



Lipoblastoma en adulto: Presentación inusual

Luis Tinoco-Téllez,* Luis Gerardo Domínguez-Carrillo,† Ernesto Marín y Santillán,§ Alma Guadalupe Vivanco-Galland,|| Luis Gerardo Domínguez-Gasca,¶ Pedro Méndez Sashida**

Resumen

Antecedentes: Los lipoblastomas son tumores benignos de grasa blanca. A la fecha, se encuentran reportados menos de 200 casos en la literatura; se presentan casi exclusivamente en niños menores de tres años. En la literatura han sido descritos sólo 10 casos en adultos.

Caso clínico: Masculino de 29 años que cursa desde hace cinco meses con aumento de volumen en la cara medial, tercio distal del muslo izquierdo, no doloroso. En la exploración se encontró una masa de aproximadamente 20 x 18 x 10 cm de consistencia ahulada, relativamente fija a planos profundos; tomográficamente se observó una lesión con densidad similar al tejido graso por corresponder a menos 50 unidades Hounsfield. Se sometió al paciente a biopsia incisional con diagnóstico presuntivo de liposarcoma; se documentó histológicamente lipoblastoma. En un segundo tiempo, se efectuó resección amplia de la lesión. **Conclusiones:** Los lipoblastomas son tumores poco frecuentes en niños, siendo extraordinaria su presentación en adultos; su tratamiento es la resección total para evitar recurrencias. Al ser benignos, su pronóstico es excelente.

Palabras clave: Lipoblastoma.

Summary

Background: Lipoblastomas are non-frequent benign fatty tumors; less than 200 cases of these tumors have been reported in the literature. They appear almost exclusively in children under three years of age, and have only been reported in 10 adult patients. **Clinical case:** 29-year-old male with five months of non-painful volume increase in the left thigh, in its distal third medial zone. Upon physical examination, a mass with a rubbery consistency of approximately 20 x 18 x 10 cm was found, fixed relatively on deep layers; the tomographic view showed a lesion with fat density corresponding between (-50-100) Hounsfield units. With a presumptive diagnosis of liposarcoma, an incisional biopsy was made, but histologically, a lipoblastoma was documented; in a second time, a wide resection of the lesion was performed. **Conclusions:** Lipoblastomas are rare in children and their presentation in adults is exceptional. Their treatment is total resection to prevent recurrence, and the prognosis is excellent.

Key words: Lipoblastoma.

* Cirujano Oncólogo adscrito al Servicio de Oncología Quirúrgica del Hospital Ángeles León.

† Especialista en Medicina de Rehabilitación. Profesor del Módulo de Musculoesquelético de la Facultad de Medicina de León. Universidad de Guanajuato.

§ Cirujano General. Jefe de la División de Cirugía del Hospital Ángeles León.

|| Médica Interna de Pregrado. Facultad de Medicina de la Universidad de Guanajuato, adscrito al Hospital General Guanajuato.

¶ Residente de Ortopedia y Traumatología. Hospital Ángel Leáño. Guadalajara, Jal.

** Anatomopatólogo adscrito al Departamento de Anatomía Patología de la Unidad Médica de Alta Especialidad Núm. 1. IMSS. León, Guanajuato.

www.medigraphic.org.mx

Correspondencia:

Acad. Dr. Luis Gerardo Domínguez Carrillo

Correo electrónico: lgdominguez@hotmail.com

Aceptado: 02-12-2014.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/actamedica>

INTRODUCCIÓN

El término lipoblastoma (LB) fue introducido por Jaffe en 1926 en la descripción de un tumor de naturaleza adiposa constituido por células grasas embrionarias; la serie más grande publicada (35 casos en niños) corresponde a Chung y Enzinger.¹ En 1993 se definieron las alteraciones citogenéticas que ayudan a la diferenciación del LB de otros tumores de tejidos blandos, especialmente liposarcomas, por la alteración específica en el cromosoma ocho; en 1997, Collins y Chatten definieron sus características histopatológicas. Desde el punto de vista epidemiológico, los tumores lipomatosos representan el 6% de las neoplasias de tejido blando en niños.² La mayoría de estos tumores son lipomas (64 a 90%) y el resto corresponden a liposarcomas (1-4%), LB (5-30%) e hibernomas (2%). Los LB son tumores benignos de grasa blanca; a la fecha, se encuentran reportados menos de 200 casos en la literatura mundial, la mayoría de los cuales se refieren a tumores del tronco o de las extremidades que se presentan casi exclusivamente en niños menores de tres años,³ aunque se han descrito en otros sitios como cabeza y cuello, axila, ingle, labios, peritoneo y retroperitoneo. En la literatura han sido reportados sólo 10 casos en adultos, por lo que su hallazgo es extraordinario. Al presentarse un paciente masculino de 29 años con un tumor adipocítico desarrollado en la cara anteromedial del muslo y llegar al diagnóstico histopatológico e histoquímico de LB, nos dimos a la tarea de presentar el caso motivo de esta comunicación.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Masculino de 29 años de edad sin antecedentes de importancia. Cursa desde hace cinco meses con aumento de volumen en la cara medial, tercio distal del muslo izquierdo, no doloroso, sin pérdida de peso, fiebre, ni cambios en sensibilidad. En la exploración física se observa un aumento de volumen en el tercio distal del muslo izquierdo, en su cara medial, de aproximadamente 20 x 18 x 10 cm, sin cambios en la piel; temperatura normal, no hay datos de absceso; la lesión se delimita en forma relativa; se encuentra móvil, pero se percibe fija a planos profundos, de consistencia ahulada; no parece infiltrar la articulación y se encuentra limitada a partes blandas (*Figura 1*). Tomográficamente se muestra una lesión que mide 17 x 11 x 11 cm localizada en el tercio distal del muslo izquierdo por debajo del sartorio y algunos haces del músculo del vasto medial, con densidad similar al tejido graso por corresponder a menos 50 unidades Hounsfield, con múltiples trabéculas en su interior, de bordes expansivos; cercano, pero sin infiltrar estructuras del canal de Hunter; no involucra hueso (*Figura 2*). Con el diagnóstico de posible

liposarcoma, se sometió al paciente a biopsia incisional; se documenta LB y en un segundo tiempo se somete a una resección amplia de la lesión (*Figura 3*). El reporte histopatológico mostró lesión neoplásica que mide 12 x 8 x 8 cm, de bordes bien definidos, formando una pseudo-cápsula fibrosa; al corte presenta zonas extensas mixoides, café oscuro, con escasas áreas sólidas blancoamarillentas; muestra zonas hemorrágicas; por debajo de la lesión hay fragmentos de músculo esquelético firmemente adheridos a la neoplasia. Microscópicamente (*Figura 4*) se observan lipoblastos variables en tamaño, algunos de ellos con varias vacuolas que desplazan al núcleo; los lóbulos se encuentran separados por tejidos fibrosos que contienen capilares. No



Figura 1. Radiografía AP simple de ambos muslos, que muestra una masa tumoral en el tercio distal del muslo izquierdo, en su cara anteromedial.

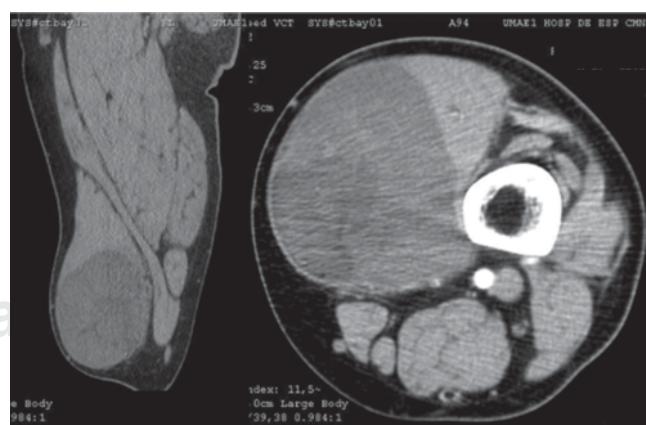


Figura 2. Tomografía del muslo izquierdo, en cortes coronal y axial, que muestra masa tumoral en el tercio distal, con densidad similar al tejido graso por corresponder a menos 50 unidades Hounsfield, sin afección ósea.

se identificó necrosis o actividad mitótica (*Figura 2*). Las células se tiñeron positivamente con vimentina y fueron negativas para citoqueratinas, CD34, CD68 y desmina. Se concluyó el diagnóstico de lipoblastoma. A los 20 días de la cirugía, el paciente fue canalizado a rehabilitación, donde se le sometió a un programa de ejercicios de fortalecimiento para el músculo cuádriceps; a las cuatro semanas se le dio de alta con fuerza muscular 5/5. A seis meses de seguimiento se encuentra asintomático.

DISCUSIÓN

En el caso que presentamos, la posibilidad diagnóstica, después de contar con la tomografía —que mostró que



Figura 3. Resección de la pieza quirúrgica que corresponde a lipoblastoma, con dimensiones de 12 x 8 x 8 cm. Se muestra el lecho quirúrgico, con indeminidad del canal de Hunter y la articulación.

Imagen en color en:
www.medigraphic.com/actamedica

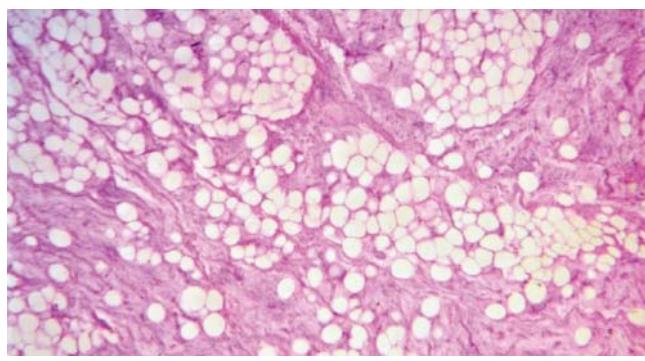


Figura 4. Corte histológico de lipoblastoma, caracterizado por arquitectura lobular y mezcla de adipocitos maduros y lipoblastos, en diferentes estadios de desarrollo, sin atipias, en una matriz mixoide. Tinción hematoxilina y eosina.

Imagen en color en:
www.medigraphic.com/actamedica

el tumor presentaba características de tejido graso, de acuerdo con las unidades Hounsfield—fue de liposarcoma, ya que los tumores de tejido adiposo constituyen uno de los grupos más numerosos de neoplasias de los tejidos blandos y los liposarcomas; en particular, son los sarcomas más comunes en el adulto, representando casi el 20% de todos los sarcomas del adulto.⁴ Afortunadamente para el paciente, el resultado de la biopsia insacial fue de LB, un tumor extraordinariamente raro en el adulto, ya que sólo 10 casos se encuentran reportados en la literatura. En niños, generalmente pequeños, existen descritos menos de 200 casos, de los cuales, menos de 15 se han reportado en la pubertad y en la adolescencia;⁵ las descripciones de LB en niños indican que es relativamente más frecuente en el género masculino. En México existen sólo 12 casos, reportados únicamente en niños. Respecto al cuadro clínico, la mayoría de los casos cursan asintomáticos, y sólo se detectan por el aumento de volumen (como en el presente caso) o por los datos de compresión a estructuras adyacentes. En relación con la localización del LB, la mayoría se refieren a tumores del tronco o de las extremidades, pero se han descrito en otros sitios como cabeza y cuello, axila, ingle, labios, peritoneo y retroperitoneo. La tomografía⁶ resulta muy útil en el diagnóstico del LB, pero la resonancia magnética (RM) es la técnica que muestra mayor especificidad para estos tumores. En la señal T1 presentan una señal intermedia secundaria a la presencia de lipoblastos inmaduros en el tumor. En las imágenes ponderadas en T2, se obtiene una señal intensa. El diagnóstico diferencial debe hacerse con hemangiomas⁷ —ya que ambos presentan apariencia similar y comparten una gran vascularidad— y con liposarcoma, el cual tiene comportamiento agresivo. Dado que los LB son generalmente encapsulados, el tratamiento definitivo es la escisión quirúrgica completa; cuando se efectúa una resección incompleta, hasta en 25% de los casos existe recurrencia;⁸ no obstante su rápido crecimiento y capacidad de invasión local, el pronóstico es excelente. Histopatológicamente, los LB se caracterizan por una arquitectura lobular y mezcla de adipocitos maduros y lipoblastos en diferentes estadios de desarrollo; su matriz puede ser mixoide.⁹ Los LB están constituidos por células grasas maduras e inmaduras, a diferencia de los lipomas, que presentan células grasas blancas maduras, mientras que los hibernomas son formados por células grasas marrones maduras.¹⁰

El diagnóstico histopatológico diferencial debe efectuarse con liposarcoma y otros tumores como el tumor lipomatoso atípico, el liposarcoma mixoide y el lipoma de células fusiformes; dada la presencia de lipoblastos, los LB pueden semejar un liposarcoma bien diferenciado; debido a los cambios mixoides puede ser extremadamente difícil de diferenciar del liposarcoma mixoide; se menciona que

el grado de componente fibroblástico es generalmente mayor en la lipofibromatosis que en el LB.¹⁰ Los estudios de inmunohistoquímica resultan de gran ayuda para distinguir al LB de otros tumores mesenquimatosos, pues los LB muestran células positivas a vimentina y negativas a otros marcadores, incluyendo citoqueratina, CD34, desmina y NKIC3. El análisis citogenético¹¹ de tumores de tejido adiposo (no efectuado en el caso que nos ocupa), incluyendo al LB, muestra diferentes aberraciones cromosómicas que pueden ser útiles para confirmar el diagnóstico; la mayoría de los LB presentan rearreglos en la región PLAG1¹¹ en las bandas 11-13 del brazo largo del cromosoma ocho.¹²

REFERENCIAS

- Chung EB, Enzinger FM. Benign lipoblastomatosis. An analysis of 35 cases. *Cancer.* 1973; 32: 482-492.
- Peláez M, Russi H, Domínguez L. Lipoblastoma cervicomediastinal, un tumor infrecuente de localización atípica. *Universitas Med.* 2007; 48: 493-502.
- Collins MH, Chatten J. Lipoblastoma/lipoblastomatosis: a clinicopathologic study of 25 tumors. *Am J Surg Pathol.* 1997; 21: 1131-1137.
- Sánchez SJ, Pareja MM, García EA, Vargas MM, González CR. Liposarcomas. Aspectos clínico-patológicos y moleculares. *Rev Esp Patol.* 2006; 39: 135-148.
- Coffin CM, Alaggio R. Adipose and myxoid tumors of childhood and adolescence. *Pediatr Dev Pathol.* 2012; 15 (1 Suppl): 239-254.
- Soin S, Andronikou S, Lisle R, Platt K, Lakhoo K. Omental lipoblastoma in a child: diagnosis based on CT density measurements. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2006; 28: 57-58.
- 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.
- McVay MR, Keller JE, Wagner CW, Jackson RJ, Smith SD. Surgical management of lipoblastoma. *J Pediatr Surg.* 2006; 41: 1067-1071.
- Ende L, Upton J, Richkind KE, Vargas SO. Lipoblastoma: appreciation of an expanded spectrum of disease through cytogenetic analysis. *Arch Pathol Lab Med.* 2008; 132: 1442-1444.
- 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.
- Al-Qattan MM, Al-Lazzan AM, Al-Thunayan A, Al Namiah A, Mahomoud S, Hashem F et al. Classification of benign fatty tumours of the upper limb. *Hand Surg.* 2005; 10: 43-44.
- De Saint Aubain-Somerhausen N, Coindre JM, Debiec-Rychter M, Delplace J, Sciot R. Lipoblastoma in adolescents and young adults: report of six cases with FISH analysis. *Histopathology.* 2008; 52: 294-298.