

# Lipoblastoma en la infancia.

## Correlación clínico patológica en 16 casos

DR. JOSÉ ANTONIO GUTIÉRREZ UREÑA \*, DR. JOSÉ MANUEL RUANO AGUILAR \*, DRA. BEATRÍZ DE LEÓN BOJORGE \*\*, DR. CARLOS ALBERTO CALDERÓN ELVIR \*, DR. EDUARDO VÁSQUEZ GUTIÉRREZ \*, DR. JUAN CARLOS DUARTE VALENCIA \*, DR. GUILLERMO HERNÁNDEZ PEREDO-REZK \*\*\*

### RESUMEN

**Introducción.** El lipoblastoma es una neoplasia rara que contiene tejido adiposo embrionario; se presenta con mayor frecuencia en la infancia. Se localiza de preferencia en tejidos blandos de las extremidades. El diagnóstico diferencial es con lipoma y liposarcoma mixoide. El objetivo de este trabajo es conocer los aspectos clínicos, radiológicos e histopatológicos para su detección y tratamiento tempranos.

**Material y métodos.** Se revisaron los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico histopatológico de lipoblastoma atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría en un período de 29 años y medio. Las variables estudiadas fueron: edad, sexo, manifestaciones clínicas, tamaño y localización del tumor, estudios radiológicos, procedimiento quirúrgico y estado actual. **Resultados.** Se atendieron 16 pacientes, 14 (87.5%) con la forma localizada y dos (12.5%) con forma difusa; no hubo predominio de sexo. La edad promedio fue de 50 meses con una media de  $32.5 \pm 3.5$ , 69% fueron menores de 38 meses. La principal manifestación clínica fue aumento de volumen en 16 pacientes (100%); en nueve casos (56.25%) se localizó en cabeza y cuello, en tres casos en extremidades; los cuatro restantes en otros sitios anatómicos. Las radiografías simples mostraron imágenes radiopacas en el tejido afectado; el ultrasonido mostró imágenes con ecos mixtos y la tomografía, imágenes hipodensas. Se realizó resección quirúrgica completa en 13 pacientes (81.25%) y parcial en dos (12.5%); en otro caso se realizó biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) y su tratamiento fue conservador. **Conclusión.** El lipoblastoma es una neoplasia benigna que en algunos casos, por el sitio de presentación, tiene comportamiento agresivo; 69% fueron menores de tres años y medio. Rara vez se presenta después de la primera década de la vida. Es importante identificarlo con imágenes radiológicas. El tratamiento debe ser la excisión quirúrgica completa.

**Palabras clave:** Lipoblastoma, lipoblastomatosis, neoplasia benigna, tejido adiposo embrionario, liposarcoma mixoide.

### ABSTRACT

**Introduction.** Lipoblastoma is rare neoplasm which contains embryonic adipose tissue. It is more frequently seen in infants, preferably in the extremities. It should be distinguished from lipomas and myxoid liposarcomas. The purpose of this paper is to analyze the clinical, radiological and therapeutic aspects for its early diagnosis and treatment.

**Material and Methods.** The clinical charts of patients with the histopathologic diagnosis of lipoblastoma were reviewed in the Department of Oncology of the Instituto Nacional de Pediatría in a 29 year period. The following variables were studied: age at the time of diagnosis, sex, clinical manifestations, size and location of the tumor, radiologic studies, type of surgical treatment and present condition.

**Results.** There were 14 patients (87.5%) who had the localized type of tumor; one (11.1%) had the diffuse form. The female/male ratio was 1.25:1. Average age was 50 months; 69% of the patients were under 38 months of age. The consistent clinical presentation was an area of increased volume: in the head and the neck in nine patients; in the extremities in three patients and in other locations in the remaining four. X rays showed radiopaque images in the involved tissue; ultrasound showed mixed echo images and tomography showed hypodense images. A complete surgical resection was done in 13 patients and a partial resection in two one more had aspiration biopsy with fine needle and the treatment was conservative. **Conclusion.** While lipoblastoma is a generally benign neoplasm, it may turn malignant in some cases. One third of our patients were under the age of three and a half years. This neoplasm is rarely seen after the first decade of life. It is important to identify it with radiological studies. It should be treated with complete surgical resection.

**Key words:** Lipoblastoma, lipoblastomatosis, benign neoplasm, embryonic adipose tissue, lipoma, myxoid liposarcoma.

\* Cirujano Oncólogo Pediatra. Instituto Nacional de Pediatría

\*\* Patólogo Pediatra. INP

\*\*\* Cirujano Pediatra. INP

Correspondencia: Dr. José Antonio Gutiérrez Ureña. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700 C. Col. Insurgentes Cuicuilco México 04530 D.F.

Recibido: Octubre, 1999. Aceptado: Julio, 2000.

## INTRODUCCIÓN

El lipoblastoma es un tumor que se origina del tejido adiposo embrionario; es poco común en la infancia <sup>1-4</sup>. En 1926 Jaffe acuñó el término de lipoblastoma <sup>1</sup>; posteriormente Vellios y Báez en 1958 emplearon el término lipoblastomatosis para describir una neoplasia que contenía tejido adiposo embrionario con infiltración difusa <sup>5</sup>. Chung y Enzinger en 1973 publicaron 35 casos y reconocieron la forma circunscrita del tumor denominándolo lipoblastoma benigno <sup>1-4</sup>. Zárate y cols. describieron el primer caso de lipoblastoma localizado en el mediastino de un niño mexicano <sup>6</sup>.

Desde el punto de vista histopatológico el tumor presenta una imagen con tejido adiposo en diferentes estadios de maduración, con células mesenquimatosas fusiformes o estelares, lipoblastos multi o univacuolados y adipocitos maduros. Generalmente presenta un patrón lobulado con una imagen de maduración centripeta, es decir, con células mixoides y estelares inmaduras en la periferia y adipocitos maduros centrales <sup>7</sup>.

El tratamiento del lipoblastoma es fundamentalmente quirúrgico; en pacientes adolescentes es importante diferenciarlo del lipoma y el liposarcoma mixoide. El objeto de este estudio es conocer las características clínicas, radiológicas, histopatológicas del lipoblastoma y su tratamiento quirúrgico.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron los expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico histopatológico de lipoblastoma atendidos en los Departamentos de Cirugía Oncológica y Patología del Instituto Nacional de Pediatría de diciembre de 1970 a junio del 2000.

Se registraron edad en meses al momento del diagnóstico, sexo, síntomas principales, tamaño y localización del tumor; se revisaron radiografía simple, ultrasonido (USG) y tomografía computada (TC) de acuerdo a su localización. Se revisó el gammagrama tiroideo en dos casos. Se registró el tipo de procedimiento quirúrgico, las complicaciones preoperatorias y postoperatorias, estudio histopatológico y su estado actual.

Inicialmente se presentaron las características clínicas y radiológicas mediante medias y desviaciones

estándar para variables numéricas y en número de pacientes y porcentajes en las categorías.

## RESULTADOS

Se atendieron 16 pacientes con diagnóstico histopatológico de lipoblastoma. En 14 (87.5%) el lipoblastoma era localizado y en dos (12.5%) era difuso. Hubo ocho niños y ocho niñas; la edad la momento del diagnóstico varió entre nueve y 156 meses (promedio de 50 meses y media de  $32.5 \pm 3.5$ ). La edad al momento del diagnóstico, el sexo, las manifestaciones clínicas, la localización y el tipo de resección quirúrgica se presentan en el cuadro 1.

La principal manifestación clínica fue aumento de volumen en el área afectada (16 pacientes), el tumor fue de consistencia blanda en 12 pacientes e indoloro en 13. El tamaño del lipoblastoma varió de 2 x 1.5 x 0.8 cm a 30 x 20 x 15 cm; en seis fue mayor de 10 cm, en tres casos entre 5 y 10 cm y en cuatro menor de 5 cm.

Las principales localizaciones fueron la cabeza y el cuello en nueve casos (56.25%) dos de los cuales se extendían desde la región cervical hasta el mediastino; en extremidades, tres casos; dos en retroperitoneo y dos en tronco (12.5%) (Fig. 1).



Fig. 1. Localización más frecuente de lipoblastoma

Ejemplos clínicos y radiológicos se describen en las figuras 2, 3 y 4.

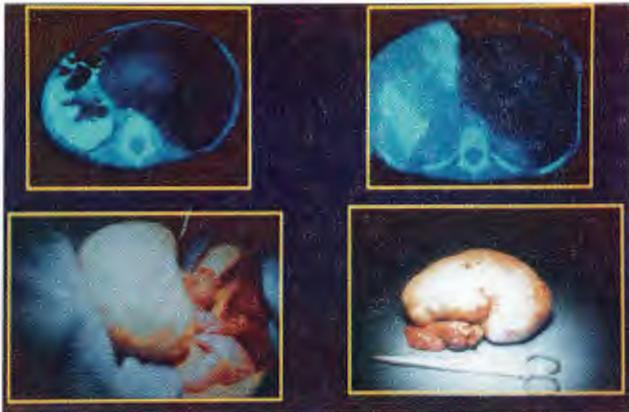


Fig. 2. Imágenes tomográficas de lipoblastoma retroperitoneal en un lactante.



Fig. 4. Imágenes ecosonográficas con áreas hiperecóticas con halos hipoeecóticos.



Fig. 3. Preescolar con lipoblastoma en la línea media del cuello.

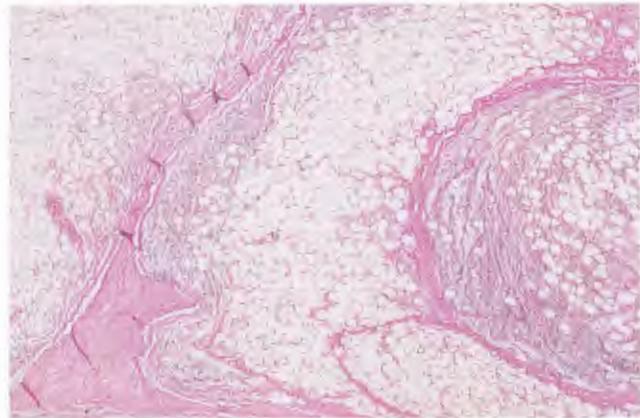


Fig. 5. Fotografía microscópica que muestra la imagen característica del lipoblastoma con nódulos que en la periferia tienen lipoblastos de aspecto mixoide y maduración centripeta de adipositos maduros (hematoxilina y eosina).

El lado izquierdo se afectó en diez casos; el derecho en tres y la línea media, en tres; uno en retroperitoneo y dos en cuello que se diagnosticaron preoperatoriamente como quiste tirogloso y neoplasia maligna tiroidea.

Las radiografías simples mostraron imágenes radiopacas del tejido afectado. El ultrasonido mostró imágenes con ecos mixtos. La tomografía computada mostró lesiones hipodensas con límites entre -20 y -97 unidades Hounsfield (Cuadro 2).

La resección quirúrgica completa con márgenes libres de enfermedad se hizo en 13 casos (81.25%); la resección parcial en dos (12.5%); no hubo morbilidad.

En un caso se tomó BAAF con fines diagnósticos; su tratamiento ha sido solamente vigilancia, ya que el tumor se encuentra en la región facial a nivel de mejilla, sin crecimiento progresivo o deformación.

El estudio microscópico de las piezas quirúrgicas mostró en todos los casos tejido amarillo intenso, lobulado, encapsulado, de consistencia blanda. En el estudio microscópico se encontró un patrón lobulado con delicadas bandas de tejido conectivo y una mezcla de células estelares mixoides predominantemente en la periferia; con células multi o univacuoladas centrales sin atipias, mitosis ni pleomorfismos (Fig. 5). Tampoco se

encontraron vasos aumentados en número y con patrón arborescente, como se observan en liposarcomas bien diferenciados.

El mayor seguimiento fue de 87 meses, promedio de 23.8 meses; el paciente con tumor cervicomediastinal tuvo recidiva de la enfermedad a los 57 meses.

Actualmente 13 casos (81.25%) viven sin actividad tumoral; dos con actividad tumoral (el paciente con tumor cervicomediastinal con resección parcial y el caso de la lesión en mejilla izquierda); un paciente con ganglioneuroblastoma desarrolló durante su vigilancia, un lipoblastoma en hemitórax izquierdo, fue resecado en su totalidad; no presentó recidiva; sin embargo, falleció a consecuencia de su neoplasia primaria.

## DISCUSIÓN

El lipoblastoma es una neoplasia benigna cuyo origen depende del tejido adiposo embrionario. Es un tumor infrecuente que generalmente ocurre en la primera década de la vida.

Se han descrito dos formas clínico patológicas: la forma circunscrita y la difusa. La más común es la circunscrita, localizada en tejidos blandos superficiales. La forma difusa se denomina también lipoblastomatosis y se origina en tejidos blandos profundos; cursa con un patrón infiltrativo con tendencia a recurrir<sup>2,9</sup>.

Kransdorf informó 114 pacientes con lipoblastoma que representan 0.6% en un análisis de 38,484 pacientes con tumores benignos de tejidos blandos<sup>10</sup>. La fisiopatogenia se basa en el concepto de que es un blastoma de tejidos blandos, como un reservorio celular de grasa blanca embrionaria con capacidad de diferenciación<sup>8</sup>. Desde el punto de vista citogenético, en varios casos se han descrito rearrreglos en el cromosoma 8 (8 p ter q 13::q24.1qter)<sup>7,17</sup>.

El lipoblastoma usualmente no se diagnostica después de la primera década de la vida; 90% de los casos ocurre antes de los 36 meses de edad y 40% antes de los 12 meses. En nuestro informe, 69% ocurrió antes de los 38 meses de edad y sólo 18.75% antes de los 12 meses. Hubo tres casos cuyas manifestaciones se presentaron en la adolescencia. Predomina en el sexo masculino, lo que contrasta con el presente estudio en el que no hubo predominio de sexo<sup>2,3,6,8</sup>.

En este estudio la localización en las extremidades fue del 18.75% que contrasta con lo informado en la literatura, que es de 60 a 70%; mientras que la localización en la cabeza y el cuello predominó en poco más de la mitad de los pacientes que incluyeron dos cuya extensión abarcó la región cervical y el mediastino; de los casos restantes, dos se presentaron en tronco y dos en retroperitoneo.

En pocos casos el diagnóstico preoperatorio no fue lipoblastoma, sino que se pensó en otra neoplasia como teratoma retroperitoneal (caso 1); carcinoma papilar del tiroides (caso 2); quiste tirogloso (caso 8) e incluso lipomas cuando el tumor se presentó en las extremidades. Es importante realizar la diferenciación clínica e histopatológica con el lipoma y liposarcoma mixoide (Cuadro 3); la edad del paciente es esencial para la distinción, ya que estos últimos se presentan entre la tercera y sexta décadas de la vida, con casos descritos en adolescentes, con diferencias histológicas consistentes en atipia celular, vasos ramificados con maduración centrífuga e hiper cromasia en el caso de liposarcoma mixoide y ausencia de lipoblastos en el lipoma<sup>9,12</sup>. Otras entidades con las que hay que hacer diagnóstico diferencial son angioliipoma, fibroliipoma, hibernoma y hamartomas mixoides del mesenterio.

Los elementos auxiliares en el diagnóstico del lipoblastoma son la radiografía simple en la que se observan imágenes radiopacas de la masa en tejidos blandos y, a veces, reacción perióstica moderada<sup>11,1,16</sup>. En el ultrasonido se ven imágenes hiperecóticas con halos hipoeecóticos altamente sugerentes de lipoblastoma como ha sido informado por Fisher y cols.<sup>11,12,16</sup>. En este estudio se identificaron estas imágenes en cuatro pacientes (Fig. 4). La tomografía computada es de gran utilidad; de acuerdo a las unidades Hounsfield, el estudio sugiere la presencia de tejido adiposo y enmarca los límites del tumor para su resección<sup>12</sup>. La resección quirúrgica completa es curativa; las recaídas se presentan en pacientes con resecciones parciales.

La literatura médica mundial describe hasta 14% de recaídas; en este estudio el porcentaje fue de 6.25 en la forma difusa de la enfermedad con resección parcial del tumor<sup>10</sup>.

## CONCLUSIÓN

El lipoblastoma es una neoplasia benigna que en algunos casos tiene comportamiento agresivo por la capacidad de infiltrar estructuras vecinas. Cerca del 70% de los casos son menores de tres años y medio; rara vez se presenta después de la primera década de la vida. En nuestro medio el sitio anatómico más común es la cabeza y el cuello. Los hallazgos clínicos así como las imágenes ultrasonográficas y de tomografía computada son muy útiles para el diagnóstico preoperatorio. Desde el punto de vista histopatológico es importante diferenciarlo del lipoma y de neoplasias malignas como el liposarcoma mixoide. El tratamiento es la excisión quirúrgica completa; de no ser así, hay un alto índice de recurrencia.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Jaffe RH. Recurrent lipomatous tumors of the groin: Liposarcoma and lipoma pseudomyxomatoides. *AMA Arch Pathol* 1926;1:381-7
- Chung EB, Enzinger FM. Benign lipoblastomatosis: an analysis of 35 cases. *Cancer* 1973;32:482-91
- Collins MH, Chatten J. Lipoblastoma/lipoblastomatosis: a clinicopathologic study of 25 tumors. *Am J Surg Pathol* 1997;21:1131-7
- Greco MA, García RL, Vuletin JC. Benign lipoblastomatosis, ultraestructural and histogenesis. *Cancer* 1980;45:511-5
- Vellios F, Baez J, Shumacker HB. Lipoblastomatosis: A tumor of fetal fat different from hibernoma. *Am J Pathol* 1958;34:1149-59
- Zárate M, Rodríguez C, González R, Barbosa A. Lipoblastoma de mediastino en un paciente de 14 años de edad. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1991;48:185-7
- Fletcher JA, Kozakewich HP, Schoenberg ML, Morton CC. Cytogenetic findings in pediatric adipose tumors: Consistent rearrangement of chromosome 8 in lipoblastoma. *Genes, Chromosomes & Cancer* 1993;6:24-9
- Gibbs MK, Scule EH, Hayles AB, Telander RL. Lipoblastomatosis: a tumor of children. *Pediatrics* 1977;60:235-8
- Coffin CM. Lipoblastoma: an embryonal tumor of soft tissue related to organogenesis. *Sem Diag Pathol* 1994;11:98-103
- Kransdorf MJ. Benign soft tissue tumors in a large referral population: distribution of specific diagnoses by age, sex and location. *AJR* 1995;164:395-402
- Prando A, Wallace S, Marins JLC, Pereira RM, de Oliveira ER, Alvarenga M. Sonographic features of benign intraperitoneal lipomatous tumors in children. Report of 4 cases. *Pediatr Radiol* 1990;20:564-71
- Fischer MJ, Fletcher BD, Dahms BB, Haller JO, Friedman AP. Abdominal lipoblastomatosis: radiographic, echographic and computed tomographic findings. *Radiology* 1981;138:593-6
- Whyte AM, Powell N. Case report: Mediastinal lipoblastoma of infancy. *Clinical Radiology* 1990;42:205-6
- Mentzel T, Calonje E, Fletcher CDM. Lipoblastoma and lipoblastomatosis: a clinicopathological study of 14 cases. *Histopathology* 1993;23:527-33
- Federici S, Coughi D, Sciutti R. Benign mediastinal lipoblastoma in a 14-months-old infant. *Pediatr Radiol* 1992;22:150-1
- Cowling MG, Holmes SJK, Adam AJ. Benign chest wall lipoblastoma of infancy producing underlying bone enlargement. *Pediatr Radiol* 1995;25:54-5
- Miller GG, Yanchar NL, Magee JF, Blair GK. Tumor karyotype differentiates lipoblastoma from liposarcoma. *J Pediatr Surg* 1997;32:1771-2



En el artículo **Lipoblastoma en la infancia. Correlación clínico patológica en 16 casos**, publicado en Acta Pediátrica de México, 2000;21(6):214-218 se omitieron los cuadros y la figura 1, mismos que a continuación se muestran.

**Cuadro 1.** Resumen clínico de 16 pacientes con lipoblastoma estudiados en el Instituto Nacional de Pediatría

<i>Caso</i>	<i>Edad</i>	<i>Sexo</i>	<i>Manifestaciones clínicas</i>	<i>Localización</i>	<i>Tratamiento</i>
1	21 meses	F	Aumento de volumen, dolor, consistencia blanda	Retroperitoneal izquierdo	Resección completa
2	59 meses	F	Aumento de volumen, consistencia blanda	Cuello, línea media, tiroides lóbulo derecho	Resección completa (lobectomía derecha del tiroides)
3	9 meses	F	Aumento de volumen, consistencia blanda	Escápula izquierda	Resección completa
4	9 meses	M	Aumento de volumen, dolor, consistencia blanda	Región frontal derecha	Resección completa
5	22 meses	M	Aumento de volumen, consistencia blanda	Cuello derecho	Resección completa
6	19 meses	M	Aumento de volumen, dolor, consistencia dura	Cervicomedial izquierdo	Resección parcial
7	144 meses	M	Aumento de volumen, consistencia blanda	Muslo izquierdo	Resección completa
8	38 meses	F	Aumento de volumen, consistencia blanda	Cervical anterior, línea media	Resección completa
9	156 meses	F	Aumento de volumen, consistencia blanda	Muslo izquierdo	Resección completa
10	14 meses	M	Aumento de volumen, consistencia dura	Cervical izquierdo	Resección completa
11	10 meses	M	Aumento de volumen, consistencia blanda	Carrillo izquierdo	Observación
12	29 meses	F	Aumento de volumen, consistencia dura	Cervicomedial posterior derecho	Resección parcial
13	155 meses	F	Aumento de volumen, consistencia blanda	Muslo izquierdo	Resección completa
14	38 meses	M	Aumento de volumen, consistencia blanda	Retroperitoneal	Resección completa

**Cuadro 2.** Características radiológicas en pacientes con lipoblastoma del Instituto Nacional de Pediatría

Estudio	Frecuencia absoluta (n)	Característica	Frecuencia relativa (% de positividad)
Radiografía simple	6	Radiopaca	50
Ultrasonido	4	Ecos mixtos	100
Tomografía	6	Hipodensas	100

TC US Hounsfield límites: -20 a 97, promedio: -60.

**Cuadro 3.** Diagnóstico diferencial de lipoblastoma<sup>7,9-12,15,17</sup>

Características	Lipoblastoma	Lipoma	Liposarcoma mixoide
Edad	Primera década	Tercera década	Tercera a sexta décadas
Sexo	Masculino	Masculino	Masculino
Localización	Extremidades	Tronco, cabeza y cuello	Extremidades
Ultrasonido	Imágenes de ecos mixtos	Imágenes isoecogénicas	Imágenes de ecos mixtos
Tomografía	Hipodensidad Unid Hounsfield negativas -20 a -90	Hipodensidad Unid Hounsfield negativas promedio -60	Hipodensidad Unid Hounsfield negativas -60 a -90
Histopatología	Presencia de lipoblastos	Ausencia de lipoblastos	Lipoblastos atípicos y pleomórficos
Citogenética	Rearreglo del cromosoma 8	Translocación del cromosoma 12	Translocación del cromosoma 12 y 16
Metástasis	No	No	Sí
Tratamiento	Quirúrgico	Quirúrgico	Quirúrgico, radioterapia y quimioterapia

