

Lipoblastoma: el menos conocido de los tumores adiposos

F. Hernández¹, Nistal², J.L. Encinas¹, S. Rivas¹, A.L. Luis¹,
L. Lassaletta¹, A. Fernández¹, P. Olivares¹, M. Viguer², J.A. Tovar¹

¹Departamento de Cirugía Pediátrica. HU La Paz. ²Departamento de Anatomía Patológica. HU La Paz.

RESUMEN: Introducción. El lipoblastoma es el menos conocido de los tumores adiposos. Deriva de tejido adiposo embrionario y aunque histológicamente es benigno, tiene un comportamiento localmente invasivo con riesgo de recidiva si no se extirpa por completo. El cirujano pediátrico debe conocerlo bien pues suele aparecer antes de los tres años de vida.

Material y métodos. Estudiamos de manera retrospectiva los pacientes intervenidos en nuestro centro con diagnóstico histológico de lipoblastoma en el periodo 1966-2002. Se revisaron los datos de la historia clínica teniendo en cuenta la edad de presentación, la localización, los estudios citogenéticos, el diagnóstico inicial, el tratamiento recibido y la evolución.

Resultados. El diagnóstico de lipoblastoma se hizo en siete pacientes (3 niños y 4 niñas). Todos fueron diagnosticados antes del año de vida y el más precoz fue detectado al nacimiento. En dos de ellos el diagnóstico fue preoperatorio. La localización de los tumores fue la siguiente: 2 torácicos, dos paravertebrales con componente intrarraquídeo sin afectación medular (uno asociado a mielomeningocele con diastematomielia), 2 en miembros y uno perineal. Una niña diagnosticada e intervenida por primera vez a los 4 meses, fue operada en cuatro ocasiones por recidiva, realizándose en la última intervención una extirpación incompleta debido a afectación del paquete vascular subclavio; en controles realizados en los últimos 15 años, la tumoración residual no ha presentado aumento de tamaño ni compromiso vascular. Tras un periodo de seguimiento de 1 a 25 años, los otros 6 pacientes no han presentado recidiva tumoral.

Conclusiones. A pesar de su escasa frecuencia, el diagnóstico de lipoblastoma debe evocarse en niños con masas de partes blandas, sobre todo si son menores de un año. Dado su comportamiento localmente invasivo, el tumor debe tratarse sin demora antes de que afecte a estructuras nobles. La resección ha de ser completa para evitar el riesgo de recidiva, aunque tratándose de un tumor benigno no es recomendable la cirugía radical mutilante.

PALABRAS CLAVE: Lipoblastoma; Citogenética; Tumor; Niños.

Correspondencia: J.A. Tovar. Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Paseo de la Castellana, 261, 28046. Madrid, España.

E-mail: jatovar.hulp@salud.madrid.org

Recibido: Mayo 2003

Aceptado: Septiembre 2003

LIPOBLASTOMA: THE LEAST WELL KNOWN OF ADIPOSE TUMORS

ABSTRACT: Introduction. Lipoblastoma is the least known of adipose tumours. It comes from embryonic adipose tissue and though it is histologically benign, it is locally invasive, implying a high risk of relapse if it is incompletely removed. The pediatric surgeon should be familiar with this tumor since it usually appears in children under three.

Material and methods. A retrospective study of the patients who were operated upon at our institution with a histologic diagnosis of lipoblastoma from 1966 to 2002 taking into account: age, tumor site, cytogenetic studies, first diagnosis, treatment and clinical course.

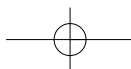
Results. The diagnosis of lipoblastoma was carried out in six patients (three boys and three girls). All were diagnosed before the first year of life and one was present at birth. In only one case the diagnosis was pre-operative. Two tumors were thoracic, two paravertebral with an intrarachidian component without spinal cord involvement (one of them was associated with myelomeningocele and diatomyelia), two in limbs and one perineal. A girl operated for the first time at four months, was latter operated in four opportunities for a relapse. In the last operation the excision was incomplete due to a subclavian involvement; in the last 15 years no new tumor growth was seen. After a follow-up period of 1 to 25 years in the other six patients no relapse was observed.

Conclusions. Despite its low frequency, the diagnosis of lipoblastoma must be considered in children with masses in soft tissue, mainly if they are younger than one year. Because the lipoblastoma is locally invasive, this tumor must be treated before it affects viscera. The resection must be complete, avoiding the risk of relapse, although radical mutilating surgery is not recommended.

KEY WORDS: Lipoblastoma; Cytogenetic; Tumor; Children.

INTRODUCCIÓN

El lipoblastoma es el menos conocido de los tumores adiposos. Suele aparecer en extremidades en los primeros tres años de vida y aunque es histológicamente benigno, tiene un comportamiento localmente invasivo con riesgo de recidiva si no es extirpado por completo. Deriva de tejido adiposo embrionario y tiende a formar masas de consistencia blanda, aspecto lobulado y color amarillo rodeadas por una fina cápsula.



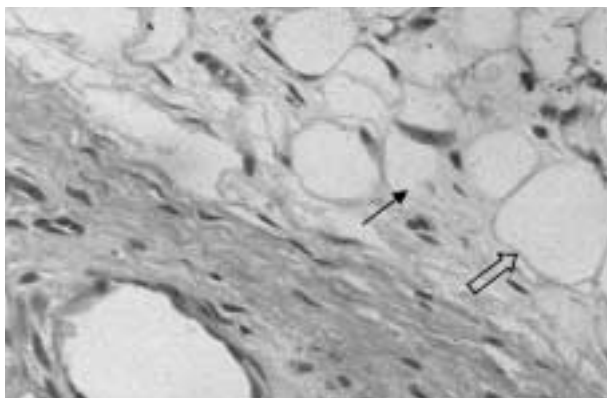
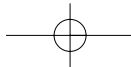


Figura 1. Examen microscópico de lipoblastoma: destacan la presencia de septos de tejido conjuntivo en la parte inferior de la imagen y células tumorales en diferentes grados de diferenciación (la más madura señalada con flecha gruesa y la más inmadura con flecha fina).

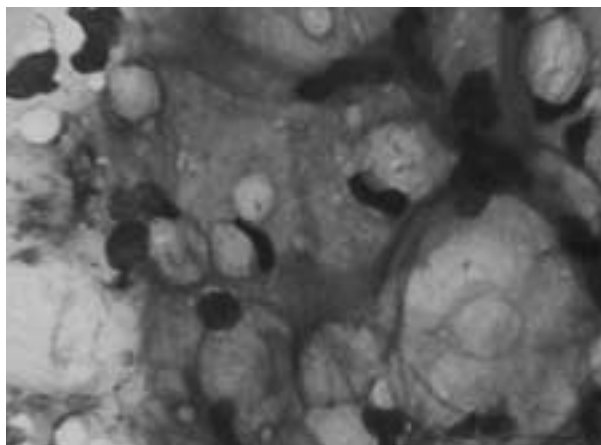


Figura 2. Citología (PAAF): los adipocitos inmaduros sugieren el diagnóstico de lipoblastoma.

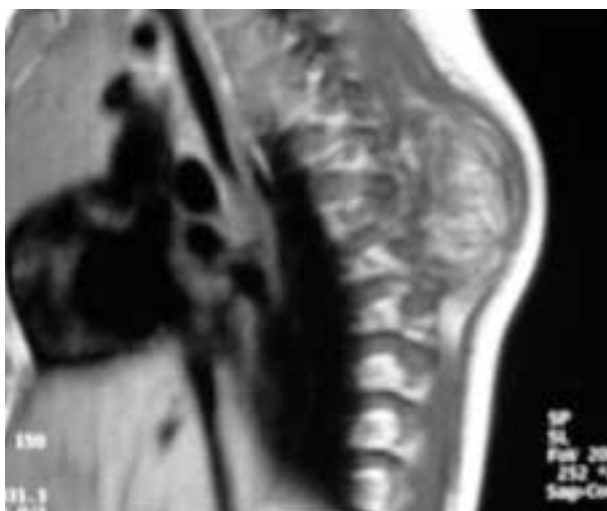


Figura 3. RMN de lipoblastoma torácico con invasión de canal intrarraquídeo a través de agujeros de conjunción.

lipoblastoma en el periodo 1966 y 2002. Revisamos los datos de las historias clínicas teniendo en cuenta la edad de presentación, la localización, el diagnóstico inicial, el diagnóstico anatomopatológico final, estudio citogenético, el tratamiento recibido y la evolución.

RESULTADOS

Realizamos el diagnóstico de lipoblastoma en 7 pacientes (3 niños y 4 niñas). Las características anatomopatológicas que se tuvieron en cuenta fueron: pronunciada lobulación por presencia de septos de tejido conjuntivo de grosor variable y células tumorales en diferentes grados de diferenciación; las más inmaduras (células mesenquimales) eran fusiformes o estrelladas con vacuolas de pequeño tamaño mientras que las diferenciadas eran semejantes a adipocitos con una única gran vacuola que desplazaba el núcleo. Entre estos dos extremos polares se podían observar todos los estadios de diferenciación de los lipoblastos. Los septos estaban constituidos por tejido fibroso con densidad celular y contenido en fibras colágenas variable; estos eran ricos en vénulas y capilares lo cual les daba un aspecto plexiforme (Fig. 1). La matriz intercelular presentaba un aspecto mixoide más abundante en las áreas más inmaduras localizadas generalmente en la periferia. No se observaron atipias ni mitosis.

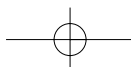
Todos los tumores fueron diagnosticados antes del año de vida siendo el más precoz diagnosticado al nacimiento. En dos de ellos el diagnóstico fue preoperatorio mediante PAAF (Fig. 2); el diagnóstico prequirúrgico fue de lipoma en tres casos y de linfangioma e hibernoma en los otros dos. La localización de los tumores fue: 2 torácicos, uno de ellos con afectación axilar y recidivas axilares y retroclaviculares y otro con afectación axilar y del músculo pectoral mayor hasta la articulación glenohumeral, 2 paravertebrales con componente intrarraquídeo (Fig. 3) y sin afectación medular debida al tu-

sula. Puede presentarse de forma localizada o difusa, recibiéndose en este último caso el nombre de lipoblastomatosis.

Existen otros dos tumores relacionados con el lipoblastoma desde el punto anatómo-patológico: el lipoma formado por células adiposas maduras, bien delimitado y más frecuente en adultos, y el hibernoma formado por células inmaduras derivadas de grasa parda, muy poco frecuente en niños y no recidivante. Su semejanza histológica con tumores mucho más frecuentes convierten al lipoblastoma en un tumor probablemente infradiagnosticado.

PACIENTES Y MÉTODOS

Estudiamos retrospectivamente los pacientes intervenidos en nuestro centro con diagnóstico anatomopatológico de



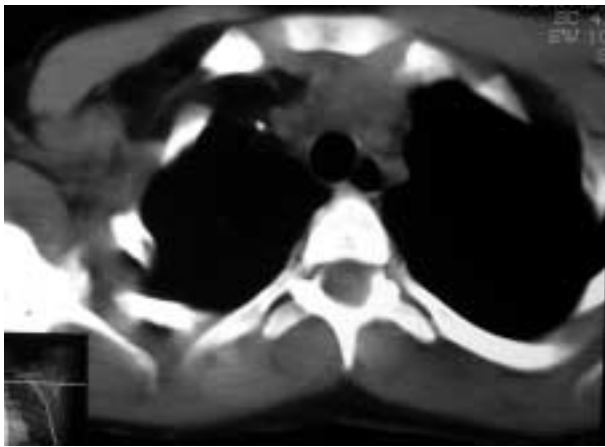


Figura 4. TAC de lipoblastoma toroaxilar. Tumor residual después de 4 intervenciones.

mor (uno de ellos asociado a mielomeningocele con diastematomielia), 2 en extremidades y uno perineal.

Una niña, diagnosticada e intervenida por primera vez a los 4 meses, fue operada en otras cuatro ocasiones por recidivas a los 5, 16, 20 y 32 meses. En la última intervención la extirpación fue incompleta debido a la afectación del paquete vascular subclavio; tras un seguimiento de 15 años la tumoración residual no ha presentado aumento de tamaño ni compromiso vascular (Fig. 4). En los otros 6 casos la extirpación fue completa sin que hayan aparecido recidivas tras un seguimiento de 1 a 25 años.

DISCUSIÓN

El lipoblastoma suele presentarse clínicamente como un tumor de crecimiento rápido y comportamiento agresivo a pesar de su benignidad; en la mayor parte de las series, las lesiones aparecen en extremidades, sin embargo en la nuestra solo dos tienen esta localización^(1, 2). La RMN es la prueba de imagen de elección, muestra generalmente una tumoración de partes blandas, heterogénea, predominantemente grasa, hiperintensa en T2 y en T1 con atenuación grasa y con realce periférico y en septos tras la administración de Gadolinio⁽³⁾.

El diagnóstico prequirúrgico mediante punción aspiración con aguja fina (PAAF) había sido descrito previamente en muy pocos casos; este se basó en la presencia de material mixoide y de lipoblastos con citoplasma grande microvacuolado⁽⁴⁻⁹⁾; imágenes semejantes a estas se hallaron mediante PAAF en nuestros 2 niños con diagnóstico prequirúrgico.

Macroscópicamente el tumor es lobulado y encapsulado; en algunos casos sin embargo, la cápsula puede estar incompleta o incluso ausente, invadiendo el tumor el tejido fibromuscular adyacente como ocurre en la lipoblastomatosis.

Chung en 1973⁽¹⁾ en su serie de 35 casos obtuvo el diagnóstico de lipoblastomatosis en 12 (34%), valor semejante al que obtenemos en nuestra serie con 3 pacientes (43%). El diagnóstico diferencial debe hacerse con liposarcoma mixoide, lipoma de células fusiformes y lipoma con cambios mixoides. El liposarcoma mixoide es extraordinariamente infrecuente en niños, compuesto por lipoblastos en ocasiones de aspecto fusiforme, matriz mixoide, septos bien vascularizados y aspecto lobulado pero menos marcado que en el lipoblastoma. La diferencia fundamental son las atipias celulares que aparecen en el liposarcoma y no en el lipoblastoma^(10, 11). Estudios citogenéticos han asociado el lipoblastoma a una delección del cromosoma 8 (8q 11-13) y al liposarcoma a translocaciones entre el cromosoma 12 y el 16. Fletcher en 1993 sugiere que el estudio citogenético facilitaría el diagnóstico diferencial en casos con histología incierta⁽¹²⁾. La niña de nuestra serie a la cual se le extirpó una tumoración de tríceps braquial con diagnóstico prequirúrgico de lipoblastoma es un caso de particular interés. Presenta una clara asimetría de miembros inferiores, antecedentes familiares de hemihipertrofia y un hermano diagnosticado de tumor de Wilms bilateral. Todo ello sugiere anomalías citogenéticas en los cromosomas 8 y 11, asociación de la que no hay descritos casos hasta la fecha.

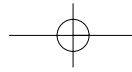
En 1947 Van Meurs publicó el caso de un lipoblastoma axilar que precisó cuatro operaciones, evidenciándose maduración de tejido graso en las sucesivas intervenciones [13]; O'Donnel describió el caso de un lipoblastoma congénito en muslo que regresó de manera espontánea en menos de un año⁽¹⁴⁾. Estas observaciones sugieren que ciertos lipoblastomas tienen tendencia a la maduración disminuyendo así el riesgo de recidiva a medida que el niño crece. Sin embargo, desconocemos la manera de diferenciar estos lipoblastomas de buen pronóstico, siendo el tratamiento adecuado su extirpación total evitando resecciones muy mutilantes. No se ha demostrado hasta ahora ninguna eficacia con quimioterapia, radioterapia o corticoides⁽¹⁵⁾.

CONCLUSIONES

A pesar del pequeño número de casos descritos, el lipoblastoma debe ser tenido en cuenta como diagnóstico diferencial en niños con tumoraciones de partes blandas, sobre todo si son menores de un año.

A pesar de su benignidad histológica, su comportamiento es localmente invasivo y la tumoración debe ser extirpada sin demora antes de que afecte a estructuras nobles. La resección ha de ser completa para evitar recidiva, aunque tratándose de un tumor benigno no es recomendable la cirugía radical mutilante.

Es obligado realizar estudio citogenético que nos ayude a comprender mejor estos tumores y a encontrar factores pronósticos.



BIBLIOGRAFÍA

1. Chun YS, et al. Lipoblastomatosis: A tumor of fetal fat different from hibernoma. *J Pediatr Surg* 2001;**36**(6):905-7.
2. Mahour GH, Bryan BJ, Isaacs H. Lipoblastoma and lipoblastomatosis--a report of six cases. *Surgery* 1988;**104**(3):577-9.
3. Reisetter T, et al. Lipoblastoma: MRI appearances of a rare paediatric soft tissue tumour. *Pediatr Radiol* 1999;**29**(7):542-5.
4. Leon ME, et al. Fine needle aspiration diagnosis of lipoblastoma of the parotid region. A case report. *Acta Cytol* 2002;**46**(2):395-404.
5. Ching AS, et al. Diagnosing paediatric mediastinal lipoblastoma using ultrasound-guided percutaneous needle biopsy: review and report. *Clin Imaging* 2002;**26**(1):23-6.
6. Jadusingsh IH. Fine needle aspiration cytology of lipoblastoma. *Acta Cytol* 2000;**44**(1):104-7.
7. Pollono DG, et al. Retroperitoneal and deep-seated lipoblastoma: diagnosis by CT scan and fine-needle aspiration biopsy. *Diagn Cytopathol* 1999;**20**(5):295-7.
8. Talwar MB, et al. Fine needle aspiration cytology of lipoblastoma. *Acta Cytol* 1990;**34**(6):855-7.
9. Walaas L, Kindblom LG. Lipomatous tumors: a correlative cytologic and histologic study of 27 tumors examined by fine needle aspiration cytology. *Hum Pathol* 1985;**16**(1):6-18.
10. Miller GG, et al. Tumor karyotype differentiates lipoblastoma from liposarcoma. *J Pediatr Surg* 1997;**32**(12):1771-2.
11. Dei Tos AP, Dal Cin P. The role of cytogenetics in the classification of soft tissue tumours. *Virchows Arch* 1997;**431**(2):83-94.
12. Fletcher JA, et al. Cytogenetic findings in pediatric adipose tumors: consistent rearrangement of chromosome 8 in lipoblastoma. *Genes Chromosomes Cancer* 1993;**6**(1):24-9.
13. Van meurs D. The transformation of an embryonic lipoma to a common lipoma. *Br J Surg* 1947;**34**:282-284.
14. O'Donnell KA, et al. Lipoblastoma: better termed infantile lipoma? *Pediatr Surg Int* 2000;**16**(5-6):458-61.
15. Marques Gubern A, et al. Embryonal fatty tumors. Lipoblastoma-lipoblastomatosis. *Cir Pediatr* 1990;**3**(3):109-12.

