11210
11

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

LIPOBLASTOMA EN LA INFANCIA INFORME DE NUEVE CASOS Y REVISION DE LA LITERATURA

27912

TRABAJO DE INVESTIGACION

QUE PRESENTA:
DR. JOSE ANTONIO GUTIERREZ UREÑA

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE

ESPECIALISTA EN:
CIRUGIA PEDIATRICA

INP

MEXICO, D. F. 2000

Universidad Nacional Autónoma de México
UNAM
Biblioteca Central
Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

FACULTAD DE MEDICINA
MAYO 2000
SECRETARIA DE SERVICIOS ESCOLARES
DEPARTAMENTO DE POSGRADO

LIPOBLASTOMA EN LA INFANCIA INFORME DE NUEVE CASOS Y REVISION DE LA LITERATURA

Dr. Pedro A. Sánchez Márquez
SUBDIRECTOR GENERAL DE ENSEÑANZA

Dr. Luis Heshiki Nakandakari
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE ENSEÑANZA DE PRE Y POSGRADO.

Dr. Jorge E. Mazá Vallejos
PROFESOR TITULAR DEL CURSO

Dr. José Ruano Aguilar
ASESOR DE TESIS

Dr. Carlos A. Calderón Elvir
ASESOR DE TESIS

DEDICATORIAS:

A MI PADRE:

Victor Manuel Gutiérrez Ramírez.

Cuando hoy pienso en ti, la alegria de haberte conocido y amado, es más grande que la tristeza de haberte perdido.

Gracias por todo lo que me diste en vida y lo que aprendí de ti ahora que ya no estas.....

A MI MADRE:

Amelia Ureña de Gutiérrez.

Gracias por la Vida, tus Sacrificios y el Amor que has dado a los tuyos.

A MI ESPOSA

Adriana

Por su Amor y Comprensión.....

A MI HIJA

Karen Liliana

La Ilusión de mi vida.....

A MIS HERMANOS

Martha Leticia del Sagrado Corazón.

Victor Manuel.

Rosa Amelia.

Eduardo.

Sergio Ramón.

Gabriela.

Por su unión en los momentos difíciles y su apoyo incondicional.....

A MIS MAESTROS

Mi Eterna Gratitud.....

A MI ALMA MATER

El Instituto Nacional de Pediatría y

A TODOS LOS NIÑOS DE MEXICO.....

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 las extremidades. Se debe realizar diagnóstico diferencial con lipoma y liposarcoma mixoide.

El objetivo de este trabajo es conocer los aspectos clínicos, radiológicos y terapéuticos para su detección temprana y tratamiento.

Material y Métodos. Se revisaron los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico histopatológico de lipoblastoma atendidos en el Departamento de Cirugía Oncológica del Instituto Nacional de Pediatría del 1 de agosto de 1990 al 31 de julio de 1998. Las variables estudiadas fueron edad al momento del diagnóstico, sexo, manifestaciones clínicas, tamaño y localización del tumor, estudios radiológicos, tipo de procedimiento quirúrgico y estado actual.

Resultados. Se atendieron nueve pacientes, ocho (88.8%) con forma localizada y un caso (11.1%) con forma difusa; predominó el sexo femenino (1.25 :1) sobre el masculino. La edad promedio fue de 53 meses, 66% fueron menores de 38 meses. La principal manifestación clínica fue aumento de volumen en nueve pacientes (100%); en cuatro casos (44.4%) se localizó en cabeza y cuello, en dos casos en extremidades, los tres restantes en otros sitios anatómicos.

Las radiografías simples mostraron imágenes radiopacas en el tejido afectado, el ultrasonido demostró imágenes con ecos mixtos y la tomografía imágenes hipodensas se realizó resección quirúrgica completa en ocho pacientes (88.8%) y resección parcial en un caso (11.1%), en el que recurrió la enfermedad .

Conclusión: El lipoblastoma es una neoplasia benigna que en algunos casos tiene comportamiento agresivo; 66% 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, tratamiento debe ser la excisión quirúrgica completa.

Palabras clave: Lipoblastoma, lipoblastomatosis, neoplasia benigna, tejido adiposo embrionario, lipoma, 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 Pediatria from August 1st, 1990 to July 31st, 1998. 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 nine patients (88.8%) 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 53 months; 66% of the patients were under 38 months. The invariable clinical presentations was the appearance of increase in volume; it was present in the head and the neck in four patients; in the extremities in two patients; in the extremities in two patients and in other locations in the remaining three.

X rays showed radiopaque images in the involved tissue; ultrasound showed mixed echoes images and tomography showed hipodense images. A complete surgical resection was done in eight patients and partial resection in one patient in who there was recurrency.

Conclusion. While lipoblastoma is a benign neoplasm, it may turn malignant in some cases. One third of our patients were under the age of three and 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.

INTRODUCCION

El lipoblastoma es un tumor que se origina del tejido adiposo embrionario ; es poco común en la infancia.(1-4)

En 1926 Jaffe acuñó el término de lipoblastoma(1). Posteriormente Vellios en 1958 empleó el término de lipoblastomatosis para describir una neoplasia que contenía tejido adiposo embrionario con infiltración difusa (5) Chung y Enzinger en 1973 publicaron 35 casos y reconocieron la forma circunscrita del tumor denominándolo lipoblastoma benigno. (1-4)

Zárate y cols describieron el primer caso de lipoblastoma localizado en el mediastino de un niño mexicano. (6)

Desde el punto de vista histopatológico 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 el lipoblastoma 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. (7)

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

MATERIAL Y METODOS

Se revisaron los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico histopatológico de lipoblastoma del 1 de agosto de 1990 al 31 de julio de 1998.

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 gamagrama tiroideo en un caso Se registró el tipo de procedimiento quirúrgico, las complicaciones preoperatorias y postoperatorias, estudio histopatológico, así como 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

En ocho años se atendieron nueve pacientes con diagnóstico histopatológico de lipoblastoma. En ocho casos (88.8%) el lipoblastoma era localizado y uno (11.1%) lipoblastoma difuso. Hubo cuatro niños y cinco niñas con relación 1:1.25; la edad al momento del diagnóstico varió entre 9 a 156 meses (mediana de 53 meses); hubo dos adolescentes. 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 (nueve pacientes), el tumor fue de consistencia blanda en ocho pacientes e indoloro en seis casos. El tamaño del lipoblastoma varió de 2 x 6 x 0.8 cm a 16 x 12 x 8 cm, en tres midió entre 5 y 10 cm, en otros tres fue mayor de 10 cm y en tres mas menor de 5 cm; uno se localizó en la región frontal de la cabeza. (Figura 1)

Las principales localizaciones fueron cabeza y cuello, cuatro casos (44.4%), extremidades dos casos y los tres restantes retroperitoneo, cervico-mediastinal posterior y escápula (11.1%) respectivamente (Figura 2)

Dos ejemplos clínicos y radiológicos se describen en las figuras 3 y 4.

Ambos lados se afectaron en cuatro casos; la linea media en un caso (11.1%) diagnosticado preoperatoriamente como quiste tirogloso.

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

La resección quirúrgica completa con márgenes libres de enfermedad se hizo en ocho casos (88.8%), la resección parcial en un caso (11.1%); sin morbimortalidad.

El estudio histopatológico mostró una imagen semejante en todos los casos con tejido amarillo intenso, lobulada, de consistencia blanda y encapsulada. 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. Tampoco se

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

Hubo seguimiento durante 87 meses, promedio de 23.8 meses; el paciente con tumor cervicomediastinal tuvo recidiva de la enfermedad a los 57 meses;

Actualmente ocho casos (88.8%) viven sin actividad tumoral y un caso (11.1%) tiene actividad tumoral.

DISCUSION

El lipoblastoma es una neoplasia benigna cuyo origen depende del tejido adiposo embrionario, constituido en lóbulos separados por finos tabiques de tejido conectivo; en cada lóbulo se aprecian células adiposas en diferentes grados de maduración, lipoblastos a células maduras rodeadas de abundante matriz mixoide(4,7). Es un tumor infrecuente que generalmente ocurre en niños.

Se han descrito dos formas clínico-patológicas de presentación: la forma circunscrita y la difusa. La mas 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 (2-9).

Kransdorf informo 114 pacientes con lipoblastoma que representan el de 0.6 % en un análisis de 38,484 portadores de tumores benignos de tejidos blandos(10). La etiología es poco clara, se basa en el concepto de que es un blastoma de tejidos blandos, como reservorio celular de grasa blanca embrionaria con capacidad de diferenciación en un periodo(8). Desde el punto de vista genético, en varios casos se ha descrito translocación entre el cromosoma 7 y 8. (7,17)

El lipoblastoma nunca se diagnóstica 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, 66% ocurrió antes de los 38 meses de edad y sólo 22% antes de los 12 meses. hubo dos casos cuyas manifestaciones se presentaron en la adolescencia. predomina en el sexo masculino; lo que contrasta con esta casuística en la que predominó el sexo femenino(2,3,6,8).

Clínicamente son masas indoloras de tejidos blandos de consistencia blanda(2,3,6,8,10,14,15).

Se ha informado predominio de las extremidades en 60 a 70%; sin embargo, en este estudio cuatro casos se hallaban en la cabeza y el cuello; tres en las extremidades, hubo un tumor cervicomediastinal, el primero descrito en estas dos localizaciones y otro retro

peritoneal, presentación rara.

En especial se debe realizar una diferenciación clínica e histopatológica con el lipoma y el liposarcoma mixoide (Cuadro 3), la edad del paciente es esencial para la distinción, ya que estos se presentan entre la tercera a sexta década de la vida con casos descritos en adolescentes; con diferencias histológicas consistentes en atipia celular e hipercromasia en el caso de liposarcoma mixoide y ausencia de lipoblastos en el lipoma (9-12). Otras entidades con las que hay que hacer diagnostico diferencial son angiolipoma, fibrolipoma, hibernoma, y hamartomas mixoides del mesenterio.

Los elementos auxiliares en el diagnóstico de lipoblastoma son la radiografía simple en la que se observan imágenes radiopacas de la masa en tejidos blandos y a veces, reacción perióstica moderada (11,12,16). En el ultrasonido se ven imágenes hiperecóicas embebidas en halos hipoecóicos altamente sugerentes de lipoblastoma como ha sido informado por Fisher y cols (11,12,16) . En este estudio sólo en dos pacientes se identificaron estas imágenes (Figura 5). 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 reseccion (12). La resección quirúrgica completa es curativa; las recaídas se presentan en aquellos pacientes con resecciones parciales.

La literatura medica mundial describe hasta 14% de recaídas; en este estudio el porcentaje fue de 11.1% en la forma difusa de la enfermedad con resección parcial del tumor(10).

CONCLUSION

El lipoblastoma es una neoplasia benigna; en algunos casos tiene comportamiento agresivo. El 66 % de los casos son menores de tres años y medio; rara vez se presenta después de la primera década de la vida. Es importante identificarlo, ya que existen neoplasias malignas que pueden confundirse con ésta. El tratamiento es la excisión quirúrgica completa; de no ser así hay un alto índice de recurrencia.

CUADRO 1

DATOS CLINICOS DE NUEVE PACIENTES CON LIPOBLASTOMA ESTUDIADOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

Caso	Edad	Sexo	Manifestaciones clínicas	Localización	Tratamiento
1	21 meses	Femenino	Aumento de volumen Dolor	Retroperitoneal izquierdo	Resección completa
2	59 meses	Femenino	Aumento de volumen Consistencia blanda	Cuello derecho	Resección completa
3	9 meses	Femenino	Aumento de volumen Consistencia blanda	Escapula izquierda	Resección completa
4	9 meses	Masculino	Aumento de volumen. Dolor y consistencia blanda	Region frontal derecha	Resección completa
5	22 meses	Masculino	Aumento de volumen consistencia blanda	Cuello derecho	Resección completa
6	19 meses	Masculino	Aumento de volumen. dolor y consistencia dura	Cervico-mediastinal	Resección parcial
7	144 meses	Masculino	Aumento de volumen consistencia blanda	Muslo izquierdo	Resección completa
8	38 meses	Femenino	Aumento de volumen consistencia blanda	Cervical anterior. linea media	Resección completa
9	156 meses	Femenino	Aumento de volumen consistencia blanda	Muslo izquierdo	Resección completa

CUADRO 2

CARACTERISTICAS RADIOLOGICAS

Estudio	Frecuencia absoluta n	Característica	Frecuencia relativa % de positividad
Rx simple	6	Radiopaca	50
Ultrasonido	3	Ecos mixtos	100
Tomografia	4	Hipodensas	100

TC US Hounsfield limites -20 a 97 Promedio: 60

CUADRO 3

DIAGNOSTICOS DIFERENCIALES DEL LIPOBLASTOMA

Características	Lipoblastoma	Lipoma	Liposarcoma mixoide
Edad	1ª década	3ª década	3ª a 6ª década
Sexo	Masculino	Masculino	Masculino
Localización	Extremidades	Tronco, cabeza y cuello	Extremidades
Ultrasonido	Imágenes de ecos mixtos.	Imágenes isoecogenicas.	Imágenes de ecos mixtos
Tomografía	Hipodensidad Unid. Hansfield negativas -20 a -90	Hipodensidad Unid. Hansfield negativas Prom. -60	Hipodensidad. Unid. Hansfield negativas -60 a -90
Histopatología	Presencia de lipoblastos	Ausencia de lipoblastos	Lipoblastos atipicos y pleomórficos
Citogenética	Translocación del cromosoma 7 y 8	Translocación del cromosoma 12.	Translocación del cromosoma 12 y 16.
Metástasis	No.	No	Sí
Tratamiento	Quirúrgico	Quirúrgico	Quirúrgico, radioterapia y quimioterapia

(7,9,10,11,12,15,17)

FIGURA I

LOCALIZACION

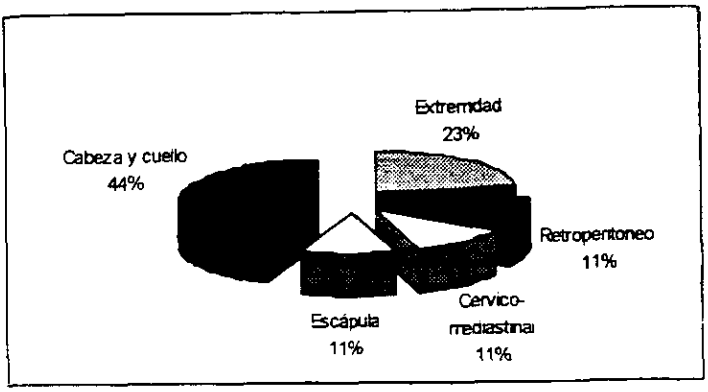

FIGURA 2

IMAGENES TOMOGRAFICAS

LIPOBLASTOMA RETROPERITONEAL EN UN LACTANTE MAYOR

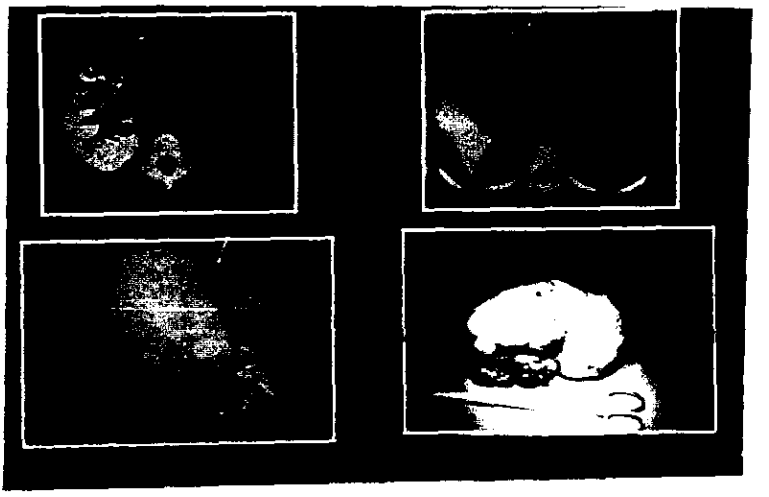

FIGURA 3

PREESCOLAR CON LIPOBLASTOMA EN LA LINEA MEDIA DEL CUELLO

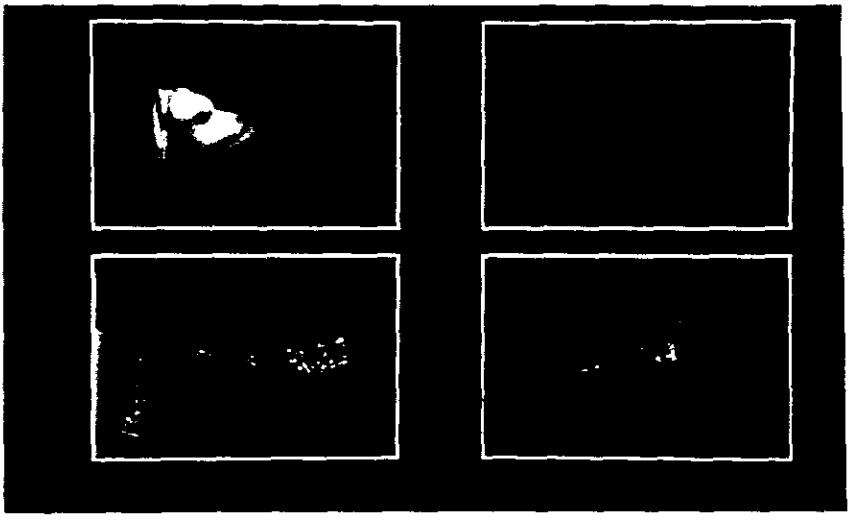

FIGURA 4

IMÁGENES ECOSONOGRAFICAS AREAS HIPERECOICAS CON HALOS HIPOECOICOS

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

BIBLIOGRAFIA:

1. - Jaffe RH. Recurrent lipomatous tumors of the groin: Liposarcoma and lipoma pseudomyxomatodes. AMA Arch. Pathol. 1926; 1: 381-87.

2. - Chung EB, Enzinger FM. Benign lipoblastomatosis: an analysis of 35 cases. Cancer 1973; 32:482-91.

3. - Collins MH, Chatten J. Lipoblastoma/lipoblastomatosis: a clinicopathologic study of 25 tumors.Am J Surg Pathol 1997; 21:1131-37.

4. - Greco MA, Garcia RL, Vuletin JC. Benign lipoblastomatosis, ultraestructural and histogenesis. Cancer 1980; 45: 511-5.

5. - Vellios F, Baez J, Schumacker HB. Lipoblastomatosis: A tumor of fetal fat different from hibernoma. Report of a case with observations on the embriogenesis of human adipose tissue. Am J, Pathol 1958;34:1149-59.

6. - Zárate M, Rodriguez 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.

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; 6:24-29.

8. - Gibbs MK, Scule EH, Hayles AB, Telander RL. Lipoblastomatosis: a tumor of children. Pediatrics 1977; 60:235-8.

9. - Coffin CM. Lipoblastoma: an embryonal tumor of soft tissue related to organogenesis. Sem Diag Pathol 1994;11: 98-103.

10. - 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.

11. - 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.

12. - Fischer MF, Fletcher BD, Dahms BB, Haller JO, Friedman AP. Abdominal lipoblastomatosis: radiographic, echographic, and computed tomographic findings. Radiology 1981; 138:593-6.

13. - Whyte AM, Powell N. Case Repot: Mediastinal lipoblastoma of infancy. Clinical Radiology 1990; 42:205-206.

14. - Mentzel T, Calonje E, Fletcher CDM. Lipoblastoma and lipoblastomatosis: a clinicopathological study of 14 cases. Histopathology 1993; 23 : 527-33.

15. - Federici S, Coughi D, Sciutti R. Benign mediastinal lipoblastoma in a 14-months-old infant: Pediatr Radiol 1992;22:150-51.

16. - Cowling MG, Holmes SJK, Adam AJ. Benign chest wall lipoblastoma of infancy producing underlying bone enlargement. Pediatr Radiol 1995; 25:54-5

17. - Miller GG, Yanchar NL, Magee JF, Blair GK. Tumor kariotype differentiates lipoblastoma from liposarcoma. J Pediatr Surg 1997; 32:1771-72