

Lipoblastoma del hombro: reporte de caso

Dr. Rafael F. Serrano Sánchez*, Dr. Enrique Vergara Amador**, Dr. Oswaldo Lazala Vargas**

* Residente de ortopedia y traumatología, Universidad Nacional de Colombia.

** Profesor asociado, Universidad Nacional de Colombia.

Correspondencia:

Unidad de Ortopedia, Departamento de Cirugía, Facultad de Medicina, Ciudad Universitaria,
Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, Colombia.

Tel. (571) 8662843, Cel. 310 8195926

fserrano121@gmail.com, emvergaraa@unal.edu.co

Fecha de recepción: diciembre 15 de 2008

Fecha de aprobación: abril 22 de 2009

Resumen

Los lipoblastomas pertenecen al grupo de tumores de tejidos blandos de tipo benigno del grupo lipomatoso que tienen su origen en células mesenquimales y que están constituidos por adipositos en diferentes estadios de maduración, sin características malignas como pleomorfismo o anaplasia. Son relativamente raros y casi exclusivos de los niños. Se ubican generalmente en la región superficial de las extremidades generando deformidades visibles, motivo por el cual consulta la mayoría de los pacientes. El diagnóstico diferencial más importante es el liposarcoma, tumor maligno de células adiposas. El diagnóstico definitivo sólo se alcanza mediante el estudio histopatológico.

Se presenta el caso clínico de un lactante de 23 meses quien presentaba una masa en el hombro derecho de un año de evolución y de aumento progresivo. El resultado del estudio de este caso clínico configuró el diagnóstico de lipoblastomatosis.

Palabras clave: lipoma, diagnóstico, neoplasias de los tejidos blandos, lactante.

Abstract

The lipoblastomas are lipomatous benign soft tissue tumors. They are originated in mesenchymal cells and are constituted by adipocytes with different maturation stages and without any characteristic of malignity like pleomorphism or anaplasia. These tumors are relatively uncommon and affect almost exclusively children. They are generally located in the extremities, generating visible deformities which are the reason of the patients' consultation. The most important differential diagnosis is the liposarcoma which is a kind of adipose cells malignant tumor. The final diagnosis is possible only through a histopathologic study.

This article presents the case report of an infant with 23 months old with a mass in the right shoulder of one year of evolution and with a progressive increase of its size. The result of the study of this clinic case confirms the lipoblastomatosis diagnostic.

Key words: lipoma diagnosis, soft tissue neoplasms, infant.

Introducción

Uno de los motivos de consulta con el que se enfrenta frecuentemente el cirujano ortopedista es la presencia de masas en las extremidades a expensas de los tejidos blandos. Los tumores de tejidos blandos son en su mayoría benignos, con una frecuencia 100 veces mayor que los malignos y una incidencia clínica anual de 300 por 100 000 pacientes (1).

De los tumores blandos que se presentan en la población general, los más frecuentes son los tumores lipomatosos con el 26,8% de los casos (1). Se han descrito múltiples tipos de tumores lipomatosos entre los que se encuentran el lipoma, el hibernoma, el lipoma condroide, el fibrolipoma, el lipoma atípico, el lipoma arborescente, el lipoblastoma, el mielo-

lipoma, el miolipoma y el angioliipoma, cada uno de ellos presentando una clínica similar, lo que lleva en ocasiones a un diagnóstico difícil (2). Por lo tanto, se deben conocer las características particulares macroscópicas y microscópicas que los diferencian.

El término lipoblastoma fue acuñado por Jaffe en 1926 para describir un tumor de células adiposas inmaduras (3). Sin embargo, no fue ampliamente aceptado hasta 1958 cuando Vellois estudió el desarrollo del tejido graso en el feto (4) y utilizó el término lipoblastomatosis para describir un tumor lipoblástico benigno del periodo posnatal (5). Fueron Chung y Enzinger en 1973 quienes propusieron utilizar lipoblastoma

para el tipo circunscrito y lipoblastomatosis para el tipo difuso (6, 7, 8). La patogénesis exacta de este tumor no ha sido plenamente esclarecida (9).

Dentro de los tumores de tejidos blandos en la población general, el lipoblastoma puede considerarse como una neoplasia infrecuente (0,3%) (1), de características benignas no infiltrativas, de origen en células embrionarias de tipo mesenquimal, que afecta casi exclusivamente a la niñez. Del 75 al 90% de las veces se encuentra en menores de 3 años y presenta una edad media de aparición de 12 meses (55% en menores de 1 año) (10). Se localiza en el 70% de los casos superficialmente en las extremidades como una masa de crecimiento relativamente rápido, sin otra sintomatología asociada. Siempre se debe descartar que se trate de un liposarcoma, tumor maligno de células adiposas mucho más infrecuente que el lipoblastoma en la infancia (2, 7, 11).

Las lipoblastomatosis son tumores benignos con naturaleza difusa e infiltrativa de características similares a los lipoblastomas y que no presentan metástasis (2). Se presentan como una masa blanda no adherida a planos profundos, de crecimiento relativamente rápido y que, en ocasiones, puede generar alteraciones estéticas o síntomas relacionados con la compresión de estructuras adyacentes. En el examen físico es difícil diferenciar un lipoblastoma de una lipoblastomatosis e incluso de un liposarcoma, por lo que se hace necesario el estudio histopatológico. En cuanto a los estudios imaginológicos, la resonancia magnética se ha convertido en el examen de elección para el estudio de tumores de los tejidos blandos con el fin de definir su anatomía y sus características, así como apoyar el planeamiento quirúrgico. La particularidad histológica de este tipo de tumores es la presencia de grasa madura junto con grupos celulares lipomatosos en diferentes estadios madurativos, rodeados por estroma mixoide (6). Los estudios citogenéticos muestran anomalías cromosómicas específicas que sugieren características benignas y malignas. Para el lipoblastoma, se evidencia un reordenamiento cromosomal en el brazo largo 8q11-13 consistente en reordenamiento del gen PLAG1, mientras que el liposarcoma muestra traslocaciones (12;16) (q13;p11) o (12;22) (q13;q12) (2, 6).

Se tiene conocimiento de un solo reporte de regresión espontánea en la literatura, por lo que el tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica con estudio histopatológico para llegar a un diagnóstico definitivo (2). Este reporte consistió en el caso de un neonato con lipoblastomatosis en la cadera a quien se le realizó una biopsia sin escisión completa del tumor, 8 meses después de la cual presentó resolución espontánea

del tumor en el seguimiento imaginológico (12). La recurrencia puede aparecer a pesar del tratamiento quirúrgico en los casos de lipoblastomatosis de difícil resección completa; el pronóstico, sin embargo, es excelente (6).

Caso clínico

Niño de 23 meses de edad remitido a la Fundación Hospital La Misericordia por presentar una masa de crecimiento progresivo en la cara anterior del hombro derecho de un año de evolución, sin limitación de la movilidad.

No se hallaron antecedentes de importancia; el niño era procedente y residente en área rural, fruto de una segunda gestación sin complicaciones y con un leve retraso en el desarrollo.

Al examen físico, se encontró una masa de tejidos blandos de 7 x 5 cm en la región anterior del hombro derecho, de consistencia blanda, móvil, no dolorosa, sin cambios inflamatorios en la piel y sin presencia de ganglios linfáticos hipertróficos cercanos a la región del tumor (figura 1). El resto del examen correspondió al de un niño sano.



Figura 1. Se observa la deformidad en el hombro derecho, secundaria a la masa de tejido lipoblastomatoso.

El estudio radiográfico no mostró alteraciones óseas evidentes evidenciando una masa de tejidos blandos homogénea. La resonancia reportó una lesión compuesta en su mayoría por tejido graso de contornos irregulares, la cual estaba localizada en el tejido graso subcutáneo de la región anterior del hombro con extensión hacia los planos profundos adyacentes a la cabeza humeral y al músculo deltoides, y que por sus características se pensó en un liposarcoma (figura 2).

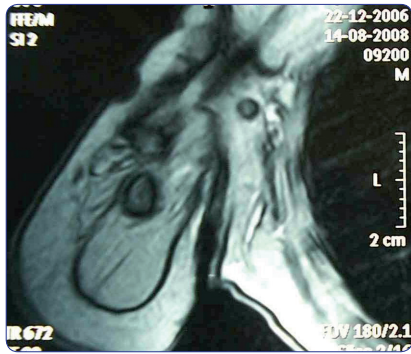


Figura 2. Resonancia nuclear magnética del lipoblastoma. Se observa la deformación del contorno normal del hombro sin compresión importante de las estructuras adyacentes.

El caso se revisó en la junta de tumores de la institución y se decidió llevar a cirugía para resección y biopsia con posible diagnóstico de lipoblastomatosis vs. lipoma.

Se realizó resección tumoral y biopsia de la lesión, encontrando en la región deltopectoral derecha una masa de características lipomatosas de aproximadamente 10 x 7 cm, infiltrativa al músculo adyacente, que se envió para estudio histopatológico (figura 3). Por las características infiltrativas de la lesión, no fue posible la resección completa de la misma. No hubo complicaciones y el posoperatorio transcurrió sin problemas. La biopsia reportó una masa irregular, multinodular, blanda de bordes mal definidos, que pesó 58 g midiendo 7,5 x 6 x 2 cm, en la que se encontraban septos fibrosos entremezclados con músculo en la periferia. El análisis microscópico evidenció músculo esquelético infiltrado y ampliamente reemplazado por tejido adiposo de morfología en su mayoría adulta que se distribuía en un patrón nodular separado por septos fibrovasculares delgados. En algunos cortes había nódulos inmaduros con prelipoblastos y lipoblastos, con abundante estroma mixoide, sin atipias ni mitosis; la parte inmadura no sobrepasaba el 5% del tejido examinado. En síntesis, el estudio de la lesión fue compatible con lipoblastomatosis.

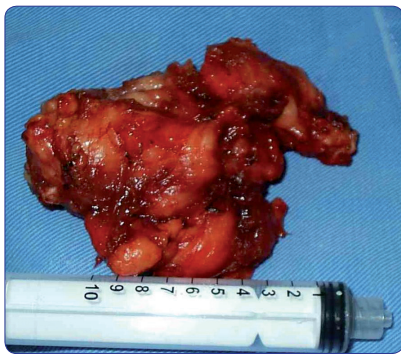


Figura 3. Masa extraída del hombro del menor. Nótese la gran infiltración al tejido muscular adyacente.

Hasta el momento, con un seguimiento de 7 meses, no se ha presentado recidiva. Durante la atención prestada al menor se contó con consentimiento informado para el tratamiento instaurado y para la publicación de este reporte.

Discusión

Se encuentran muchos reportes de casos en la literatura médica y muy pocas series de casos (7).

Este caso se acomoda a las características de presentación de la mayoría de los reportes, puesto que se trata de un lactante de 23 meses de edad con aparición de la masa desde los 11 meses. Hay pocos reportes de presentación por encima de los 3 años de edad. En general, se ven más frecuentemente afectados los hombres con predominancia del 58,8% (6). La relación hombres-mujeres es de 1,9:1 (7).

En algunas series, se encuentra predominio de localización en las extremidades inferiores y en el hemicuerpo izquierdo. En los artículos revisados, la relación extremidad inferior-extremidad superior es 1,57:1. Otros sitios de localización reportados han sido mediastino, cabeza y cuello, ingle, axila, retroperitoneo, escroto, zona perirrectal y mesenterio (6, 7, 9, 13). Este caso clínico corresponde a un compromiso de la extremidad superior derecha.

Este lactante no presentaba signos adicionales a la masa. En algunos reportes, se manifiestan síntomas y signos como vómito, diarrea, congestión venosa, distensión y dolor abdominal y síntomas respiratorios asociados a compresión sobre las estructuras adyacentes cuando el tumor se localiza en el mediastino o en el retroperitoneo (6, 9).

La serie más grande, con 32 pacientes, es la publicación de Speer y cols. (7). En este reporte, la relación hombres-mujeres fue de 1,9:1, con la distribución anatómica siguiente: tronco (n = 12), extremidades (n = 12), ingle (n = 5) y cuello (n = 3). La edad promedio al momento del tratamiento quirúrgico fue de 2,8 años, sin recurrencias en el tiempo de seguimiento, siendo el objetivo de la cirugía realizar la resección amplia de la neoplasia. En el caso del presente reporte, fue difícil dejar bordes totalmente libres debido a las características infiltrativas que presentaba el tumor, lo cual ya ha sido discutido con frecuencia en la literatura. Esta característica de la lipoblastomatosis aumenta el riesgo de recurrencia que se encuentra entre el 0 y el 33% (6, 7). En caso de recurrencia, el tratamiento vuelve a ser quirúrgico; terapias adicionales como radioterapia o quimioterapia no son necesarias. En el estudio de Speer y cols. se reporta un tiempo promedio entre el diagnóstico y la resección definitiva de 1,7 meses (6, 7, 11).

Entre los diagnósticos prequirúrgicos probables que han sido reportados, se encuentran el higroma quístico, el neuroblastoma, el rhabdomyosarcoma, el teratoma, el quiste de retención mucosa, el schwannoma, el neurofibroma, el hemangioma y el linfangioma (11). Nuestros diagnósticos preoperatorios fueron lipoblastomatosis vs. lipoma.

Las complicaciones reportadas son formación de cicatriz queiloide, infección o dehiscencia de la herida, seroma y neuropaxia transitoria del plexo braquial, complicaciones que no fueron vistas en este paciente.

El resultado histopatológico encontrado está de acuerdo con los reportes publicados consistente en lipoblastos inmaduros con citoplasma multivacuolado, adipocitos maduros, con modelo vascular plexiforme y abundante estroma mixoide, en ocasiones, con lóbulos y septos fibrosos, con diámetros mayores del tumor entre 0,7 y 13,5 cm y un volumen tumoral medio de 220 cm^3 (0,14 a 1680 cm^3). El reporte de McVay y cols. informó tamaños entre 0,8 y 17 cm, siendo mayores en la localización retroperitoneal. El tamaño más grande encontrado en la literatura revisada fue de 19,5 cm (7, 9, 11).

El principal diagnóstico diferencial se debe realizar con el liposarcoma mixoide bien diferenciado, pero este último es muy raro en menores de 10 años y sus características genéticas también ayudan a diferenciarlos. Otro diagnóstico diferencial que es importante tener en cuenta es el hemangioma puesto que es semejante en apariencia y comparte una rica red vascular (14).

En conclusión, se presenta un caso clínico de un tumor raro de tejidos blandos llamado lipoblastomatosis que se caracteriza por estar conformado por células embrionarias adiposas en distintos estados de maduración y que tiene capacidad

infiltrativa. Su tratamiento es quirúrgico con resección del mismo aunque en ocasiones puede ser difícil alcanzar una resección total del tumor, lo que aumenta el riesgo de recurrencia.

Referencias bibliográficas

1. Goodwin RW, O'Donnell P, Saifuddin A. MRI Appearances of common benign soft-tissue tumours. *Clin Radiol* 2007; 62: 843-53.
2. Barros A, Catoni D, Araya J, Cancino M, Correa S, Rostion CG. Caso clínico: lipoblastoma y diagnóstico de tumores de partes blandas. *Rev Ped Elec* 2006; 3(2): 18-22.
3. Jaffe RH. Recurrent lipomatous tumors of the groin: liposarcoma and lipoma pseudomyxomatodes. *Arch Pathol* 1926; 1: 381-7.
4. Al-Qattan MM, Weinberg M, Clarke HM. Two rapidly growing fatty tumors of the upper limb in children: lipoblastoma and infiltrating lipoma. *J Hand Surg* 1995; 20A: 20-3.
5. Vellios F, Baez J, Shumaker HB. Lipoblastomatosis. A tumor of fetal fat different from hibernoma. Report of a case with observations of the embryogenesis of human adipose tissue. *Am J Pathol* 1958; 34: 1149-59.
6. Bourelle S, Viehweger E, Launay F, Quilichini B, Bouvier C, Hagemeyer A, Jouve JL, Bollini G. Lipoblastoma and lipoblastomatosis. *J Pediatr Orthop Br* 2006; 15: 356-61.
7. Speer AL, Schofield DE, Wang KS, Shin CE, Stein JE, Shaul DB, Mahour GH, Ford HR. Contemporary Management of lipoblastoma. *J Pediatr Surg* 2008; 43: 1295-300.
8. Chung EB, Enzinger FM. Benign lipoblastomatosis: an analysis of 35 cases. *Cancer* 1973; 32: 482-92.
9. Chun YS, Kim WK, Park KW, Lee SC, Jung SE. Lipoblastoma. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 905-7.
10. Stringel G, Shandling B, Mancor K, Ein SH. Lipoblastoma in infants and children. *J Pediatr Surg* 1982; 17: 277-80.
11. McVay MR, Keller JE, Wagner CW, Jackson RJ, Smith SD. Surgical management of lipoblastoma. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 1067-71.
12. Mognato G, Cecchetto G, Carli M, Talenti E, Pederzini F, Guglielmi M. Is surgical treatment of lipoblastoma always necessary? *J Pediatr Surg* 2000; 35: 1511-3.
13. Dilley AV, Patel DL, Hicks MJ, Brandt ML. Lipoblastoma: pathophysiology and surgical management. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 229-31.
14. Cymet-Ramírez J, Martínez-Flores LM, Villalobos FE. Lipoblastoma. Reporte de un caso. *Acta Ortop Mex* 2007; 21(3): 151-3.