

Localización atípica de un lipoblastoma en una niña de 5 años

Zhaojun Bi^a, Peng Dong^a, Chunjuan Sun^b, Yinghong Shi^b, Jing Liu^b , Heng Ma^b

RESUMEN

Se informa de un lipoblastoma perineal en una niña de 5 años localizado en el labio mayor derecho. La lesión aumentó gradualmente en 6 meses. En la ecografía y la resonancia magnética (RM), se observó un tumor heterogéneo sólido limitado con componente graso. Tras su extirpación quirúrgica, el estudio anatomopatológico confirmó un lipoblastoma.

El lipoblastoma es un tumor mesenquimatoso benigno poco frecuente de la lactancia y la primera infancia. Los síntomas varían en función de la localización; pueden observarse signos de compresión de los órganos adyacentes. Este tipo de tumores inusuales de los tejidos blandos son más frecuentes en menores de 3 años. Los lipoblastomas se localizan predominantemente en las extremidades, pero también pueden encontrarse en la cabeza y el cuello, el tronco, el mediastino, el riñón, el mesenterio, el retroperitoneo y el perineo. Se debe sospechar su presencia en función de los hallazgos de la ecografía y la RM.

Palabras clave: perineo; lipoblastoma; resonancia magnética; niño.

doi (español): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2022-02853>

doi (inglés): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2022-02853.eng>

Cómo citar: Bi Z, Dong P, Sun C, Shi Y, et al. Localización atípica de un lipoblastoma en una niña de 5 años. *Arch Argent Pediatr* 2023; 121(6):e202202853.

^a Universidad Médica de Weifang, Distrito de Weicheng, Weifang, China; ^b Facultad de Medicina de la Universidad de Qingdao, Hospital Afiliado de Yuhuangding, Yantai, China.

Correspondencia para Jing Liu: ljyhdy2@163.com

Financiamiento: este estudio contó con la financiación del Proyecto “Académico de Taishan” (NO.tsqn202103197) y de la Shandong Province Natural Science Foundation [ZR2022MH274].

Zhaojun Bi y Peng Dong contribuyeron por igual en este trabajo.

Conflicto de intereses: ninguno que declarar.

Recibido: 13-9-2022

Aceptado: 7-2-2023



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Atribución-No Comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional. Atribución — Permite copiar, distribuir y comunicar públicamente la obra. A cambio se debe reconocer y citar al autor original. No Comercial — Esta obra no puede ser utilizada con finalidades comerciales, a menos que se obtenga el permiso. Sin Obra Derivada — Si remezcla, transforma o crea a partir del material, no puede difundir el material modificado.

INTRODUCCIÓN

Los lipoblastomas son tumores benignos de las partes blandas poco frecuentes, que aparecen en lactantes y niños.¹ La gran mayoría de estos tumores se presentan en niños menores de 3 años. Aunque los lipoblastomas son benignos, se agrandan rápidamente, lo suficiente como para ser descubiertos o causar síntomas. El síntoma más frecuente es una masa indolora.² La resonancia magnética (RM) es una herramienta importante para determinar la extensión anatómica, el compromiso tisular y la composición de los tumores y diseñar una estrategia de tratamiento. El mejor tratamiento quirúrgico es una resección completa que incluya el borde del tumor, y se recomienda un seguimiento a largo plazo en caso de recidiva.³

A menudo, los lipoblastomas se descubren como una lesión de los tejidos blandos de las extremidades, que representan el 70 % del total de casos; los lipoblastomas de las extremidades inferiores son más frecuentes que los de las

extremidades superiores.³ También pueden aparecer en los tejidos blandos profundos, como el peritoneo, la pared torácica, la boca, el mesenterio, el tronco y el cuello.⁴ El perineo es una localización poco frecuente de los lipoblastomas; solamente se describieron 7 casos en la bibliografía.

A propósito de un caso

Una niña de 5 años tenía una “masa” del tamaño de un maní en el labio mayor derecho, sin antecedentes de traumatismo, dolor ni secreción. La “masa” indolora había aumentado gradualmente hasta llevar a aproximadamente 5 cm de diámetro en 6 meses. No se le administró ningún tratamiento. En la exploración física, se observó una masa quística de 5 cm × 2 cm × 3 cm con tensión elevada y movilidad aceptable. En la resonancia magnética (RM) de la pelvis, se encontró una masa sólida (5,3 cm × 2,6 cm × 3,3 cm) con componente graso e hiperintensidad

FIGURA 1 A-B. Masa grande con intensidad de señal heterogénea en las secuencias ponderadas en T2 y T1 en el labio mayor derecho

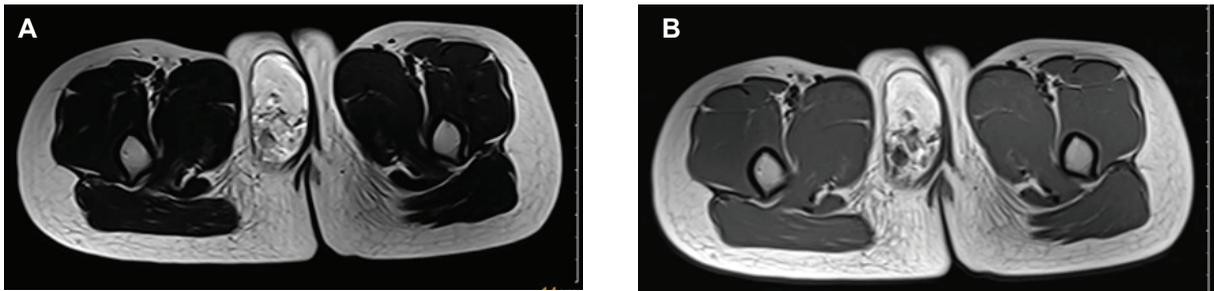


FIGURA 2. Secuencias de supresión grasa con reducción de señal

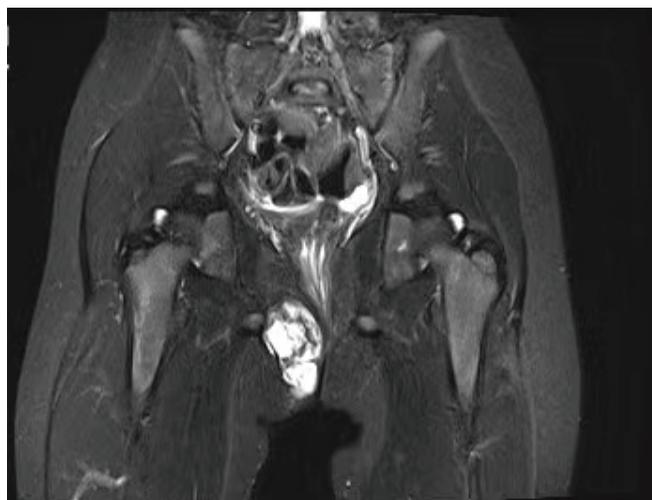


FIGURA 3. Ecografía Doppler que muestra poca irrigación sanguínea en la lesión

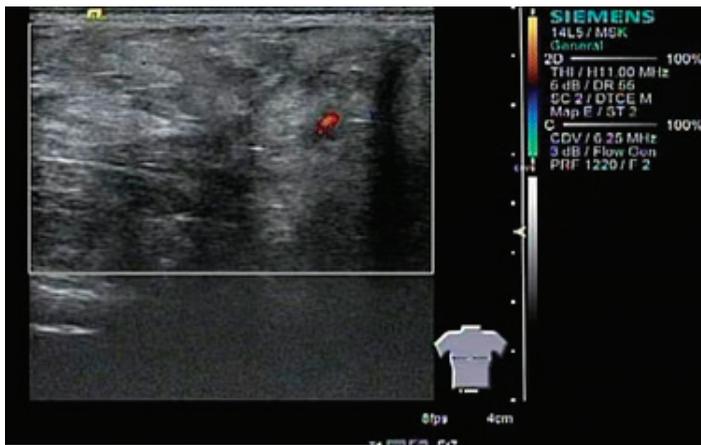
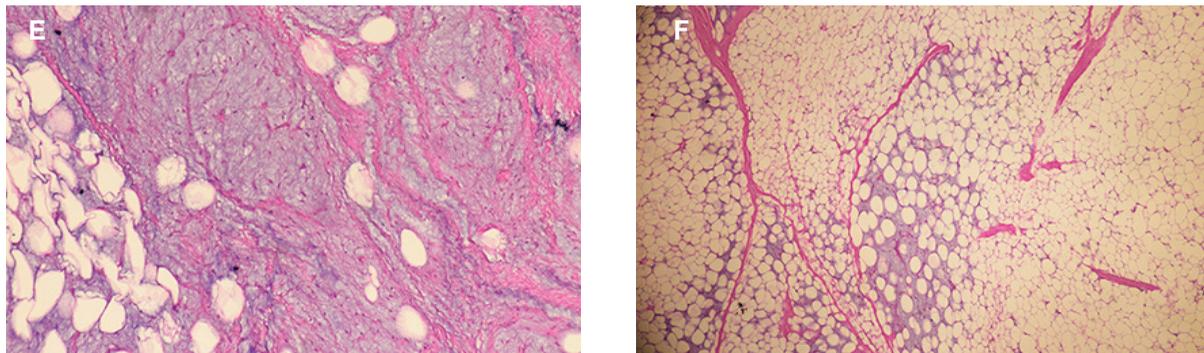


FIGURA 4. Adipoblastos observados bajo el microscopio (HE × 100 y HE × 10)



heterogénea de la señal en las secuencias transversales en T2 (*Figura 1A*) y T1 (*Figura 1B*) y reducción de la señal en las secuencias de supresión grasa, lo que demostraba el componente graso de la lesión (*Figura 2*). En la ecografía Doppler, se observó poca irrigación sanguínea en la lesión (*Figura 3*). Se extirpó el tumor completamente mediante cirugía. El patólogo confirmó que la masa era un lipoblastoma (*Figura 4*).

DISCUSIÓN

En este estudio, informamos sobre un lipoblastoma en el labio mayor derecho. En la ecografía, se observó que el eco se localizaba en la capa de grasa y que el límite no era claro. El interior era ligeramente hiperecoico y había separación en bandas de fibras. En la ecografía Doppler, se observó poca irrigación sanguínea en la lesión. La información proporcionada por la ecografía nos permite comprender la estructura

interna del lipoblastoma. El lipoblastoma puede dividirse en dos tipos patológicos:⁵ localizado y difuso. El lipoblastoma localizado y el difuso difieren en los hallazgos de la ecografía Doppler color. La clasificación del flujo sanguíneo de los lipoblastomas localizados⁶ es principalmente de grado 0 o I, pero la derivación del flujo sanguíneo del lipoblastoma difuso suele ser de grado II o III. En resumen, este último tiene un flujo sanguíneo más abundante, lo que explica que sea más propenso a la transformación maligna que el lipoblastoma localizado.

Desde el punto de vista radiológico, las secuencias múltiples de RM tienen una función indispensable en la localización y caracterización del tumor. La RM puede identificar la grasa dentro de un tumor en forma definitiva. En particular, las técnicas de supresión grasa⁵ sirven para la evaluación de los lipoblastomas, ya que incluso las secuencias en T1 y T2 estándar no pueden mostrar la presencia de tejido adiposo en el tumor.

Para comprender mejor los lipoblastomas, debemos familiarizarnos con los liposarcomas mixoides, que son similares. Por un lado, los lipoblastomas suelen aparecer en lactantes y niños pequeños, mientras que los liposarcomas mixoides son frecuentes en los adultos. Por otro lado, en comparación con los lipoblastomas, la estructura lobulillar del liposarcoma mixoide no es evidente, sus septos fibrosos son incompletos y sus adipocitos maduros se concentran en el margen lobulillar.⁷

Los lipoblastomas son tumores benignos con pocas probabilidades de convertirse en malignos y nunca se describieron metástasis a distancia. Según su localización, los lipoblastomas pueden oprimir los nervios y órganos circundantes.⁸ Por lo tanto, la resección total, con preservación de las estructuras adyacentes, es el tratamiento de elección. El pronóstico de los lipoblastomas es excelente. Sin embargo, en algunos casos, puede presentarse recidiva, con una tasa de recidiva de aproximadamente el 14 %-25 %;⁹ por lo tanto, la ecografía y la RM son las técnicas recomendadas actualmente para el seguimiento, en especial, en los casos de resección incompleta o recidiva previa.

CONCLUSIÓN

Hasta la fecha, rara vez se describieron lipoblastomas en los labios mayores. En el caso que describimos aquí, mediante la ecografía y la

RM, se observó una masa regular con contenido graso en el labio mayor derecho. La resección total es la opción ideal para la confirmación del diagnóstico y el tratamiento. En los casos de resección incompleta o recrudescimiento localizado, debe hacerse una observación a largo plazo para detectar la recidiva. ■

REFERENCIAS

1. Do NY, Cho SI, Park JH, Choi JY. Lipoblastoma arising from the submandibular region. *J Pediatr Surg*. 2008;43(11):e13-5.
2. Kalaivani Selvi S, Pradhan P, Rajesh NG, Gochhait D, Barwad A. Lipoblastoma presenting as a rapidly growing paravertebral mass and masquerading as myxoid liposarcoma on fine needle aspiration cytology. *Diag Cytopathol*. 2016;44(5):426-9.
3. Schultz E, Rosenblatt R, Mitsudo S, Weinberg G. Detection of a deep lipoblastoma by MRI and ultrasound. *Pediatr Radiol*. 1993;23(5):409-10.
4. El Amine O, Belghith M, Salhi H, Goucha A, Gamoudi A. Submandibular lipoblastoma: Case report of a rare tumor in childhood. *Avicenna J Med*. 2018;8(2):55-7.
5. Chung EB, Enzinger FM. Benign lipoblastomatosis. An analysis of 35 cases. *Cancer*. 1973;32(2):482-92.
6. Cheung VYT. Ultrasonography of benign vulvar lesions. *Ultrasonography*. 2018;37(4):355-60.
7. Choi HJ, Lee YM, Lee JH, Kim JW, Tark MS. Pediatric lipoblastoma of the neck. *J Craniofac Surg*. 2013;24(5):e507-10.
8. Jaafar R, Tang IP, Jong DE, Narihan MZ. Cervical lipoblastoma: An uncommon presentation. *Ear Nose Throat J*. 2015;94(7):E8-10.
9. Collins MH, Chatten J. Lipoblastoma/lipoblastomatosis: a clinicopathologic study of 25 tumors. *Am J Surg Pathol*. 1997;21(10):1131-7.