

Caso Clínico: Lipoblastoma en un Lactante.

Clinical Case: Lipoblastoma in an Infant.

*Correspondencia:

Andrés González Cabrera
andres_gonzalezc@hotmail.com

Avda. Pedro Menéndez Gilbert,
 junto a la Cdla. La Atarazana
 Guayaquil. Telf: [593] (04) 228-
 8088.

Conflicto de intereses: Los
 autores declaran no tener
 conflictos de intereses.

Fondos: Ver la página 37

Recibido: 11 de enero, 2020

Aceptado: 28 de mayo, 2020

Publicado: 30 de abril, 2020

Membrete bibliográfico:

Ramírez J, Ross E, Leone M
 Gonzáles A, Alvarado D. Caso
 Clínico: Lipoblastoma en un
 Lactante. Rev. Oncol. Ecu
 2020;30(1):31-38.

DOI: <https://doi.org/10.33821/469>

 Copyright Ramírez J, et al.
 Este artículo es distribuido bajo
 los términos de [Creative
 Commons Attribution License](#), el
 cual permite el uso y
 redistribución citando la fuente y
 al autor original.

Juan Ramírez Pico¹, **Edwin Ross Rodríguez²**, **Mario Leone
 Pignataro³**, **Andrés González Cabrera^{*1}**, **Diana Alvarado Soto¹**

1. Servicio de Oncología Pediátrica, Instituto Oncológico Nacional “Dr. Juan Tanca Marengo”, SOLCA, Guayaquil, Ecuador.
2. Servicio de Anatomía Patológica, Instituto Oncológico Nacional “Dr. Juan Tanca Marengo”, SOLCA, Guayaquil, Ecuador.
3. Servicio de Cirugía Oncológica, Instituto Oncológico Nacional “Dr. Juan Tanca Marengo”, SOLCA, Guayaquil, Ecuador.

Resumen

Introducción: El lipoblastoma es una neoplasia benigna de presentación infrecuente originada en el tejido adiposo, de presentación casi exclusiva en pacientes pediátricos antes de los tres años de edad, con predominio en el sexo masculino. Se localiza principalmente en las extremidades y tronco, como una tumoración indolora de crecimiento progresivo. El tratamiento de elección es quirúrgico y tiene pronóstico favorable. Las recidivas se presentan en los casos en los que la resección no pudo ser completa.

Caso clínico: Lactante mujer de 7 meses de edad. Desde los tres meses de edad presentó aumento progresivo del volumen de la extremidad inferior izquierda. Al examen físico se evidenció gran tumoración de 12 x 7 centímetros que compromete la cara posterior del muslo izquierdo: Masa indolora y bien delimitada. Sin compromiso de la movilidad, sin edema de miembro.

Taller diagnóstico: La Resonancia Magnética reportó una tumoración sólida de muslo izquierdo hiper-intensa en T1 y T2, hipo-intensa en STIR con septos finos en su interior, se extiende desde el musculo abductor magno del bíceps femoral y mide 11.2 x 7.9 x 8.4 cm en sus ejes longitudinal, anteroposterior y transversal respectivamente, desplazando y comprimiendo a los músculos semitendinoso, semimembranoso y gracilis. La paciente fue sometida a escisión completa y amplia de la masa, mediante abordaje posterolateral.

Desenlace: Patología reportó un tumor constituido por tejido adiposo con tejido mixoide, sin atipia nuclear; se evidencia infiltración parcial del musculo esquelético adyacente, sin afectación de piel, sin necrosis y bordes quirúrgicos negativos para neoplasia. Inmunohistoquímica con marcador de proliferación celular KI-67 resultado positivo de 1%, y estudio de MDM2 (inhibidor de la activación transcripcional de p53) negativo; hallazgos compatibles con lipoblastoma. El estudio citogenético no fue realizado.

Evolución: La paciente fue dada de alta al cuarto día post-operatorio sin complicaciones. Con una recuperación completa, en el quinto mes de seguimiento se realizó nuevo estudio de resonancia magnética en la cual no se visualizan imágenes que sugieran tumor residual ni recidiva tumoral.

Conclusión: El lipoblastoma debe ser tomada en cuenta como diagnóstico diferencial en niños con tumores de partes blandas, su tratamiento es eminentemente quirúrgico con un buen pronóstico si la extirpación es completa.

Palabras Claves: LIPOBLASTOMA, ABERRACIONES CROMOSÓMICAS, LACTANTE, INFORMES DE CASOS.

DOI: 10.33821/469

Abstract

Introduction: Lipoblastoma is an infrequent benign neoplasm originating in adipose tissue, presenting almost exclusively in pediatric patients before the age of three years, predominantly in males. It is located mainly on the limbs and trunk, as a painless, progressively growing tumor. The treatment of choice is surgical and has a favorable prognosis. Recurrences occur in cases in which the resection could not be complete.

Clinical case: 7-month-old female infant. From the age of three months, he presented a progressive increase in the volume of the left lower limb. Physical examination revealed a large mass measuring 12 x 7 centimeters that involves the posterior aspect of the left thigh: a painless and well-defined mass. No compromise of mobility, no limb edema.

Diagnostic workshop: Magnetic resonance imaging reported a hyper-intense solid tumor of the left thigh in T1 and T2, hypo-intense in STIR with fine septa inside it, extending from the abductor magnus muscle of the biceps femoris and measuring 11.2 x 7.9 x 8.4 cm in its longitudinal, anteroposterior and transverse axes respectively, displacing and compressing the semitendinosus, semimembranosus and gracilis muscles. The patient underwent a complete and wide excision of the mass using a posterolateral approach.

Outcome: Pathology reported a tumor made up of adipose tissue with myxoid tissue, without nuclear atypia; partial infiltration of the adjacent skeletal muscle is evidenced, without skin involvement, without necrosis and negative surgical margins for neoplasia. Immunohistochemistry with a cell proliferation marker KI-67, a positive result of 1%, and a negative MDM2 study (inhibitor of transcriptional activation of p53); findings consistent with lipoblastoma. The cytogenetic study was not performed.

Evolution: The patient was discharged on the fourth postoperative day without complications. With a complete recovery, in the fifth month of follow-up a new magnetic resonance study was performed in which no images that suggest residual tumor or tumor recurrence are visualized

Conclusion: Lipoblastoma should be taken into account as a differential diagnosis in children with soft tissue tumors, its treatment is eminently surgical with a good prognosis if the removal is complete.

Keywords: LIPOBLASTOMA, CHROMOSOME ABERRATIONS; INFANT, CASE REPORT.

DOI: 10.33821/469

Introducción

El lipoblastoma es una neoplasia benigna del tejido adiposo, compuesta por adipocitos en diferentes estadios de diferenciación, con presencia de matriz mixoide mesenquimal, usualmente separado en lóbulos por trabéculas fibrosas [1-3].

Es considerada una patología infrecuente, observada casi exclusivamente en niños menores de los 3 años de edad y predomina en el sexo masculino. Se presenta usualmente como una masa subcutánea, indolora, bien delimitada de crecimiento progresivo en las extremidades, aunque también puede aparecer en las regiones como son el tronco, cabeza, cuello y retroperitoneo entre otras [4-6].

El diagnóstico se realiza en base a la correlación de la presentación clínica y las características histopatológicas, el estudio por imágenes aporta una aproximación de la naturaleza de la lesión, tamaño y ubicación de la misma; así como el compromiso de estructuras adyacentes. Se conoce además que existe relación con la presencia de anomalías citogenéticas en el cromosoma 8 que afectan típicamente a la región 8q11-13 y conducen a reordenamientos del gen PLAG1 [7-11]

La resección quirúrgica completa constituye el tratamiento de elección, presentado excelente pronóstico, las recidivas locales pueden observarse después de una exéresis incompleta, cabe destacar que los lipoblastomas no metastatizan, ni sufren transformación maligna [12-14].

Reportamos el caso clínico de una lactante de 7 meses de edad, junto con una revisión de la literatura existente.

Caso clínico

Presentación del caso

Lactante mujer de 7 meses de edad, quien fue producto de un cuarto embarazo controlado por el servicio de gineco-obstetricia. Nacimiento por parto eutócico simple, sin complicaciones. No tiene antecedentes de enfermedades exantemáticas y su desarrollo fue normal. Su madre la trae a consulta externa por un cuadro de inicio insidioso desde los tres meses de edad, caracterizado por el aumento de volumen progresivo de la extremidad inferior izquierda.

Al examen físico se evidencia una gran tumoración que compromete la cara posterior del muslo izquierdo que mide aproximadamente 12 x 7 centímetros, considerando el tamaño de la paciente y el largo de la extremidad el volumen contrasta con la comparación de la otra pierna. La superficie de la masa es lisa y la consistencia es firme, indolora con bordes bien delimitados. No se compromete la movilidad de la articulación de la rodilla ni de la cadera ipsilateral, sin edema de miembro afectado.

Taller diagnóstico

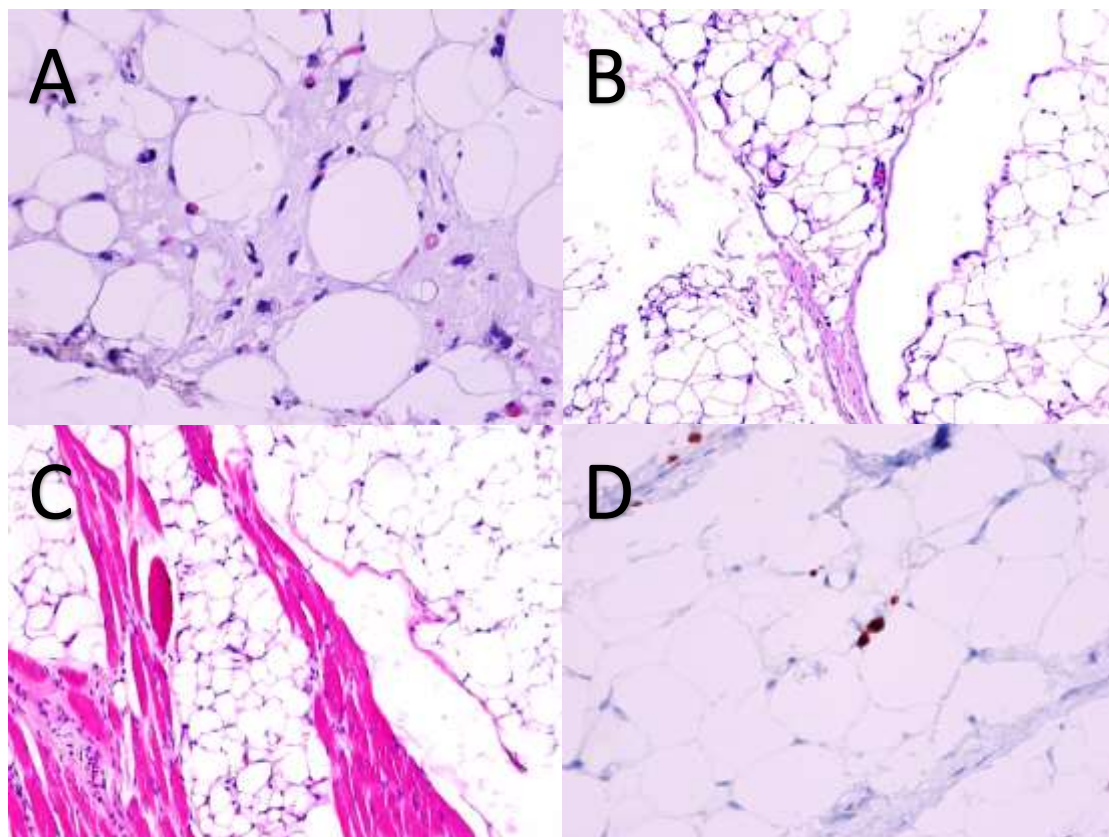
Se realiza un estudio de resonancia magnética de muslo izquierdo, que evidencia lesión tumoral sólida expansiva de contornos regulares hiper-intensa en T1 y T2, hipo-intensa en STIR con septos finos en su interior, se extiende desde el musculo abductor magno del bíceps femoral y mide 11.2 x 7.9 x 8.4 centímetros en sus ejes longitudinal, anteroposterior y transversal respectivamente, desplazando y comprimiendo a los músculos semitendinoso, semimembranoso y gracilis.

Tratamiento

Se programa paciente para procedimiento quirúrgico lográndose con éxito escisión completa y amplia de la masa, mediante abordaje posterolateral.

Se envió la muestra a patología. Al examen macroscópico de la pieza se identificó una tumoración encapsulada, firme, con un peso de 712 gramos, que medía 16.3 x 8.2 x 7.8 centímetros, color rosado amarillento, homogénea. Microscópicamente se observó un tumor constituido por tejido adiposo dividido en lóbulos, dado por la presencia de tabiques fibrosos finos, tejido mixoide y adipocitos en diferentes estadios de diferenciación sin atipia nuclear; se evidenció además la presencia de una infiltración parcial del músculo esquelético adyacente, sin afectación de piel. No se identifica necrosis y los bordes quirúrgicos fueron negativos para la presencia de neoplasia. El estudio de inmunohistoquímica con marcador de proliferación celular KI-67 resultó positivo de 1%, y estudio de MDM2 (inhibidor de la activación transcripcional de p53, asociado con algunas variantes de liposarcoma) con resultado negativo; hallazgos compatibles con lipoblastoma (**Figura 1**). El estudio citogenético no fue realizado.

La paciente fue dada de alta al cuarto día post-operatorio sin presentar complicaciones. Con una recuperación completa, en el quinto mes de seguimiento se realizó un nuevo estudio de resonancia magnética, en la cual no se visualizaron imágenes que sugieran tumor residual ni recidiva tumoral

Figura 1. Histología de la muestra tumoral

A: Adipocitos en diferentes estadios de diferenciación, con presencia de matriz mixoide mesenquimal (hematoxilina-eosina). B: Tabiques fibrosos separan el tumor en lóbulos (flecha). C: Infiltración parcial del musculo esquelético adyacente. D: Marcador inmunohistoquímico Ki-67 que reveló un índice de proliferación celular <1%.

Discusión

El lipoblastoma es considerado una neoplasia benigna de presentación rara, de etiología mesenquimática, que se encuentra constituida por adipocitos, los mismos que pueden observarse en varios estadios de maduración, desde lipoblastos univacuolados o multivacuolados hasta adipocitos maduros, estos a su vez formando parte de una matriz mixoide compuesta por tejido mesenquimático con delicado patrón vascular, dividido en lóbulos por finos tabiques fibrovasculares, y circunscrita por una cápsula fibromembranosa, que es más común en los tejidos blandos superficiales. Su forma difusa e infiltrativa, observada en tejidos profundos se denomina lipoblastomatosis. En ningún caso se evidencia atipia celular ni metástasis [4,6,9].

Es una neoplasia poco común, observada predominante en la infancia, y antes de los tres a los de seis años edad en aproximadamente el 90% de los casos, posee cierto predominio por el sexo masculino; en relación a la edad es similar a lo observado en el presente caso [11,12].

Comúnmente se describe como una masa indolora, de crecimiento progresivo, frecuentemente su localización es en las extremidades; están descritas otras localizaciones tal como el tronco, cabeza, cuello, e inclusive en algunos casos el retroperitoneo presentándose como masas de gran tamaño. En la literatura se han descrito además localizaciones inusuales como corazón, pulmón, glándula parótida y escroto [3, 6].

Para el diagnóstico es importante una anamnesis completa, que se complementa con estudios por imágenes, los que permiten una aproximación a la naturaleza de la lesión, y aportan además información con respecto al tamaño de la masa y su ubicación además de su relación con estructuras adyacentes; la resonancia magnética nuclear, es el estudio más específico en este tipo de tumores, y fue el realizado en el presente caso [10, 12, 13].

Es análisis complementario por medio de citogenética, es de utilidad en casos de duda en el estudio histopatológico, pues se ha estudiado la relación con ciertas anomalías citogenéticas que afectan al cromosoma 8 en la región 8q11-13 y conducen a reordenamientos del gen PLAG1 (Pleomorphic Adenoma Gene 1); encontrándose estas alteraciones en diferentes tipo de tipos de células mesenquimales que incluyen lipoblastos, adipocitos maduros, células mesenquimales primitivas y células similares a fibroblastos, lo que sugiere un origen común en las células progenitoras durante el proceso de diferenciación. Otras alteraciones observadas en el cromosoma 8 incluyen su polisomía, en ausencia de reordenamiento PLAG1 [7, 8].

El tratamiento definitivo lo constituye la resección quirúrgica completa, que brinda un excelente pronóstico. Se han descrito recurrencias entre el 9 al 22% de los casos, luego de una exéresis incompleta de la lesión y principalmente en la forma difusa (lipoblastomatosis); por lo cual el seguimiento en estos casos es importante [5, 6, 11].

Conclusiones

El lipoblastoma constituye una neoplasia benigna de partes blandas de etología mesenquimática, es una entidad que debe ser tomada en cuenta como diagnóstico diferencial en niños con tumores de partes blandas, en especial durante los primeros años de vida. Su diagnóstico se basa en las características de su presentación, con el apoyo de estudios de imágenes y la confirmación por medio del análisis de la patología y su tratamiento es eminentemente quirúrgico con un buen pronóstico si la extirpación es completa. En la actualidad se estudia además esta tumoración desde una perspectiva citogenética para comprender mejor su origen y su relación con otras neoplasias mesenquimáticas.

Agradecimientos

Al personal del Instituto Oncológico Nacional “Dr. Juan Tanca Marengo” Solca, Guayaquil, lugar en donde se realizó el reporte de caso.

Información adicional

Abreviaturas

STIR: Short Tau Inversion Recovery ([stir](#))

Archivos Adicionales

Ninguno declarado por los autores.

Nota del Editor

La Revista Oncología Ecu permanece neutral con respecto a los reclamos jurisdiccionales en mapas publicados y afiliaciones institucionales.

Sistemas antiplagio

El documento fue escaneado por los sistemas antiplagio de la revista, reportando originalidad completa del documento y ausencia de redundancia hasta la fecha de aceptación del artículo.

Fondos

Los fondos de la investigación fueron propios del autor del presente artículo.

Disponibilidad de datos y materiales

Existe la disponibilidad de datos bajo solicitud al autor de correspondencia. No se reportan otros materiales.

Contribuciones de los autores

CN realizó la idea de investigación, revisión bibliográfica, escritura del artículo, análisis crítico del artículo, correcciones editoriales. El autor leyó y aprobó la versión final del artículo.

Consentimiento para publicación

Los autores cuentan con el permiso firmado por el paciente para publicar este reporte.

Referencias

1. Coffin C, Lowichik A, Putnam A. Lipoblastoma (LPB) : a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 59 cases. The American Journal of Surgical Pathology. 2009;33(11):1705-1712. DOI: [10.1097/pas.0b013e3181b76462](https://doi.org/10.1097/pas.0b013e3181b76462)
2. Yong-Soon C, Woo-Ki K, Kwi-Won P, Seong-Cheol L, Sung-Eun J. Lipoblastoma. Journal of Pediatric Surgery. 2001;36(6):905-907. DOI: [10.1053/jpsu.2001.23969](https://doi.org/10.1053/jpsu.2001.23969)
3. Fletcher C, Unni K, Mertens F. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. 4th ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2002. SU: aaot.org.ar
4. Putra J, Al-Ibraheemi A. Adipocytic tumors in Children: A contemporary review. Seminars in Diagnostic Pathology. 2019;36(2):95-104. DOI: [10.1053/04](https://doi.org/10.1053/04)
5. Panda SS, Bajpai M, Singh A. Recurrent lipoblastoma of upper extremity in a 9-year-old boy. BMJ Case Rep. 2014 Apr 8;2014:bcr2013201973. DOI: [10.1136/bcr-2013-201973](https://doi.org/10.1136/bcr-2013-201973). PMID: 24713710; PMCID: PMC3987206.
6. Valderrama J, Schnettler D, Zamorano M, Lahsen J. Lipoblastoma retroperitoneal en un lactante. Caso clínico. Revista Chilena de Pediatría. 2016;87(3):199-203. SU: [rev.chi.ped/3403](https://doi.org/10.1111/rev.chi.ped/3403).
7. Dadone B, Refae S, Lemarié-Delaunay C, Bianchini L, Pedeutour F. Molecular cytogenetics of pediatric adipocytic tumors. Cancer Genet. 2015 Oct;208(10):469-81. DOI: [10.1016/j.cancergen.2015.06.005](https://doi.org/10.1016/j.cancergen.2015.06.005). Epub 2015 Jun 26. PMID: 26319758.
8. Gisselsson D, Hibbard MK, Dal Cin P, Sciort R, Hsi BL, Kozakewich HP, Fletcher JA. PLAG1 alterations in lipoblastoma: involvement in varied mesenchymal cell types and evidence for alternative oncogenic mechanisms. Am J Pathol. 2001 Sep;159(3):955-62. DOI: [10.1016/S0002-9440\(10\)61771-3](https://doi.org/10.1016/S0002-9440(10)61771-3). PMID: 11549588; PMCID: PMC1850475.
9. Gutiérrez J, Ruano J, De León B, Calderón C, Vásquez E, Duarte J et al. Lipoblastoma en la infancia. Correlación clínico patológica en 16 casos. Acta Pediátrica de México. 2000;21(6):214-218.
10. Hernández F, Encinas L, Rivas S, Luis A, Lassaletta L, Fernández A et al. Lipoblastoma: el menos conocido de los tumores adiposos. Cirugía Pediátrica. 2004;17(4):175-178.
11. Barros A, Catoni D, Araya J, Cancino M, Correa S, Rostion C. Caso Clínico: Lipoblastoma y Diagnóstico de Tumores de Partes Blandas. Revista Pediatría Electrónica. 2006;3(2):18-22.
12. Nogués A, Villanua J, Garay J, Gutiérrez A. Lipoblastoma: un tumor pediátrico infrecuente. Radiología. 2002;44(6):251-253.
13. Kamal AF, Wiratnaya IG, Hutagalung EU, Prasetyo M, Kodrat E, Widodo W, Effendi Z, Husodo K. Lipoblastoma and lipoblastomatosis of the lower leg. Case Rep Orthop. 2014;2014:582876. DOI: [10.1155/2014/582876](https://doi.org/10.1155/2014/582876). Epub 2014 Sep 15. PMID: 25302126; PMCID: PMC4181785.
14. Biolatto P, Masquijo J. Lipoblastoma: Una causa inusual de tumoración en el pie en niños. Revista de la Asociación Argentina de Ortopedia y Traumatología. 2019;85(1):65-73.

Abreviaturas en las referencias

DOI: Digital Object Identifier

PMID: PubMed Identifier

SU: Short URL

DE: Disponible en