

Lipoblastoma mesentérico y diagnósticos diferenciales en la edad pediátrica. A propósito de un caso

Mesenteric lipoblastoma and differential diagnoses in pediatric age. A case report

Martha Lucero Mirafuentes Merino¹*, Floribel Ferman-Cano ¹,
Alicia Georgina Siordia-Reyes ¹.

RESUMEN

El lipoblastoma es un tumor benigno de tejido adiposo característico de la edad pediátrica. Su localización más frecuente es en extremidades, aunque se ha descrito en diferentes sitios. La presentación abdominal representa alrededor de un 7%, siendo la localización en mesenterio poco habitual. Se presenta el caso de un preescolar femenino de 2 años 3 meses de edad con diagnóstico anatomopatológico de lipoblastoma en mesenterio.

Palabras Clave: Lipoblastoma, patología.

ABSTRACT

Lipoblastoma is a benign tumor of adipose tissue characteristic of pediatric age. Its most frequent location is in the extremities, although it has been described in different places. The abdominal presentation represents around 7%, being the location in the mesentery unusual. We present the case of a 2-year-3-month-old female preschool with a pathological diagnosis of lipoblastoma in the mesentery.

Keywords: Lipoblastoma, pathology.

© Mirafuentes ML, Ferman-Cano F, Siordia-Reyes AG. Lipoblastoma mesentérico y diagnósticos diferenciales en la edad pediátrica. A propósito de un caso.

Rev Cadena Cereb. 2021; 5(1): 88-93.

DOI: 10.5281/zenodo.4482819

Este artículo se distribuye bajo una licencia *Creative Commons* BY-NC 4.0 Internacional

Clave: ART-RC-51-04.

Recibido: 22/12/2020.

Aceptado: 02/02/2021.

Publicado: 02/02/2020.

1. Anatomía Patológica, UMAE Hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund”, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social. Ciudad de México, México.

* Autor de Correspondencia: luceroen33@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

El lipoblastoma es un tumor benigno poco frecuente, de tejido adiposo, que se presenta en la edad pediátrica comúnmente en niños menores de 3 años particularmente en preescolares. Este tumor es bien delimitado, compuesto por lipoblastos fetales que continúan proliferando en el periodo postnatal¹. La localización más habitual es en extremidades, aunque se puede hallar en otros sitios como cabeza y cuello, tronco o retroperitoneo¹. Existen dos formas de presentación que tienen importancia clínica y pronóstica: la forma localizada y la difusa llamada lipoblastomatosis². La ubicación en mesenterio es poco común y la evolución clínica es un tumor de crecimiento lento, no doloroso³.

CASO

Paciente de sexo femenino de 2 años y 3 meses de edad originaria de Veracruz (México), sin antecedentes patológicos de relevancia. Inició tres meses previos presencia de tumoración abdominal de crecimiento progresivo durante los últimos tres meses sin presencia de otros síntomas, durante el último mes acompañado de hiporexia. Al examen físico: abdomen globoso a expensas de masa palpable que abarca la casi totalidad de los 4 cuadrantes, con excepción del cuadrante inferior izquierdo, el tumor se encuentra adherido a planos profundos, sin dolor a la palpación ni datos de irritación peritoneal. La ultrasonografía reporto: tumor en cavidad abdominal de 135x79x124 mm dependiente de mesenterio con desplazamiento de asas intestinales. Es referida al Hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund” del Centro Médico Nacional Siglo XXI (Instituto Mexicano del Seguro Social) para valoración por el servicio de oncología con la sospecha diagnóstica de neuroblastoma. El tratamiento definitivo fue resección de tumor de mesenterio con segmento de intestino delgado.

En el servicio de anatomía patológica se recibió producto de resección intestinal con tumor en mesenterio fijada en formol al 10% donde se identificó segmento de intestino delgado que midió 49 cm de longitud x 2.0 a 2.5 cm de diámetro. Adherido a la serosa, se identificó como tumor 16.0x15.0x9.0 cm con peso de 925 g; el tumor se encontraba bien delimitado, amarillo claro, lobulado, con vasos aparentes en la superficie, al corte café amarillo, con áreas de aspecto mixoide (**Figura 1**). En los cortes histológicos se identificó neoplasia de estirpe mesenquimal, bien delimitada, independiente de la pared intestinal, revestida con una pseudocapsula (**Figura 2**). El tumor se encontró conformado por lóbulos de tejido de aspecto adiposo en diferentes etapas de maduración con áreas extensas de aspecto mixoide (**Figura 3**). Las características citológicas eran desde células fusiformes con escaso citoplasma eosinófilo dispuestas en los septos y de manera individual en las áreas mixoides (**Figura 4**), células de aspecto adiposo con vacuolas citoplasmática de tamaño variable y adipocitos de aspecto maduro (**Figura 5**). No se identificó atipia, mitosis ni necrosis. Los bordes quirúrgicos se encontraron libres de lesión. Se emitió el diagnóstico de lipoblastoma circunscrito.

DISCUSIÓN

Los tumores adiposos en la edad pediátrica (a diferencia de la edad adulta) son tumores poco habituales; representan menos del 10% de las lesiones de tejidos blandos en las primeras dos décadas de la vida. La mayoría de estos tumores corresponden a neoplasias benignas². El lipoblastoma es el prototipo de tumor de tejido adiposo en la infancia, es un tumor benigno que semeja al tejido adiposo fetal blanco. Ocurre más frecuentemente en la infancia temprana, siendo hasta el 90% de los casos diagnosticados antes de los 3 años, aunque se han identificado casos en niños mayores, adolescentes e incluso adultos¹. La localización más frecuente de este tumor es en extremidades y tronco, aunque puede ocurrir en cualquier parte del cuerpo e incluso originarse en órganos sólidos. El tamaño promedio es de 3-5 cm y tiene dos formas de presentación: la circunscrita (más frecuente) y la difusa o lipoblastomatosis². Respecto a la presentación abdominal, que es poco frecuente, representando menos del 7% de todos los lipoblastomas, situados la mayoría de estos en retroperitoneo⁴.

La presentación clínica es variable dependiendo de la localización y del tamaño del tumor. En el caso de la localización abdominal debido al sitio y al crecimiento lento, este tumor puede pasar inadvertido por periodos largos de tiempo y presentar sintomatología cuando el tamaño tumoral es muy grande. Se han reportado casos de hasta 33 cm en los que la presentación clínica es de distensión abdominal y saciedad temprana⁵. Este fue el caso de nuestra paciente, en la que la única sintomatología fue secundaria al tamaño tumoral.

Las características citogenéticas más frecuentemente encontradas son diversas anomalías que involucran al cromosoma 8. De estas, hasta un 70% corresponden a rearrreglos en el cromosoma 8 en la región del oncogén PLAG1 localizado en el 8q12 y polisomía del cromosoma 8 presente en el 18% de los casos^{6,10}. La detección de estas anomalías apoya su clasificación como una neoplasia y la distingue del liposarcoma mixoide y otros tumores de tejido adiposo⁴.

Aunque la naturaleza adiposa de la lesión es fácil de identificar en el estudio histopatológico, el diagnóstico histológico puede ser difícil especialmente en relación con el liposarcoma mixoide, sobre todo en las formas de lipoblastomatosis. Es importante el diagnóstico correcto de estas entidades ya que el pronóstico es distinto⁷. En el caso de los lipoblastomas, a pesar del crecimiento rápido que ocasionalmente pueden presentar, es una lesión completamente benigna que no metastatiza ni se produce transformación maligna, aunque existe el riesgo de recurrencia pero siempre como una lesión benigna que incluso puede cursar con un fenómeno de maduración hacia un lipoma, a diferencia del comportamiento del liposarcoma mixoide^{5,7}.

Dentro de las características que son de utilidad para realizar el diagnóstico diferencial con liposarcoma mixoide se encuentran la edad de presentación, ausencia de atipia y actividad proliferativa mínima⁴. Los estudios de citogenética son útiles, siendo la traslocación del cromosoma 8 un marcador específico del lipoblas-

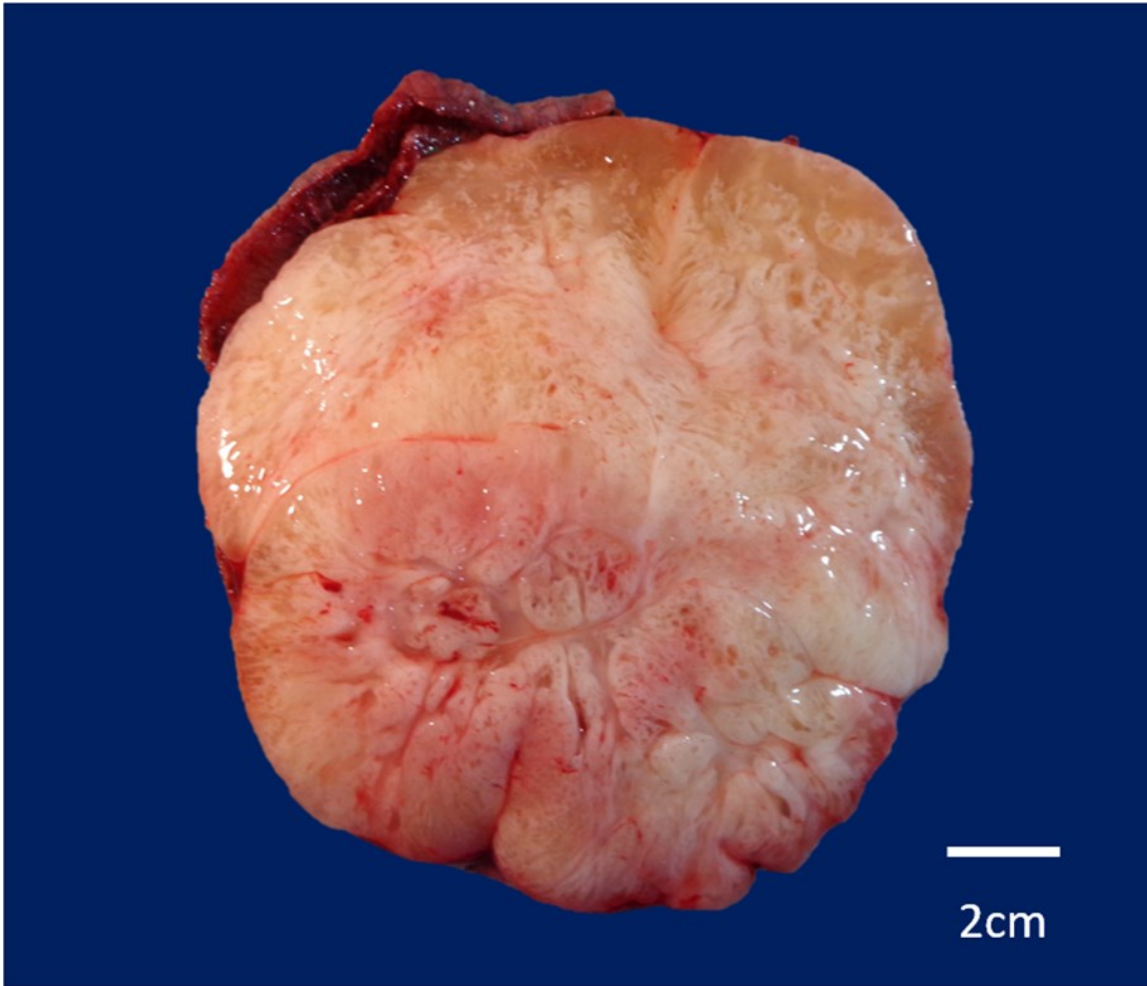
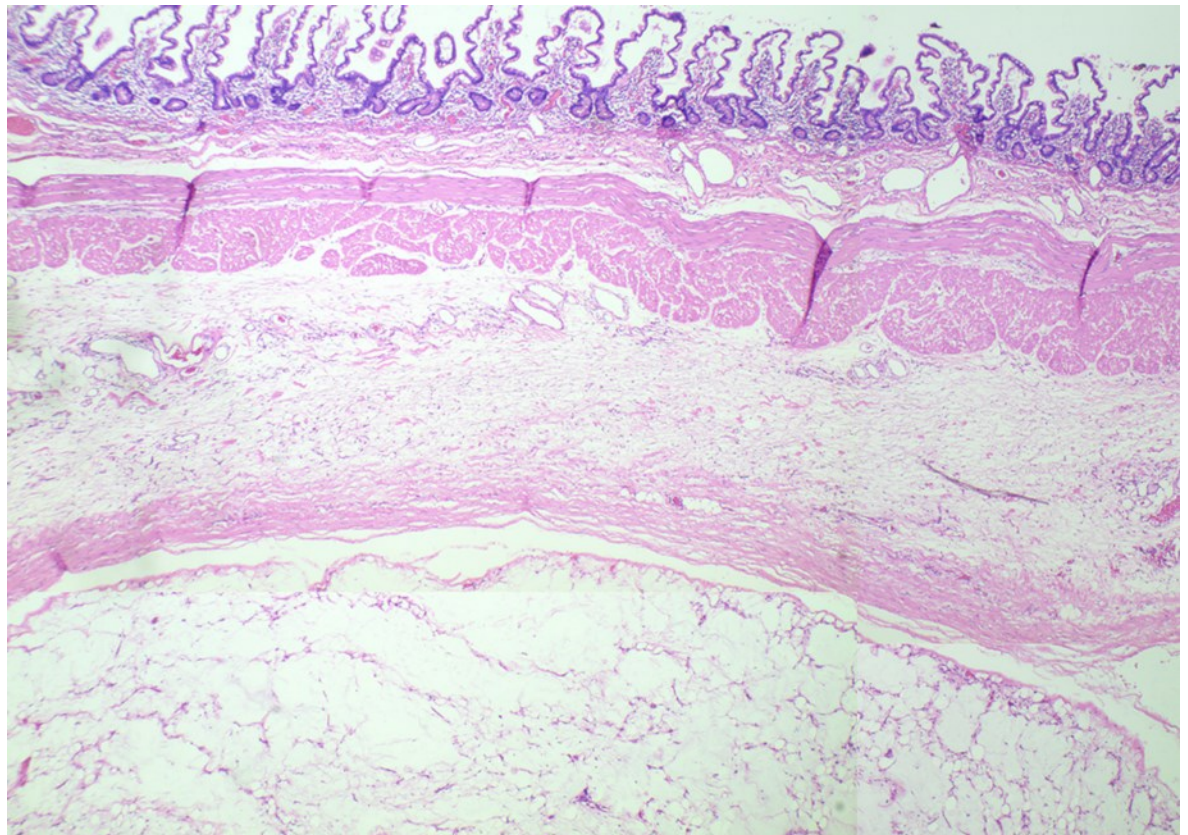


Figura 1. Imagen macroscópica de tumor bien circunscrito, lobulado, con áreas mixoides predominantemente en la periferia del tumor.

Figura 2. Tumor bien delimitado envuelto por una pseudocapsula que lo separa de la pared de intestino delgado (tinción con hematoxilina y eosina, 4x).



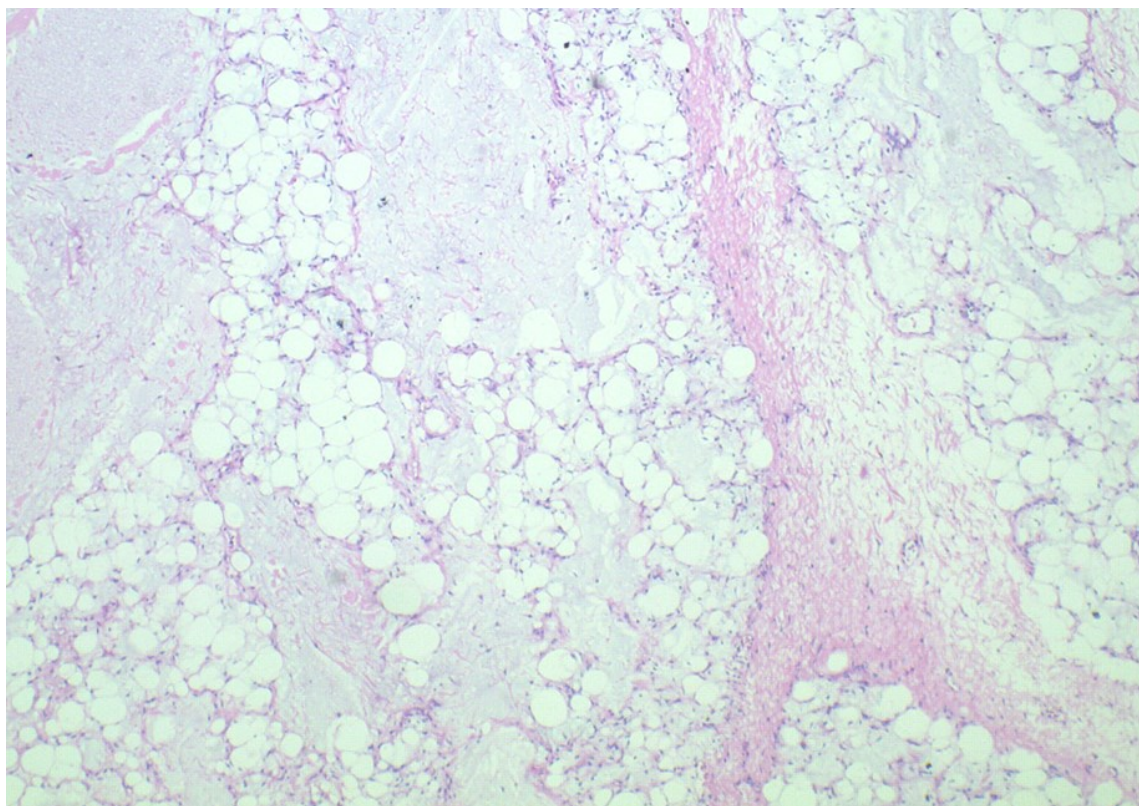
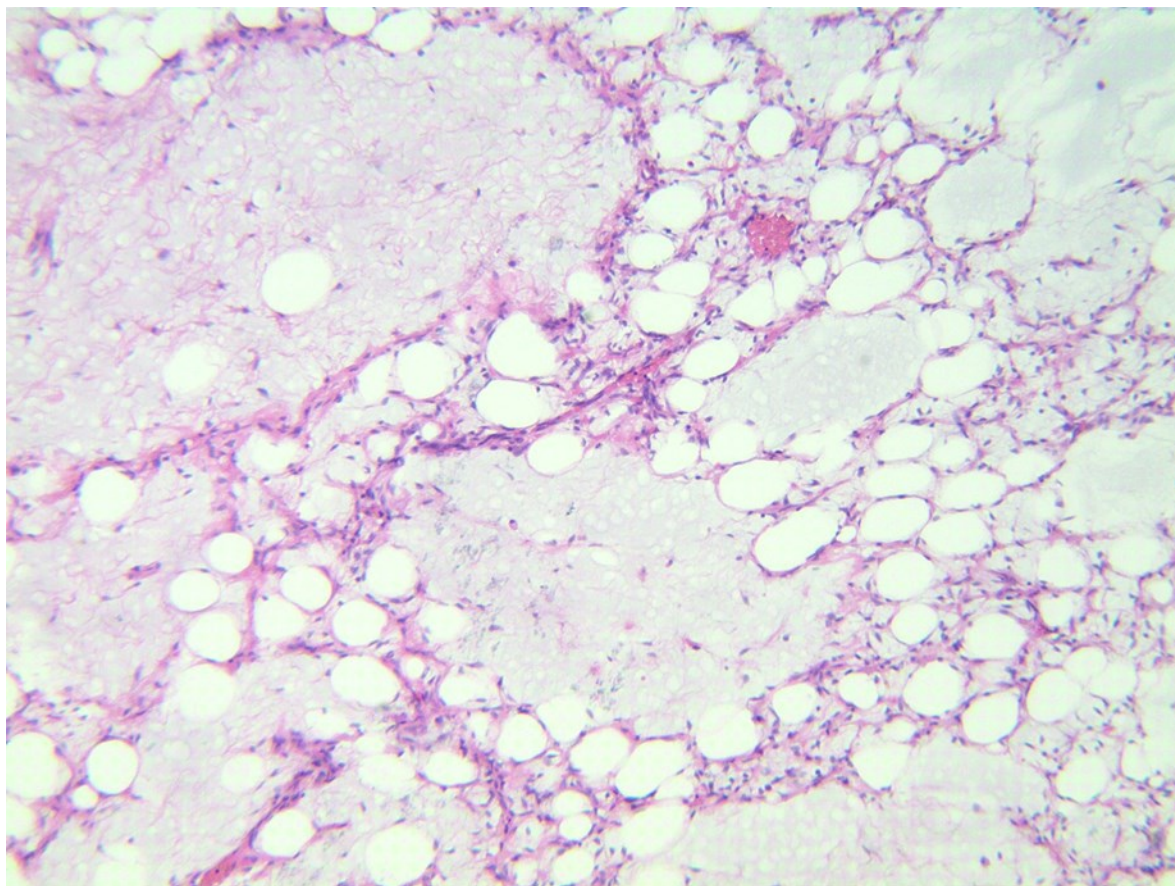


Figura 3. Neoplasia conformada por lóbulos de tejido adiposo de aspecto inmaduro, separados por septos de tejido conectivo (tinción con hematoxilina y eosina, 10x).

Figura 4. Áreas hipocelulares de aspecto mixoide con células adiposas de tamaño variable (tinción con hematoxilina y eosina, 40x).



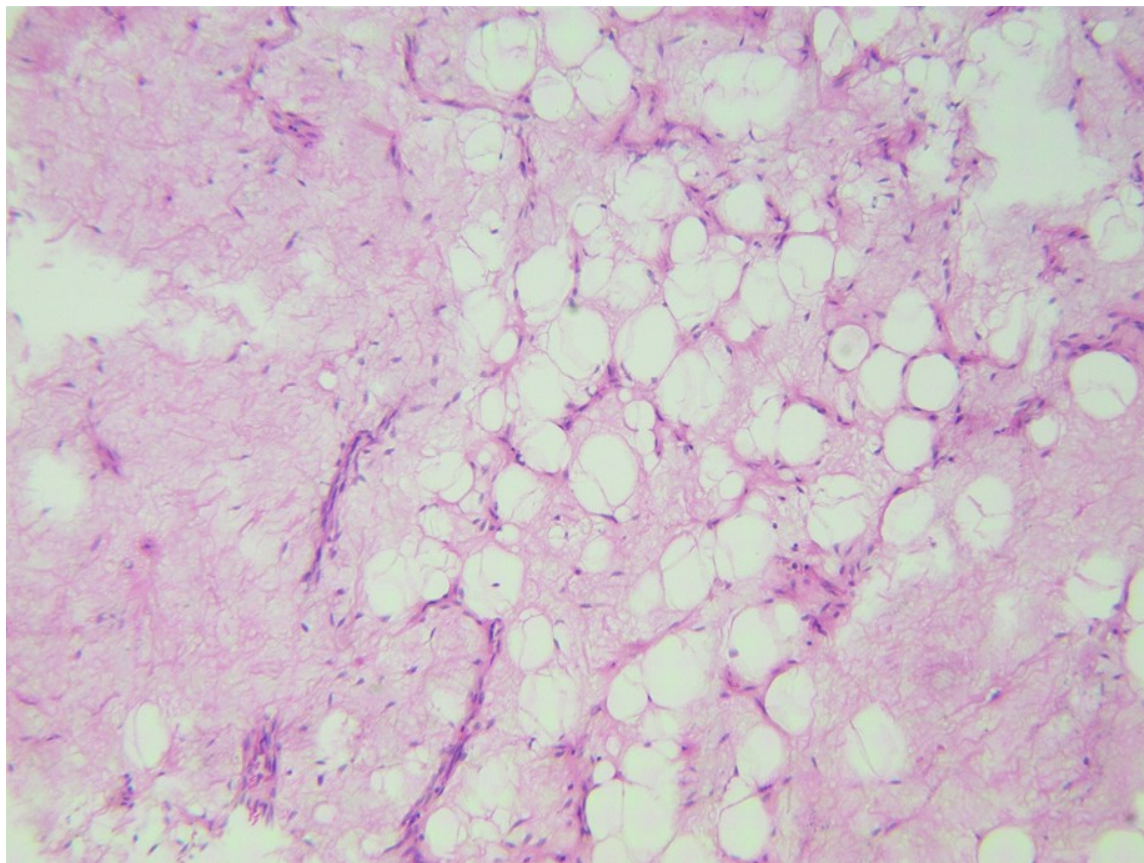


Figura 5. Células adiposas en diferentes etapas de maduración (tinción con hematoxilina y eosina, 40x).

toma, mientras que el liposarcoma mixoide muestra una anomalía cromosómica específica que es la t(12;16)q(13;p11)⁸.

Otros tumores de tejido adiposo que pueden tener características en común y que entran en el diagnóstico diferencial de los lipoblastomas son: lipoma, fibrolipoma y fibrolipomatosis, sobre todo aquellos que han presentado un fenómeno de maduración en los que el tejido adiposo inmaduro puede ser escaso o incluso estar ausente, siendo necesario el estudio de citogenética para identificar un tumor de tejido adiposo maduro como lipoblastoma⁵. La lipofibromatosis tiene una edad de presentación similar, con una media de edad de un año con presentación en manos y pies e histológicamente se encuentra conformado por tejido adiposo maduro con septos conformados por fibroblastos proliferativos. El fibrolipoma -una variante del lipoma- la edad de presentación habitual es entre la quinta y sexta década de la vida, siendo la localización más frecuente en cabeza y cuello².

El hamartoma fibroso de la infancia tiene una edad de manifestación similar al lipoblastoma (la mayoría de los casos se diagnostican antes de los 2 años) es una lesión mal delimitada, que no tiene el patrón lobular del lipoblastoma. Histológicamente tiene un patrón organoide trifásico conformado por fascículos densos de tejido fibrocolagenoso que se cruzan entre sí, células mesenquimales inmaduras o estrelladas con escaso citoplasma dispuestas en una matriz mixoide y tejido adiposo maduro. Los sitios más frecuentes son: tronco, extremidades superiores, axila y región genital⁹.

Otro tumor que puede tener características similares al lipoblastoma es el hibernoma, se presenta principalmente en la

3ª y 4ª década de la vida. Histológicamente pueden identificarse cuatro tipos de células: células ovoides con citoplasma eosinófilo granular no vacuolado y núcleo central, células con abundantes vacuolas pequeñas citoplasmáticas, lipoblastos multivacuolados y tejido adiposo maduro. Las células ovales con citoplasma eosinófilo granular parecidas a las observadas en el hibernoma se pueden identificar en algunos lipoblastomas pero solo de manera focal².

El pronóstico a largo plazo del lipoblastoma es excelente. Las tasas de recurrencia local van desde un 13 a 46 % siendo la mayoría de estas dentro de los primeros dos años posteriores a la resección y principalmente en relación con la resección quirúrgica incompleta⁶.

El lipoblastoma aunque es un tumor característico de la edad pediátrica, es un tumor poco frecuente, siendo inusual la presentación como tumores de gran tamaño y de localización mesentérica. Es importante tener en cuenta los diagnósticos diferenciales, que desde el punto de vista histopatológico incluyen diversas neoplasias de tejido adiposo, siendo la principal el liposarcoma mixoide, debido a la similitud histopatológica y la implicación pronóstica.

REFERENCIAS

1. Coffin CM, Lowichik A, Putnam A. Lipoblastoma (LPB): a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 59 cases. *Am J Surg Pathol.* 2009; 33(11): 1705-12. DOI: [10.1097/pas.0b013e3181b76462](https://doi.org/10.1097/pas.0b013e3181b76462)
2. Coffin CM, Alaggio R. Adipose and Myxoid Tumors of Childhood and Adolescence. *Pediatr Dev Pathol.* 2014; 15

- (1): 239-54. DOI: [10.2350/10-05-0836-PB.1](https://doi.org/10.2350/10-05-0836-PB.1)
3. Gutiérrez-Cano LL, Chavarría-Medina AS, Alejandro-López MF, Gutiérrez-Olivares OM, Goroztieta-Rosales LM, Hernández Moreno AA. Lipoblastoma mesentérico. *Rev Hosp Jua Mex.* 2019; 86(1): 51-4. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=85890>
 4. Cudnik R, Efron PA, Chen MK, Reith JD, Beierle EA. Mesenteric lipoblastoma: a rare location in children. *J Pediatr Surg.* 2008; 43(12): e5-e7. DOI: [10.1016/j.jpedsurg.2008.08.019](https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2008.08.019)
 5. Squillaro AI, Chow MD, Arias F, Sadimin ET, Lee YH. A Giant Childhood Mesenteric Lipoblastoma With Extensive Maturation. *Front Pediatr.* 2020; 8: 1-5. DOI: [10.3389/fped.2020.00404](https://doi.org/10.3389/fped.2020.00404)
 6. Abdul-Ghafar J, Ahmad Z, Tariq MU, Kayani N, Uddin N. Lipoblastoma: a clinicopathologic review of 23 cases from a major tertiary care center plus detailed review of literature. *BMC Res Notes.* 2018; 11: 42. DOI: [10.1186/s13104-018-3153-8](https://doi.org/10.1186/s13104-018-3153-8)
 7. Nagano A, Ohno T, Nishimoto Y, Hirose Y, Miyake S, Shimizu K. Lipoblastoma mimicking myxoid liposarcoma: a clinical report and literature review. *Tohoku J Exp Med.* 2011; 223(1): 75-8. DOI: [10.1620/tjem.223.75](https://doi.org/10.1620/tjem.223.75)
 8. Ferrari A, Casanova M, Spreafico F, Luksch R, Terenziani M, Cefalo G, et al. CHILDHOOD LIPOSARCOMA: A Single-Institutional Twenty-Year Experience. *Pediatr Hematol Oncol.* 1999; 16(5): 415-21. DOI: [10.1080/088800199276967](https://doi.org/10.1080/088800199276967)
 9. Saab ST, McClain CM, Coffin CM. Fibrous hamartoma of infancy: A clinicopathologic analysis of 60 cases. *Am J Surg Pathol.* 2014; 38(3): 394-401. DOI: [10.1097/PAS.000000000000104](https://doi.org/10.1097/PAS.000000000000104)
 10. Bartuma H, Domanski HA, Von Steyern FV, Kullendorff C-M, Mandahl N, Mertens F. Cytogenetic and molecular cytogenetic findings in lipoblastoma. *Cancer Genet Cytogenet.* 2008; 183(1): 60-3. DOI: [10.1016/j.cancergencyto.2008.01.017](https://doi.org/10.1016/j.cancergencyto.2008.01.017)
 11. Méndez-Gallart R, Estevez-Martínez E, Bautista-Casasnovas A, Cameselle-Teijeiro J, Varela-Cives R. Giant omental lipoblastoma in a 10-month-old infant composing 20% of total body weight. *J Pediatr Surg.* 2007; 42(6): 1149-52. DOI: [10.1016/j.jpedsurg.2007.02.031](https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2007.02.031)
 12. Sasaki D, Hatori M, Hosaka M, Watanabe M, Kokubun S. Lipofibromatosis arising in a pediatric forearm -A case report-. *Ups J Med Sci.* 2005; 110(3): 259-66. DOI: [10.3109/2000-1967-073](https://doi.org/10.3109/2000-1967-073)
 13. Coffin CM, Lowichik A, Putnam A. Lipoblastoma (LPB): A clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 59 cases. *Am J Surg Pathol.* 2009; 33(11): 1705-12. DOI: [10.1097/PAS.0b013e3181b76462](https://doi.org/10.1097/PAS.0b013e3181b76462)

FINANCIAMIENTO

Las autoras declaran que no recibieron apoyo financiero de personas físicas o morales.

CONFLICTOS DE INTERÉS

Las autoras declaran que no tienen conflictos de interés.