



Lipoblastoma congénito. Informe de dos casos

Martha Lilia Tena Suck,* Javier Orozco Sánchez (RIP), Adriana Monroy,**
Hugo Molina Cárdenas,* Ziad Aboharp Hasan,*** David Ricardez Martínez****

RESUMEN

El lipoblastoma es un tumor benigno de células adiposas inmaduras que se presenta casi exclusivamente en niños pequeños.

Aquí se presentan dos casos, el primero es el de una niña de cinco años que nació con un nódulo en la pared abdominal de 2 cm y que creció hasta alcanzar 15 cm de diámetro. Macroscópicamente era un tumor amarillento, encapsulado, de consistencia blanda, con áreas mixoides alternando con áreas de aspecto adiposo. Histológicamente era un tumor formado por células en forma estrellada que corresponden a adipocitos inmaduros en diferentes estadios de diferenciación. El segundo caso es el de un niño de 1 año con 6 meses, que presentó un nódulo blando, doloroso, en el cuello derecho, de 4 cm, histológicamente estaba formado por células redondas y estrelladas con vacuolas. Ambos casos son tumores de tejido adiposo inmaduro similar.

Palabras clave: Lipoma, lipoblastoma, lipoblastomatosis, tumor inmaduro de tejido adiposo.

ABSTRACT

Congenital lipoblastoma is a benign immature fat cells tumor, it occurs predominantly in children. We present two cases, the first is of a child with a 2 cm abdominal node that grew up to 15 cm. Macroscopically was a yellow tumor well encapsulated, soft with myxoid areas alternating with fatty areas. Microscopically it was formed of immature cells with different grade of differentiation. The second case corresponded to a child of one year and six months of age with a soft node in the neck, formed of round, scatty and vacuolated cells. Both cases are immature and histologically different fat tissue tumor.

Key words: Lipoma, lipoblastoma, lipoblastomatosis, immature neoplasm of adipose tissue.

INTRODUCCIÓN

El lipoblastoma es un tumor benigno formado por células adiposas inmaduras estrelladas, de tipo fetal, inmersas en un estroma mixoide, descrito por primera vez por Van Meurs en 1947 como lipoma embrionario, corresponde a un tumor bien circunscrito. Se presenta exclusivamente en niños y se localizan con mayor frecuencia en la porción proximal de extremidades inferiores. Raramente en abdomen o retroperitoneo.¹⁻³ Cuant

do se presenta en varios órganos se conoce como lipoblastomatosis, descrito por Vellios en 1958.^{4,5}

El lipoblastoma es más frecuente en hombres que en mujeres.¹ Clínicamente se presentan como nódulos palpables dolorosos y blandos. Sin embargo, la recidiva se presenta en 14% según en la serie de Churg y de Einzinger, sobre todo cuando son resecados quirúrgicamente en forma incompleta. Aunque es un tumor benigno su comportamiento clínico es reservado.^{1,2}

El lipoblastoma es un tumor lobulado blanquecino que semeja tejido adiposo con áreas mixoides.¹⁻³

Microscópicamente este tumor está compuesto por células adiposas inmaduras, estrelladas o alargadas de aspecto lipomatoso, separadas por tejido fibroconectivo e inmersas en un estroma mixoide, laxo o gelatinoso, ricamente vascularizado o plexiforme.¹⁻³

* Servicio de Anatomía Patológica.

** Servicio de Pediatría.

*** Servicio de Oncología.

**** Servicio de Cirugía.

Por microscopia electrónica se aprecian células mesenquimatosas primitivas estrelladas o fusiformes que corresponden a prelipoblastos o lipoblastos vacuolados semejantes a las del liposarcoma mixoide.^{3,5}

Citogenéticamente el lipoblastoma se asocia a cambios en el cromosoma 8q, y los lipomas expresan cambios en el 12q.^{5,6}

CASOS CLÍNICOS

Caso núm. 1.

Niña de cinco años de edad, producto de gesta 3 obtenida por parto normal, con crecimiento y desarrollo normal. Desde el nacimiento presenta un nódulo en pared abdominal derecha, de 2 cm, creció en forma paulatina hasta alcanzar 15 cm, era móvil no doloroso. Fue multitratada sin mejoría alguna, asintomática.

A la exploración física el tumor era blando, móvil, no doloroso, de 15 cm de diámetro, en pared abdominal, dependiente de tejidos blandos (Figura 1).

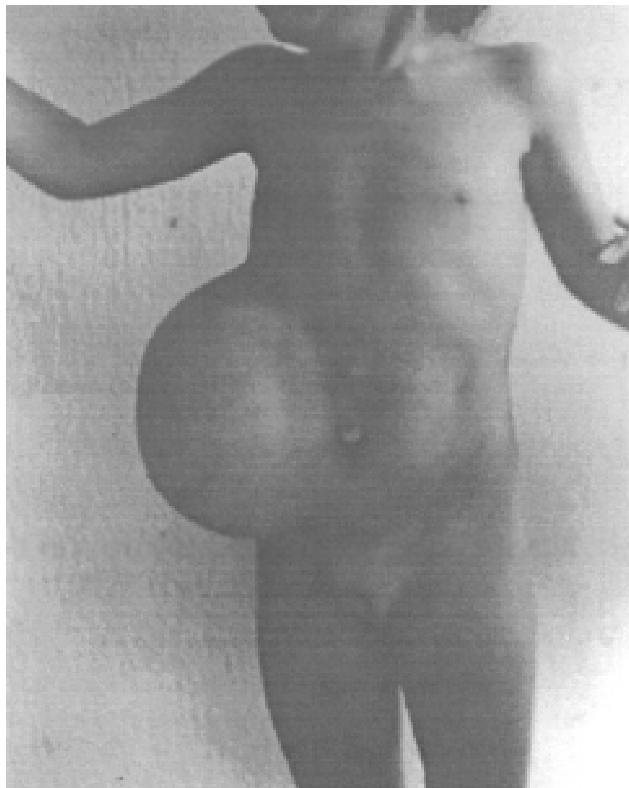


Figura 1. Aspecto clínico del caso núm. 1, niña que muestra lesión en pared abdominal.

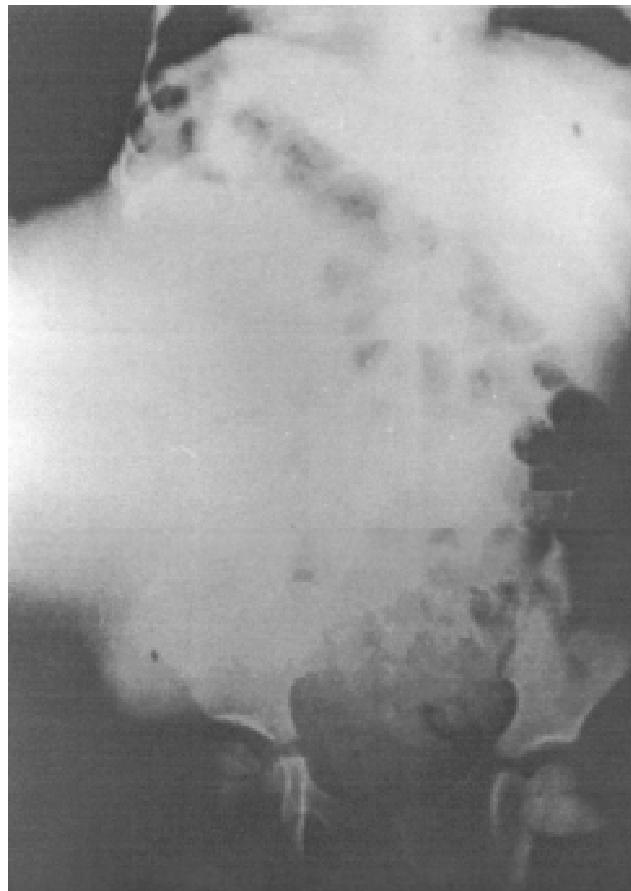


Figura 2. Placa de abdomen que muestra tumor a expensas de tejidos blandos.

La radiografía de abdomen muestra tumor a expensas de tejidos blandos de pared anterior de abdomen (Figura 2).

Los exámenes de laboratorio de rutina (biometría hemática, examen general de orina, química sanguínea y pruebas de funcionamiento hepático) se informaron como normales.

El tratamiento consistió en la resección del tumor con un curso posquirúrgico sin complicaciones. A cinco años de seguimiento la paciente se encuentra libre de enfermedad, y no recibió tratamiento complementario.

Se obtuvo tumor con peso de 800 g, midió 16 x 14 x 10 cm, encapsulado, recubierto por tejido fibroconectivo, de consistencia blanda. Al corte muestra una superficie homogénea blanco amarillenta con áreas de aspecto mixoide y adiposo (Figura 3). Histológicamente se identifica tumor benigno formado por células adiposas

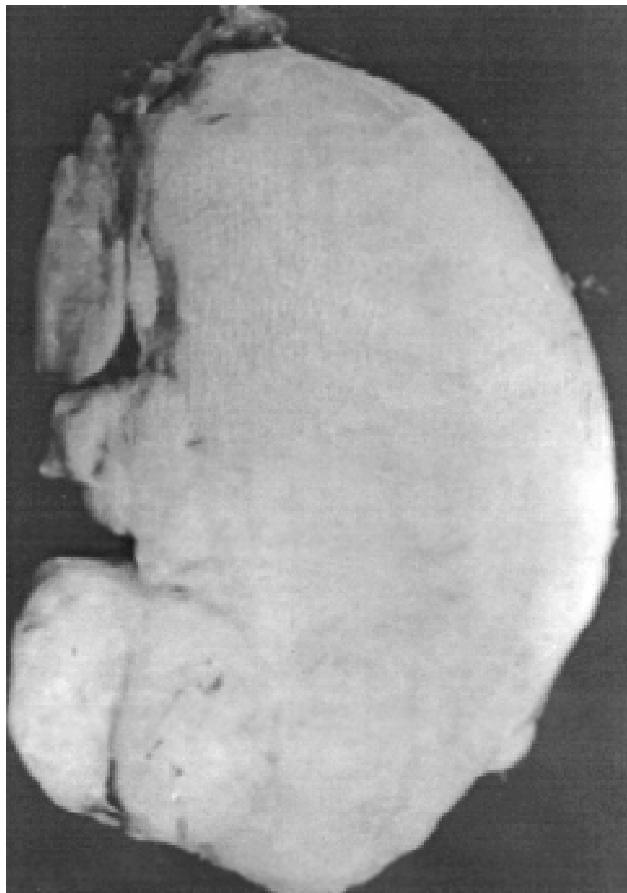


Figura 3. Aspecto macroscópico del tumor, del caso núm. 1, blanco amarillento de aspecto mixoide entremezclado con áreas de aspecto adiposo, de consistencia blanda, midió 15 cm de diámetro.

inmaduras alargadas y estrelladas sin mostrar atipias celulares ni figuras de mitosis, inmersas en un estroma mixoide (Figura 4), con bandas irregulares de colágena con un patrón vascular fino plexiforme (Figura 5). La tinción de PAS muestra las áreas mixoides y el tricrómico de Masson tiñó de azul las fibras de colágena (Figura 6). Las tinciones de inmunohistoquímica fueron positivas focalmente para desmina y vimentina. La microscopia electrónica confirmó el origen adiposo del tumor.

Caso núm. 2.

Niño de un año y seis meses de edad, producto de gesta 2, obtenido de parto normal sin complicaciones, al nacimiento presenta un nódulo subcutáneo en cuello derecho, blando, no doloroso, que media 2 cm, y 4 cm

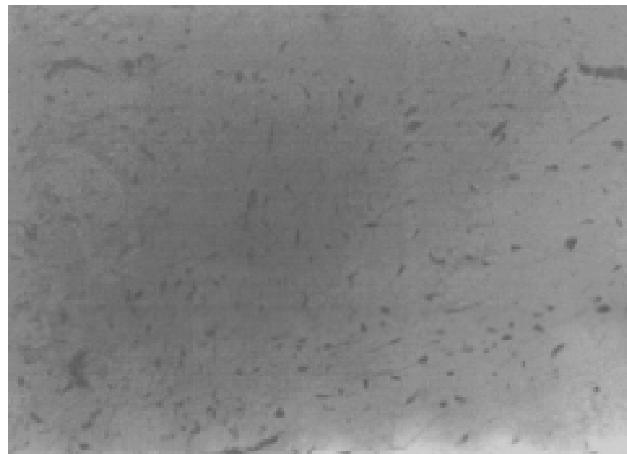


Figura 4. Histológicamente se identifica neoplasia benigna. HE. 40x (caso núm. 1).

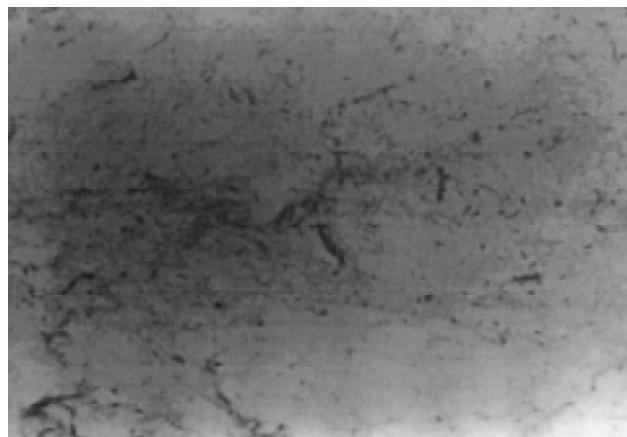


Figura 5. Caso 1, histológicamente se aprecian estroma laxo, mixoide, vascularizado. HE. 20x

a los 18 meses. El tratamiento consistió en resección de la lesión subcutánea con márgenes amplios.

Se recibieron dos fragmentos irregulares de tejido que en conjunto midieron 4 x 4 cm de diámetro, eran de color amarillo claro de aspecto adiposo y de consistencia blanda (Figura 7).

Histológicamente se identificó una neoplasia benigna formada por células de aspecto adiposo vacuoladas, con aspecto estrellado, bandas de colágena, y áreas mixoides focales (Figura 8). No se realizó inmunohistoquímica ni microscopia electrónica.

La evolución fue satisfactoria y cinco años después, se encuentra libre de neoplasia.

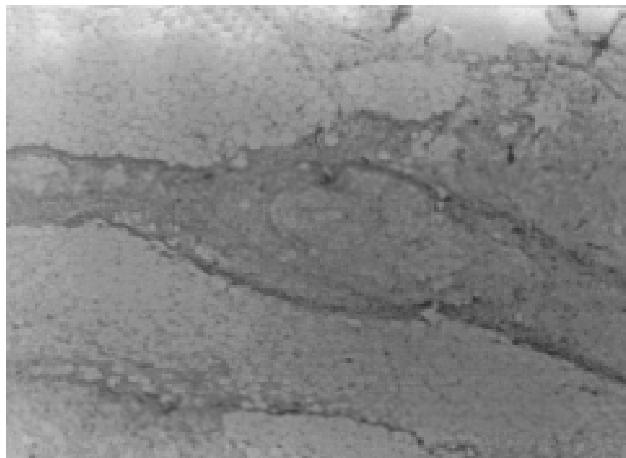


Figura 6. Histológicamente se aprecian bandas irregulares de colágeno. Tinción de Masson 40x (caso núm. 1).

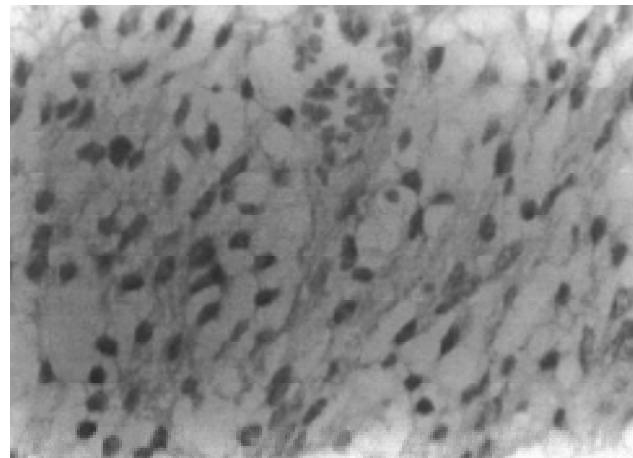


Figura 8. Aspecto histológico del segundo caso que muestra células inmaduras vacuoladas entremezcladas con células de tipo estrellado. HE. 20x.

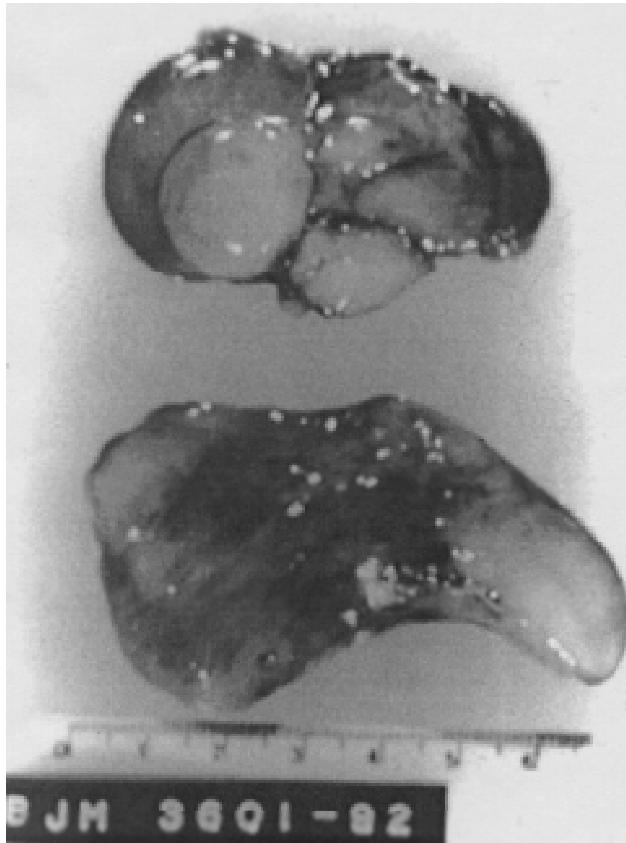


Figura 7. Aspecto macroscópico del segundo caso, dos fragmentos de tejido de color amarillo claro, de aspecto adiposo, blandos, que midieron 4 cm de diámetro.

COMENTARIO

El lipoblastoma es un tumor benigno de tejido adiposo, se presentan como nódulos subcutáneos dolorosos o no, clínicamente indiferenciables de otros tumores de tejidos blandos, tanto benignos como malignos e incluso con hernias inguinales y umbilicales.

Son tumores raros y se presentan generalmente en niños, y son aún más raros los que se presentan al nacimiento.^{1,5}

El comportamiento clínico de estos tumores es indolente, pueden crecer hasta alcanzar varios centímetros de diámetro y pueden ser infiltrantes. El tratamiento es la resección quirúrgica con márgenes libres tanto para

Cuadro 1. Lipoblastoma

Hallazgos	Caso Núm. 1	Caso Núm. 2
Localización	Abdomen	Cuello
Tamaño	15 cm	4 cm
Color	Amarillo-blanco	Amarillo
Aspecto	Mixoide/Gelatinoso	Adiposo
Consistencia	Blanda	Blanda
Áreas mixoides	+++	+/-
Fibrosis	+	+/-
C. redondas	No hay	++
C. estrelladas	+++	+/-
Atipias celulares	No hay	No hay
Mitosis	No hay	No hay

**Cuadro 2.** Lipoblastoma, diagnósticos diferenciales

	Lb	LSM	HFMM	MA	NFM
Localización	Extremidades	Abdomen	Extremidades	Pelvis extremidades	
Mitosis	No	+++	++	No	+
Vascularización	Plexiforme	Plexiforme	Plexiforme ++	Plexiforme	
Desmina	No	No	No	++	+
S-100	No	+++	No	No	++
A-1AT	No	No	+++	No	No
Queratinas	No	++	+	No	
EMA	No	No	+	+	No
Actina	No	No	+	+	+
CD-34	No	+	+	No	No
ME	Fibroblastos	Lipocitos	Fibroblastos	Miofibroblastos Schwann	

LB=lipoblastoma. LSM=liposarcoma mixoide. HFMM=histiocitoma fibroso maligno mixoide. MA=mixoma agresivo. NFM=neurofibroma mixoide. A-1AT=alfa-1 antitripsina

el tipo localizado como el infiltrante y para la lipoblastomatosis. Las recidivas ocurren después de la extirpación incompleta que a su vez dependerá de la localización.¹⁻⁴

Los dos casos presentados son clínica e histológicamente diferentes (Cuadro 1).

El diagnóstico diferencial se debe hacer con el liposarcoma mixoide, el cual se diferencia de éste porque se presentan a menor edad, con ausencia de pleomorfismo celular y con todos los tumores mixoides en general, como el histiocitoma fibroso maligno mixoide, neurofibroma mixoide, mixoma agresivo, condrosarcoma mixoide,⁶⁻⁸ lipomas e hibernomas.⁷

En ocasiones el diagnóstico diferencial del lipoblastoma es con los sarcomas mixoides, estos cambios no son evidentes con la microscopia de luz. Por lo que se recurre a tinciones de inmunohistoquímica, tal como la proteína S-100, que es positiva en los casos de sarcoma mixoide, neurofibroma mixoide y el condrosarcoma mixoide, y la alfa-1 antitripsina que es positiva en el histiocitoma fibroso maligno de tipo mixoide (Cuadro 2). El componte mixoide en el lipoblastoma no es indicativo de malignidad ni de agresividad.^{1,2,8}

REFERENCIAS

- Churg EB, Enzinger FM. Benign lipoblastomatosis. An analysis of 35 cases. Cancer 1973; 32: 482-92.

- Enzinger Weiss. Tumores de tejidos blandos, Editorial Panamericana; 1985.
- Bolen JW, Thorning D. Benign lipoblastoma and myxoid liposarcoma. A comparative light and electro-microscopic study. Am J Surg Pathol 1980; 4: 163-74.
- Coffin CM. Lipoblastoma. An embrional tumor of soft tissue related to organogenesis. Semin Diag Pathol 1994; 11: 98-103.
- Creco AMA, García RL, Vuletin JC. Benign lipoblastomatosis. Ultrastructure and histogenesis. Cancer 1980; 45: 511-5.
- Mentzel T, Calonge E, Fletcher CD. Lipoblastoma and lipoblastomatosis. A clinicopathological study of 14 cases. Histopathology 1993; 23: 527-33.
- Vellios F, Baez MF, Schumacher HB. Lipoblastomatosis. A tumor of fetal fat different from hibernoma. Am J Pathol 1958; 34: 1149-55.
- Evans HL, Khurama KK, Kemp BL, Ayala AG. Heterologous elements in the dedifferentiated component of dedifferentiated liposarcoma. Am J Surg Pathol 1994; 18: 1150-7.

Solicitud de sobretiros:

Dra. Martha Lilia Tena Suck.
Servicio de Anatomía Patológica
Hospital Juárez de México
Av. Politécnico Nacional
Col. Magdalena de las Salinas.
Tel. 5775-4560, Ext. 463.
México, D.F. C.P. 05160

Recibida para publicación: 2 de septiembre, 2000.
Aceptada para publicación: 30 de septiembre, 2000.