

CASOS CLÍNICOS

Caso Clínico: Lipoblastoma y Diagnóstico de Tumores de Partes Blandas

Srs. Adelaida Barros¹, Daniela Catoni¹, Javiera Araya¹, Miguel Cancino¹,
Sergio Correa¹ y Dra. Carmen Gloria Rostion^{2,3}

¹Alumno de quinto año Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil,
Facultad de Medicina, Universidad de Chile.

²Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil, Facultad de Medicina, Universidad de Chile.

³Servicio de Cirugía, Hospital de Niños Dr. Roberto del Río.

Resumen

Los lipoblastomas son neoplasias mesenquimáticas constituidas por adipositos en diferentes estados madurativos, sin pleomorfismo ni anaplasia. Son tumores poco frecuentes, casi exclusivos de la infancia. La mayoría se ubican en las extremidades, superficialmente. El diagnóstico diferencial más importante es con el liposarcoma. Se requiere de estudio histopatológico para el diagnóstico definitivo.

Presentamos un caso clínico de un lactante de 11 meses traído por su madre por aumento de volumen en el brazo, de dos meses de evolución.

Se realiza un análisis basado en las diferencias semiológicas, de la anamnesis y el examen físico, y en el estudio imagenológico e histológico, para establecer el diagnóstico diferencial de tumores de partes blandas.

El análisis del caso clínico configura el diagnóstico de lipoblastoma.

Palabras clave: Lipoblastoma, tumor de partes blandas, neoplasia.

Introducción

Los tumores de partes blandas son causa común de consulta. Se presentan como masas o bultos ubicados frecuentemente en extremidades o tronco. Estos crecimientos pueden corresponder desde neoplasias benignas y lesiones quísticas hasta tumores malignos. En la mayoría de los casos se trata de lesiones benignas, sin embargo, la clínica suele ser similar y por lo tanto el diagnóstico, algo más complicado.

El lipoblastoma es una neoplasia benigna muy poco frecuente del tejido adiposo embrionario que aparece casi exclusivamente en la edad pediátrica. Generalmente se localiza

superficialmente y se comporta como una masa asintomática. El diagnóstico diferencial más importante es con el liposarcoma, siendo difícil de realizar en el preoperatorio. Así, la extirpación quirúrgica y el posterior estudio histopatológico, e incluso citogenético, se considera el mejor método diagnóstico y terapéutico de este tumor.

A través del siguiente caso clínico intentaremos describir el manejo de un paciente que presenta una tumoración de partes blandas, tratando de describir cómo los distintos aspectos, tanto de la historia como del examen físico, nos orientarán a un posible diagnóstico.

Caso Clínico

Lactante de 11 meses es traído a consulta por su madre. El niño presenta un aumento de volumen desde hace 2 meses en el brazo izquierdo (Figura 1).

Anamnesis

En la historia es de vital importancia preguntar desde cuando está presente la masa y si ha crecido. Nos interesa si su crecimiento ha sido rápido paulatino o fluctuante, ya que una masa que crece rápidamente nos orienta a una posible lesión maligna. En los niños, el rabdomiosarcoma, el sarcoma de Ewing de tejidos blandos, y los tumores primitivos del neuroectodermo pueden aumentar de tamaño muy rápidamente.

La siguiente interrogante que debemos responder es si se trata de una masa que genera dolor, en general las lesiones benignas más inactivas no causan molestias. Las lesiones grandes, malignas normalmente causan molestias moderadas cuando alcanzan un tamaño grande (más de diez centímetros). Una molestia muy

discreta, bien localizada, es causada a menudo por lesiones nerviosas (neuroma o neurofibroma). Las lesiones benignas pueden comprimir nervios periféricos y causar síntomas neurológicos o dolor por efecto de masa.

A continuación debemos investigar si existe una historia de trauma, ya que en ocasiones puede ocurrir osificación heterotópica, a consecuencia de un solo evento traumático o episodios repetitivos de traumatismos romos. También existen traumas penetrantes que pueden resultar en un aneurisma falso o un hematoma de la zona. Los cuerpos extraños pueden producir granulomas o infecciones del tejido blando y también debemos indagar en la posibilidad de picaduras de insectos u otros.

Consultaremos por signos y síntomas que nos puedan orientar a una historia de cáncer, como presencia de otros aumentos de volumen en otras regiones del cuerpo. Esto, porque algunas neoplasias malignas pueden dar metástasis a los tejidos blandos y se presentan como una masa no diagnosticada, por ejemplo, carcinomas del pulmón, páncreas y mama. Además, debemos indagar si existe compromiso del estado general, manifestado como decaimiento o irritabilidad. Fiebre, escalofríos, anorexia, pérdida de peso y, en este grupo más específicamente, el retraso del desarrollo pondoestatural pueden ocurrir con neoplasias o infecciones.

Por último, preguntaremos por exámenes de laboratorio que puedan tener parámetros alterados ya que varios tumores malignos, como el angiomatoides, el histiocitoma fibroso maligno, angiosarcoma, y el sarcoma de Ewing de tejidos blandos, pueden producir anemia.

Examen físico

Como ante todo paciente, se debe realizar un examen físico general y segmentario completo, dentro del cual nos detendremos especialmente en la región de interés y en los ganglios linfáticos regionales mayores.

En el examen general pondremos atención a la evaluación antropométrica, signos vitales, características de la piel y nódulos linfáticos. En el análisis de la zona y en particular de la tumoración tomaremos nota del tamaño, consistencia, adhesión a planos profundos,

movilidad y sensibilidad. En cuanto a la piel que la recubre, buscaremos signos inflamatorios y traumáticos.

Las lesiones que son firmes, profundas (debajo de la fascia), y de más de 5 cm. de diámetro deben sospecharse como de malignidad. En ocasiones, las masas pequeñas, superficiales, y móviles también pueden ser malignas. Por ejemplo, sarcoma epiteloide que normalmente se da en la extremidad superior, sobre todo, la mano, y típicamente se presentan como un nódulo pequeño en la superficie del extensor que se puede ulcerar. Esta lesión puede confundirse con un nódulo reumatoideo o un granuloma a cuerpo extraño.

El sarcoma de células claras puede presentarse como un nódulo pequeño que ocurre a lo largo de una vaina del tendón.

Los lipoblastomas hipodérmicos son normalmente blandos a la palpación, mientras que los sarcomas son normalmente firmes. En contraste, los lipomas intramusculares se sienten a menudo firmes, simulando un sarcoma. El angiolipoma es a menudo doloroso a la palpación.

Los tumores dermoides extra-abdominales tienen un carácter distintivo, duro como la piedra.

Los hemangiomas normalmente tienen una presentación distintiva. Los pacientes se quejan de una masa que duele, sobre todo después de haber permanecido quieto durante un tiempo prolongado. Cuando el paciente se examina en posición supina, no puede descubrirse ninguna masa o tumefacción. Cuando el paciente permanece de pie unos minutos, aparecerá un área hinchada discreta o difusamente, como si la lesión se llenara de sangre.

Los ganglios linfáticos regionales se deben examinar cuidadosamente. El sarcoma sinovial, el sarcoma epiteloide, y el rhabdomyosarcoma pueden extenderse a los ganglios linfáticos regionales. Las otras áreas linfáticas mayores (axilar, cervical e inguinal) también deben examinarse. Además, las adenopatías pueden indicar linfoma o carcinoma metastático.

Estudio con imágenes y biopsia

Cuando el carácter de la masa del tejido blando no se define claramente por la historia y el examen físico, y particularmente si parece ser profunda al tejido hipodérmico, el primer estudio de imagen debe ser un examen radiográfico convencional. Las radiografías simples se hacen en dos planos. Las radiografías se estudian

cuidadosamente para descubrir la mineralización dentro de la lesión del tejido blando y posibles cambios en el hueso subyacente. Tanto las entidades benignas como malignas pueden sufrir mineralización. Las lesiones benignas que pueden contener áreas mineralizadas incluyen la osificación heterotópica, los lipomas, condromas, y hemangiomas. En los pacientes con osificación heterotópica, la mineralización empieza periféricamente. Los lipomas pueden contener islas de hueso maduro y los condromas normalmente tienen unas áreas punteadas de calcificación.

La resonancia magnética es la técnica de elección para definir la anatomía de los tumores del tejido blando. En base a los signos característicos, varias lesiones -los lipomas, hemangiomas, y gangliones- pueden diagnosticarse con precisión con un grado alto y fiable de especificidad.

Los lipomas tienen signos característicos que son exactamente idénticos a la grasa hipodérmica en todas las secuencias. Puede haber áreas pequeñas de cordones fibrosos. Los lipomas se demarcan bien y no invaden o penetran los límites de la fascia. No tienen el modelo de crecimiento centripeto de los sarcomas y a menudo forman apéndices o áreas irregularmente formadas en donde comprimen los planos intermuscular o el espacio adventicial.

Los hemangiomas contienen muchos vasos de sangre pequeños o grandes. También se ven cantidades inconstantes de signos de grasa. Los hemangiomas pueden involucrar el músculo o el tejido hipodérmico, o ambos. A menudo están implicados uno o dos músculos distintos. Los gangliones tienen una apariencia característica en las imágenes T2, con un signo de apariencia brillante que abarca la lesión entera. Las lesiones normalmente tienen una forma redondeada y pueden ser multiloculares.

Las lesiones post-traumáticas (osificación heterotópica, hematomas y la fractura avulsión) a menudo tienen una apariencia característica, y el diagnóstico puede hacerse después de la combinación de los rasgos de la resonancia magnética, los signos clínicos y radiográficos.

Cuando la naturaleza de la lesión no es conocida, la masa del tejido blando se juzga como indeterminada.

Normalmente es necesario hacer una biopsia para establecer un diagnóstico histológico de una masa indeterminada. Ésta puede hacerse con aguja, incisional abierta o excisional abierta. El método a seleccionar depende de la orientación diagnóstica. Así, en lesiones de aspecto benigno preferiremos la biopsia excisional abierta.

Clasificación

Los tumores del tejido blando se clasifican según la diferenciación de las células del tumor. Hay más de 200 tumores benignos diferentes y setenta tumores malignos diferentes.

Estadio y manejo

Las lesiones benignas del tejido blando pueden organizarse según el sistema de la Musculoskeletal Tumor Society. El sistema es muy útil para planificar el tratamiento a seguir, tanto si es quirúrgico o no quirúrgico y se basa en el estadio de la lesión. Las lesiones inactivas (estadio-1: aquellas asintomáticas y estables en tamaño) pueden manejarse con observación. Las lesiones activas (fase-2: que provocan molestias o crecen) normalmente pueden tratarse con una resección simple (una resección intralesional o la llamada margen marginal, en la que la línea de disección entra en la zona reactiva del tumor), mientras las lesiones agresivas (fase-3: lesiones que son localmente agresivas, que invaden o rodean las estructuras normales como los nervios, los vasos sanguíneos, hueso, u otras estructuras) pueden necesitar un margen operativo ancho en el que la línea de disección quita el tumor con un manguito de tejido normal.

Resolución del Caso Clínico

En el paciente del caso que estudiamos, contamos con una historia aportada por la madre. Ella refiere que esta masa ubicada en brazo izquierdo aparece hace dos meses y crece rápidamente. Ésta no produce ninguna molestia al niño, el cual no se muestra irritable o comprometido. No se ha producido ningún evento traumático ni picadura de insecto, en relación al área comprometida. En el interrogatorio dirigido tampoco refiere relación con vacunación. No ha presentado fiebre, anorexia o baja de peso. La madre tampoco ha encontrado otras lesiones tumorales.

No se encuentran hallazgos significativos en el examen físico general, La piel de la zona afectada no presenta cambios inflamatorios ni signos de traumatismo. La masa es de 7 x 5 cm. aproximadamente, de consistencia blanda, indolora y no adherida a planos profundos.



Figura 1. Aumento de volumen brazo izquierdo

Se solicita estudio con imágenes: radiografía y resonancia nuclear magnética (Figuras 2 y 3)



Figura 2. Radiografía de brazo izquierdo: no hay compromiso de tejido óseo ni se observan masas calcificadas dentro de la lesión.

Lesión superficial de bordes netos, se extiende hacia dermis y epidermis pero no infiltra hueso ni vasos sanguíneos, con densidad similar a tejido graso subdérmico.

De acuerdo con la historia, las características de la lesión y el resultado de las imágenes, se decidió realizar una intervención quirúrgica para remover la masa y realizar un estudio histológico, el cual resultó compatible con el diagnóstico de **lipoblastoma**.

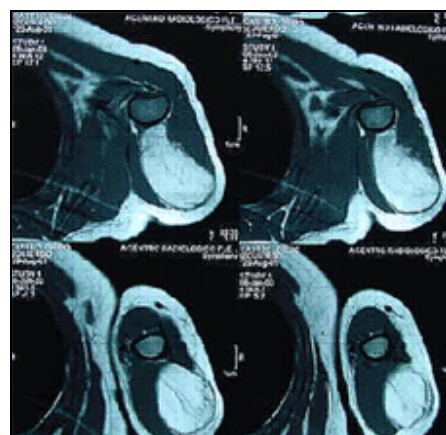


Figura 3. RNM brazo izquierdo



Figura 4. Biopsia excisional abierta de la masa.

Lipoblastoma

Los lipoblastomas y las lipoblastomatosis son tumores benignos que pertenecen al gran grupo de las neoplasias mesenquimales. Están constituidos por células adiposas en diferentes estadios madurativos que no muestran pleomorfismo ni anaplasia. Por otro lado, aunque la forma denominada lipoblastomatosis tiene una naturaleza difusa e infiltrativa, nunca se ha descrito la presencia de metástasis.

Se trata de tumores muy poco frecuentes, aparecen casi exclusivamente en niños. Así, 80-90% ocurren en menores de 3 años, siendo la edad media de aparición de 12 meses (55% en menores de 1 año). La mayoría se encuentra localizado en zonas superficiales, de los cuales aproximadamente el 70% se sitúa en las

extremidades, seguidos en porcentajes variables según las series por cuello, cabeza y tronco.

El diagnóstico diferencial más importante del lipoblastoma es con el liposarcoma. Este tumor maligno del tejido adiposo es todavía más infrecuente en la infancia, aunque se han descrito algunos casos en niños menores de 10 años.

Hay que tener en cuenta que generalmente el diagnóstico preoperatorio no es posible puesto que la clínica que presentan es similar, especialmente la de la lipoblastomatosis. Por tanto, el diagnóstico definitivo depende del estudio histopatológico. Sin embargo, existen algunos lipoblastomas y, sobre todo, lipoblastomatosis difíciles de diferenciar de los liposarcomas tanto con técnicas de microscopía óptica como electrónica. En este sentido, recientes estudios citogenéticos encuentran anomalías cromosómicas específicas que caracterizan los tumores del tejido adiposo en benignos y malignos. Así, todos los lipoblastomas analizados contienen reordenamientos cromosomales que implican a la región 8q11-13, mientras que los liposarcomas muestran traslocaciones (12;16) (q13;p11) ó (12;22) (q13;q12).

Un diagnóstico preciso es esencial para el tratamiento, que es en todos los casos la extirpación quirúrgica del tumor. No hay ninguna evidencia de regresión espontánea de los lipoblastomas y sí un crecimiento más o menos rápido que puede provocar sintomatología por el efecto de masa o bien de tipo estético, por lo que no parece haber dudas respecto a que el tratamiento de elección es el quirúrgico. Sin embargo, dependiendo de la localización del tumor y de la infiltración, la cirugía puede ser demasiado agresiva y, en algunos casos mutilante lo cual no sería necesario con un tumor benigno. Por tanto, realizar un correcto diagnóstico diferencial entre ambos tipos de lesiones, benigna y maligna, es fundamental para determinar hasta que punto la cirugía puede ser más o menos radical.

Conclusiones

Las masas del tejido blando son comunes. El médico debe desarrollar un acercamiento sistemático con respecto a tomar una historia

cuidadosa, mientras realiza un examen físico completo, solicitando los estudios de imagen apropiados. Las radiografías simples son la modalidad más útil para determinar si la masa nace en los tejidos blandos o en el hueso. La resonancia magnética da una resolución mejor para caracterizar la lesión y definir los rasgos anatómicos. La biopsia debe planearse cuidadosamente para evitar las complicaciones. Una evaluación cuidadosa, coordinada, involucrando al médico, radiólogo, y patólogo, es necesaria para evitar diagnósticos incorrectos y tratamientos impropios.

Si bien, los lipoblastomas son tumores benignos poco frecuentes de la infancia, en la formación de los médicos generales se debe tener en cuenta cuando se enfrentan a un niño con una lesión tumoral de partes blandas.

Referencias

1. De Andrés M., De Diego E., Fernández I. Lipoblastoma retroperitoneal: a propósito de un caso. *Bol Pediatric* 2003; 43: 56-59. [Citado 15 julio 2006] Disponible en Internet: http://www.sccalp.org/boletin/183/BolPediatr2003_43_056-059.pdf
2. Drevelegas A., Pilavaki M. y Chourmouzi D. Lipomatous Tumors of Soft Tissue: MR Appearance with Histological Correlation. *European Journal of Radiology* 2004; 50: 257-267.
3. Vogel G., Gane A., Salai M. Lipoblastoma in an Infant's Foot. *IMAJ* 2001; 3: 540-541. [Citado 15 julio 2006] Disponible en Internet: <http://www.ima.org.il/imag/ar01jul-17.pdf>
4. Hernández F., Nistal J., Encinas S. y cols. Lipoblastoma: el menos conocido de los tumores adiposos. *Cir Pediatr* 2004; 17: 175-178. [Citado 15 julio 2006] Disponible en Internet: <http://www.secp.org/coldata/upload/revista/CirPe d2004;17.175-178.pdf>
5. Gutiérrez J., Ruano J., De León B. y cols. Lipoblastoma en la infancia. Correlación clínico patológica en 16 casos. *Acta Pediatr Mex* 2000; 21. [Citado 15 julio 2006] Disponible en Internet: <http://www.actapediatr-mex.entornomedico.org/archivo/2000/no6vol21.html>