Acta Pediatr Mex 2012;33(2):101-106

Informe de un caso interesante

Lipoblastoma mesentérico. Informe de un caso y revisión de la literatura

Dra. María Goretty Cabrera-Tovar,* Dr. José Martín Palacios-Acosta,* Dra. Angélica León-Hernández,**
Dr. Luis Cabrera-Tovar,*** Dr. Jaime Shalkow-Klincovstein****

RESUMEN

El lipoblastoma es una neoplasia benigna, derivada del tejido adiposo embrionario. [3,4] La expresión clínica depende del tamaño y la localización. [2,15] El estudio histopatológico y citogenético permiten hacer diagnóstico y terapéutico para esta patología. [3,22] Se informa el caso de niño de siete meses de edad, con una tumoración abdominal; el protocolo de estudio condujo al diagnóstico de lipoblastoma mesentérico. El tratamiento fue la resección completa del tumor, con buen resultado. No hubo complicaciones.
Palabras clave: Lipoblastoma, mesenterio, tejido adiposo embrionario, tratamiento quirúrgico, estudio histopatológico, estudio citogenético.

ABSTRACT

Lipoblastoma is a benign neoplasm derived from the embryonic adipose tissue. [3,4] Clinical presentation depends on its size and location. [2,15] Histopathology, and cytogenetics are considered the best diagnostic method. [3,22] We report the case of a seven month old child with an abdominal tumor. It was diagnosed as an abdominal lipoblastoma. A complete successful resection was performed without complications. Currently the patient is in good health.
Key words: Lipoblastoma, mesentery, abdominal adipose embryonic tissue, surgical treatment, histopathologic study, cytogenetic study.

Los tumores de tejidos blandos ocurren con una frecuencia anual de 300 por 100,000 casos anualmente. [1,2] Los tumores lipomatosos representan 6% de todas las neoplasias de tejidos blandos en niños; los lipoblastomas representan el 26% de los casos. [2]

El lipoblastoma es una neoplasia benigna, derivada del tejido adiposo embrionario, que pertenece al grupo mesenquimal. Aparece casi exclusivamente en la edad pediátrica, 80 a 90 % ocurre en niños menores de tres años. [3,4]

La presentación clínica de estos tumores depende de su tamaño y localización; pero la mayoría son asintomáticos. [2,15]

PRESENTACIÓN DEL CASO

Niño de siete meses de edad cuyo padecimiento inició tres semanas antes con aumento progresivo de volumen del abdomen. Fue valorado por un médico de atención primaria quien prescribió un antiespasmódico. Al no mejorar fue enviado a nuestro servicio. Examen físico. El paciente se encontró asténico, adinámico, con palidez de tegumentos, fiebre de 38°C. Existía una masa que ocupaba todo el abdomen (Figura 1); no había datos de irritación peritoneal, peristalsis presente, normal. Estudios paraclínicos: leucos, 6900; neutrófilos, 55.8%; linfocitos, 29.5%;

* Médico Adscrito de Cirugía Oncológica Pediátrica. Hospital Infantil de Morelia. gore_cato@yahoo.com
* Médico Adscrito de Cirugía Oncológica. Instituto Nacional de Pediatría drjpalacios@hotmail.com
** Médico General. Universidad Nacional Autónoma de México – FESI
Instituto Nacional de Pediatría angie_atl@hotmail.com
*** Médico General. Instituto Mexicano del Seguro Social León, Guanajuato cabrerajano@yahoo.com
**** Jefe del Servicio de Cirugía Oncológica. Instituto Nacional de Pediatría drshalkow@yahoo.com

Correspondencia: Dra. María Goretty Cabrera-Tovar. Hospital Infantil de Morelia Eva Samano de López Mateos. Bosque Cuauhtémoc $^{S}/_{N}$, Morelia Michoacán.
Recibido: agosto, 2011. Aceptado: enero, 2012.

Este artículo debe citarse como: Cabrera-Tovar MG, Palacios-Acosta JM, León-Hernández A, Cabrera-Tovar L, Shalkow-Klincovstein J. Lipoblastoma mesentérico. Informe de un caso y revisión de la literatura. Acta Pediatr Mex 2012;33(2):101-106.

www.nietoeditores.com.mx

hemoglobina, 12.2 g/dL; hematocrito, 36.5%; plaquetas, 260,000; tiempo de protrombina 13.5'', 101.8% de actividad; tiempo de tromboplastina 32''; alfa fetoproteína 0.7 ng/mL y fracción β de gonadotrofina coriónica humana < 2. Radiografía de abdomen. Desplazamiento de las asas intestinales en forma periférica. (Figura 2) Ultrasonido. Se aprecia una masa abdominal de ecogenicidad homogénea, con flujo venoso y arterial. (Figura 3) Tomografía axial computarizada simple (Figura 4) y contrastada (Figura 5). Muestra una tumoración abdominal que ocupa gran parte de la cavidad abdominal; tiene contornos regulares, bien definidos; mide 16.5 x 17.5 x 16.9 cm, con densidad homogénea. Tras la aplicación de medio de contraste se muestran áreas discretamente vascularizadas; desplaza en sentido lateral a las asas intestinales y en sentido postero-superior a los riñones, y dilatación del uretero derecho.

Figura 1. Aspecto del abdomen en el paciente.

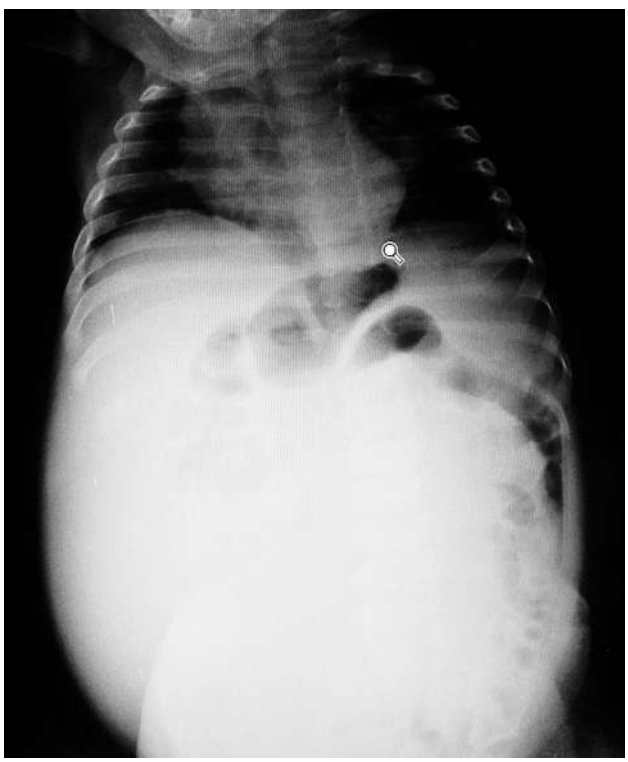

Figura 2. RX de abdomen con desplazamiento periférico de las asas intestinales.

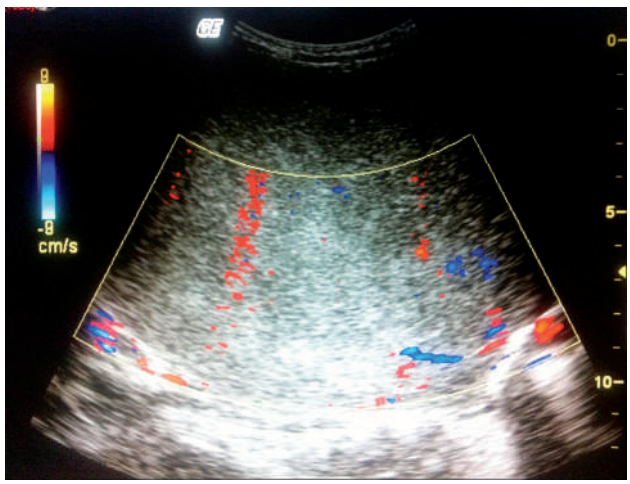

Figura 3. USG de la masa abdominal con ecogenicidad homogénea y con flujo venoso y arterial.

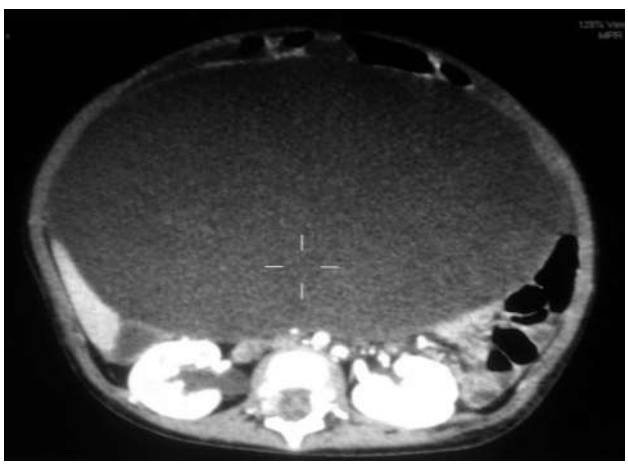

Figura 4. TAC simple de la tumoración abdominal, de contornos regulares, bien definidos, densidad homogénea y áreas discretamente vascularizadas.

Para normar la conducta terapéutica se tomó una biopsia transoperatoria (Figura 6), cuyo análisis informó una neoplasia mesenquimal compatible con lipoblastoma. Se operó al paciente con una incisión transversa supraumbilical; se localizó una masa de aspecto graso adherida a las asas intestinales. (Figura 7) Se liberó el mesenterio

Figura 5. TAC contrastada de la tumoración abdominal.

Figura 6. Biopsia transoperatoria.

y se resecó en su totalidad la tumoración. (Figura 8) Se reparó el defecto del mesenterio. No hubo complicaciones transoperatorias ni postoperatorias.

El informe de patología fue tumor intraabdominal del mesenterio de 20.1 x 17.2 x 9.5cm / 1700grs, compatible con lipoblastoma. El paciente tuvo una evolución favorable, sin datos de recidiva a tres años de vigilancia (Figura. 9).

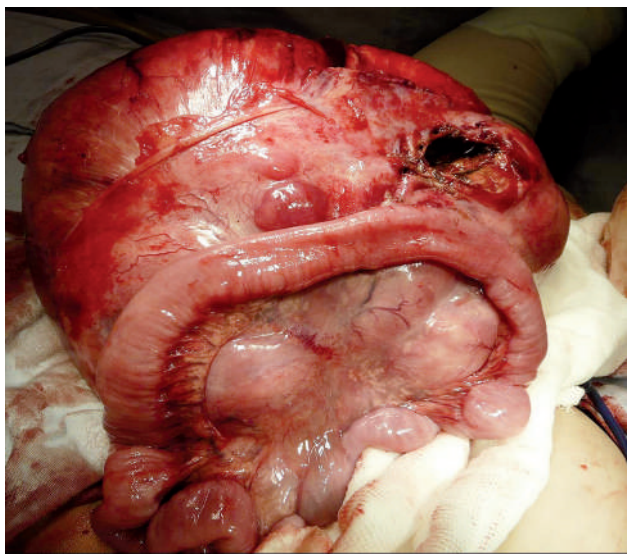

Figura 7. Masa abdominal adherida a las asas intestinales.

Figura 8. Liberación del mesenterio y resección total de la tumoración.

ANÁLISIS

Las masas abdominales en niños son una señal de alarma en los padres y un reto para los pediatras, por las diversas etiologías de las mismas. [1,3] El 20% de los tumores en niños son abdominales; [2] asintomáticos, lo que retrasa su

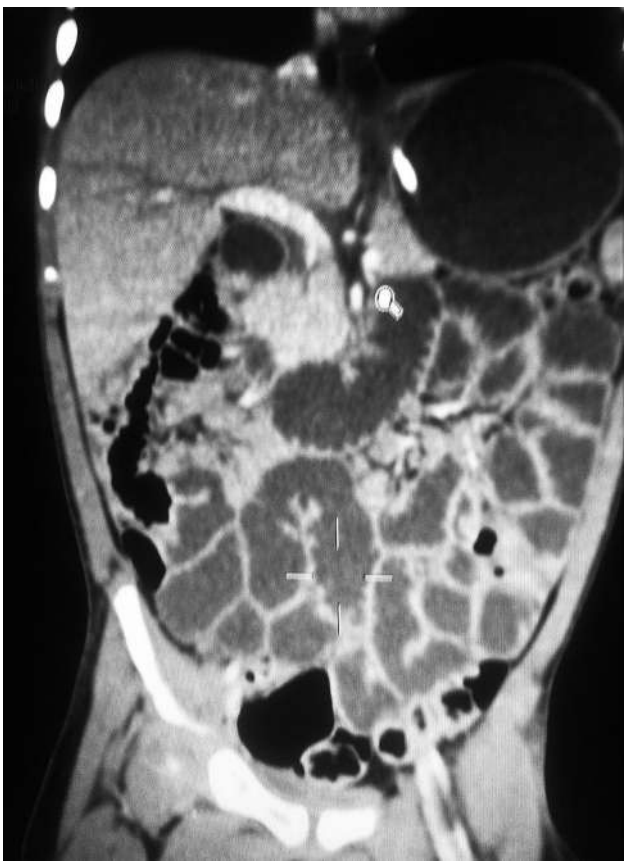

Figura 9. TAC sin evidencia de recidiva.

identificación. Se les descubre muchas veces de manera accidental; en cualquier caso, la presencia de una masa abdominal debe investigarse inmediatamente, ya que toda tumoración abdominal en la infancia se considera como maligna mientras no se demuestre lo contrario. [1-3]

El lipoblastoma es una neoplasia benigna constituida por adipocitos en diferentes estadios de maduración que histológicamente se han dividido en: a) adipocitos maduros; b) lipoblastos típicos univacuolados o multivacuolados; c) prelipoblastos o células probablemente diferenciadas no vacuoladas, [1,3] Ocurren en 80 a 90 % en menores de tres años, con media de aparición a los 12 meses. [3,4] Predominio de los tres a los cinco años de edad, con una relación hombre/mujer de 3 a 1. [2,4]

El término lipoblastoma fue acuñado por Jaffe en 1926, para describir un tumor de células adiposas maduras. En 1948 Van Meurs describió la capacidad de estos tumores para diferenciarse en lipomas maduros, situación que permitió denominar al tumor como "lipoma embrionario". Sin embargo no fue ampliamente aceptado hasta 1958 cuando Vellois estudió el desarrollo del tejido graso del feto. [citados por 5,6] Chung y Enzinger en 1973 propusieron llamar lipoblastoma al tipo circunscrito y lipoblastomatosis al tipo difuso. [citados por 6,7]

Desde los inicios del siglo XX ha habido múltiples informes de casos de lipoblastoma de diversa localización; hasta el momento existen menos de 300 casos descritos en la literatura mundial; la mayoría se refieren a tumores del tronco o de las extremidades. [6,8]

El cuadro clínico depende del tamaño y de la localización del tumor, la mayor parte de los casos son asintomáticos o se hacen evidentes al incrementar su volumen o cuando comprometer alguna estructura neurovascular o visceral. [9]

La localización más frecuente es en las extremidades; la zona retroperitoneal es una de las más comunes. Se han descrito pocos casos en mesenterio. [9,10]

Se han descrito casos en cabeza y cuello, región intraabdominal, mediastinal, mesenterio, retroperitoneo, pulmonar, región inguinal y sacrococcígea. Pueden alcanzar un tamaño de 20 cm, pero la mayoría son menores de seis cm de diámetro. [10]

El tumor se compone por adipocitos maduros o inmaduros y por tejido mesenquimatoso y dispuestos en una seudocápsula fibromembranosa circunscrita y localizada (73%) y otra de manera difusa (27%) que tiende a infiltrar cavidades como mediastino, retroperitoneo y tórax, con grados variables de infiltración muscular y visceral. [11,12] Las células de tejido adiposo se presentan en diferentes etapas de diferenciación: adipocitos maduros, lipoblastos típicos univacuolados o multivacuolados, prelipoblastos o células probablemente diferenciadas no vacuoladas. [11,13]

El diagnóstico se basa primero en una historia clínica completa. [14] Sin embargo, los estudios de gabinete son muy importantes. Radiográficamente estos tumores tienen una densidad de tejidos blandos, "transparente", en los casos de lipoblastomatosis, y un poco más radioopacos los lipoblastomas (ya que contienen más grasa). En el USG el lipoblastoma muestra una masa sólida hiperecogénica. En la TAC se observa una estructura generalmente circunscrita, extremadamente hipodensa: usualmente de - 60 a - 100 unidades Hounsfield. [15,16] La resonancia magnética (RM) es la técnica que muestra más especificidad para estos tumores. En la señal T1 muestran una señal intermedia secundaria a la presencia

de lipoblastos inmaduros en el tumor. En T2, se obtiene una señal intensa. Cuando se hace una supresión de la grasa, también muestran alta intensidad, la cual puede ser indicativa del diagnóstico. [4,16,17]

Por último, y dependiendo de cada caso, una biopsia informa la naturaleza exacta del tumor y orienta la conducta a seguir, [18] ya que el diagnóstico definitivo depende del estudio histopatológico, pues existen algunos lipoblastomas difíciles de diferenciar con los liposarcomas.

Los recientes estudios citogenéticos revelan anomalías cromosómicas específicas; todos los lipoblastomas contienen reordenamientos cromosomales que implican a la región 8q11 – 13; los liposarcomas tienen translocaciones (12; 16) (q13; p11) o (12; 22) (q13; q12). En el lipoblastoma existe un reordenamiento cromosomal en 8q 11 -13 del gen PLAG 1. [19,20]

El diagnóstico diferencial más importante es con el liposarcoma. Este tumor maligno del tejido adiposo es mucho menos frecuente en la infancia. Existen otros diagnósticos diferenciales como hemangiomas, por la apariencia similar debido a que tiene gran vascularidad, con tumores mesenquimatosos, rabdomiosarcomas, fibrosarcoma, liposarcoma, fibroliposarcoma, liposarcoma mixoide y angiolipomas. [21,22]

El tratamiento es la resección quirúrgica completa. [5,22,23] La vigilancia postoperatoria debe ser constante: cada dos meses durante el primer año, cada seis meses durante el segundo año, cada seis meses el siguiente y posteriormente cada año. [9,24]

La tasa de recurrencia va de 10 a 30%, más en la forma difusa (lipoblastomatosis) que en la forma localizada. [23,24] Ocurre en los dos primeros años postoperatorios, por lo que se recomienda el seguimiento al menos por cinco años. [11,24,16]

CONCLUSIÓN

Este caso es interesante por lo infrecuente de estas neoplasias y su aparición a una corta edad. El médico especialista debe pensar en este grupo de lesiones para un diagnóstico y tratamiento tempranos, así como una vigilancia postoperatoria estrecha para descubrir posibles recidivas. La participación interdisciplinaria con el pediatra, cirujano pediatra, radiólogo y patólogo es fundamental para el diagnóstico seguro de un lipoblastoma.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Serrano-Sánchez R, Vergara-Amador E, Lazala-Vargas O. Lipoblastoma del hombro: reporte de caso. Rev Col Or Tra 2009;23(1):66-9.
2. Garaycochea-Cannon VA. Lipoblastoma: un raro tumor pediátrico. Rev Perú Pediatr 2008;61(2):121-7.
3. Barros A, Catono D, Araya J, Cancino M, Correa S, Rostion C. Caso clínico: Lipoblastoma y diagnóstico de tumores de partes blandas. Rev Ped Elex 2006;3(2):18-22.
4. Garaycochea-Cannon VA. Lipoblastoma mesentérico en una niña: presentación de un caso y revisión de la literatura. Rev Perú Pediatr 2007;60:182-7.
5. Peláez M, Russi H, Domínguez L. Lipoblastoma cervicomediastinal, un tumor infrecuente de localización atípica. Universitas Médicas 2007;48(4):493-502.
6. Nogués A, Villanua J, Garay J, Gutiérrez A. Lipoblastoma: un tumor pediátrico infrecuente. Radiología 2002;44(6):251-3.
7. Frailea A, García D, Fernández I, Jiménez V, Sandoval G. Lipoblastoma retroperitoneal: a propósito de un caso. Bol Pediatr 2003;43(183):56-9.
8. Nagano A, Ohno T, Nishimoto Y, Hirose Y, Miyake S, Shimizu K. Lipoblastoma mimicking myxoid liposarcoma: A clinical report and literature review. Tohoku J Exp Med 2011;223:75-8.
9. Elmo G, Marin A, Dávila G. Lipoblastoma de mesenterio. Rev de Cir Infantil 2000;10(10):58-60.
10. Saquib-Mallick M. Omental lipoblastoma. Surg Paediatr 2008;43(4):133-5.
11. Cymet–Ramírez J, Martínez-Flores LM, Villalobos-Garduño EF. Lipoblastoma. Reporte de un caso. Acta Ortopéd Mex 2007;21(3):151-3.
12. Mohta A, Ritesh A. Lipoblastoma in infancy. Rev Surg India 2006;43(17):78-9.
13. Torres-Contreras L, Sánchez-Nava J, Hernández-Fraga H, Zepeda-Najar J, Rojas-Maruri J. Lipoblastoma gigante de cuello con apariencia de linfangioma. Reporte de un Caso. Rev Mex Cir Pediátr 2009;16(1):39-42.
14. Chao-Ran W, Wan-Chak L, Chuen-Hsueh L, Wing-Cheon C. Mediastinal lipoblastoma of infancy: a case report. Clin J Radiol 2003;397-401.
15. Rewati-Raman S, Ashok-Mahapatra K, Sanjay-Pawar M, Sousa-Frein J, Mohammed-Musa M. An unusual posterior mediastinal lipoblastoma with spinal epidural extension presenting as a painful suprascapular swelling: case report and a brief review of the literature. J Clin Neurosc 2002;9(2):204-7.
16. Gupta R, Puri A. Massive lipoblastoma foot. Indian Pediatr 2005;42(17):725-7.
17. Hernández F, Nistal J, Encinas L. Lipoblastoma: el menos conocido de los tumores adiposos. Cir Pediatr 2004;17:175-8.
18. Campbell B, Ferreiro C, Bronda M. Tumores abdominales malignos en la infancia. Orientación diagnóstica. Rev Chil Pediatr 1999;70:464-9.
19. Ramos J, Rodríguez L, Gómez J. Actitud terapéutica ante una masa abdominal en la infancia. Canarias Pediátr 2000;24:57-64.
20. 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;25:321-33.

21. Ran-Hong M, Dong-Youl C, Nam-Yong D, Sung-Chul l. Fine-needle aspiration cytology of a lipoblastoma: A case report. Rev Diagnos Cytopathol 2008;36(7):508-11.
22. McVay MR, Keller JE, Wagner CW, Jackson RJ, Smith SD. Surgical management of lipoblastoma. J Pediatr Surg 20060;41:1067-71.
23. Bourelle S, Viehweger E, Launay F, Quilichini B, Bouvier C, Hagemeijer A, y cols. Lipoblastoma and lipoblastomatosis. J Pediatr Orthop Br 2006;15:356-61.
24. Speer AL, Schofield DE, Wang KS, Shin CE, Stein JE, Shaul DB, y cols. Contemporary management of lipoblastoma. J Pediatr Surg 2008;43:1295-3000.