

Lipoblastoma retroperitoneal: reporte de caso

Retroperitoneal lipoblastoma. Case report

Lizzette Laura Barbosa(1)

1. Departamento de Cirugía, Hospital Roosevelt, Guatemala, Guatemala.

Correspondencia: Dra. Lizzette Laura Barbosa, liz.barbosa@outlook.com

DOI: <https://doi.org/10.36109/rmg.v163i1.597>

Publicado: 9 de Septiembre 2023

Resumen

El lipoblastoma es una neoplasia benigna del tejido adiposo, infrecuente y casi exclusiva de niños. Usualmente se presenta en las extremidades, estableciéndose su diagnóstico definitivo mediante análisis histológico y citogenético. Se presenta un caso clínico de lipoblastoma de ubicación infrecuente, en niño de 8 años de edad, con aumento de volumen abdominal de 4 meses de evolución. El diagnóstico fue confirmado por análisis histológico y citogenético.

Palabras clave: lipoblastoma, retroperitoneal, benigno.

Abstract

Lipoblastoma is a benign neoplasm of adipose tissue, rare and almost exclusive of children. It usually occurs in the extremities. The definitive diagnosis is established through histological and cytogenetic analysis. A clinical case of lipoblastoma of infrequent location, in an 8-year-old boy, with an increase in abdominal volume of 4 months of evolution is presented. The diagnosis was confirmed by histological and cytogenetic analysis.

Keywords: lipoblastoma, retroperitoneal, benign.

Introducción

El lipoblastoma es un tumor benigno poco frecuente de tejidos blandos que se presenta con mayor frecuencia en lactantes y niños [1,2]. La gran mayoría se detecta en niños <3 años de edad, con >80 % de los casos antes de los 3 años y 40 % antes del año de edad. Aproximadamente el 70% de estos tumores ocurren en las extremidades, el tronco, la cabeza y el cuello. Los lipoblastomas retroperitoneales son raros y ocurren en <5 % de los casos [3].

Informe de caso

Acude a la emergencia un paciente masculino de 8 años de edad, con un cuadro clínico de 4 meses de evolución de disminución de ingesta alimentaria y vómitos. Sin anomalías congénitas evidentes al nacer ni antecedentes familiares de enfermedad. Al examen físico, el niño tenía un abdomen blando, moderadamente distendido, no doloroso a la palpación. Se palpó una masa abdominal izquierda. La TC abdominal reveló una lesión de masa de partes blandas, encapsulada, en la región retroperitoneal (Fig.1A). La masa tenía un margen claramente definido y un patrón reticular con un componente de grasa interpuesto. Con base en estos hallazgos, se sospechó que la masa era un tumor maligno de tejido blando. El paciente fue llevado a sala de operaciones para resección de la masa retroperitoneal.

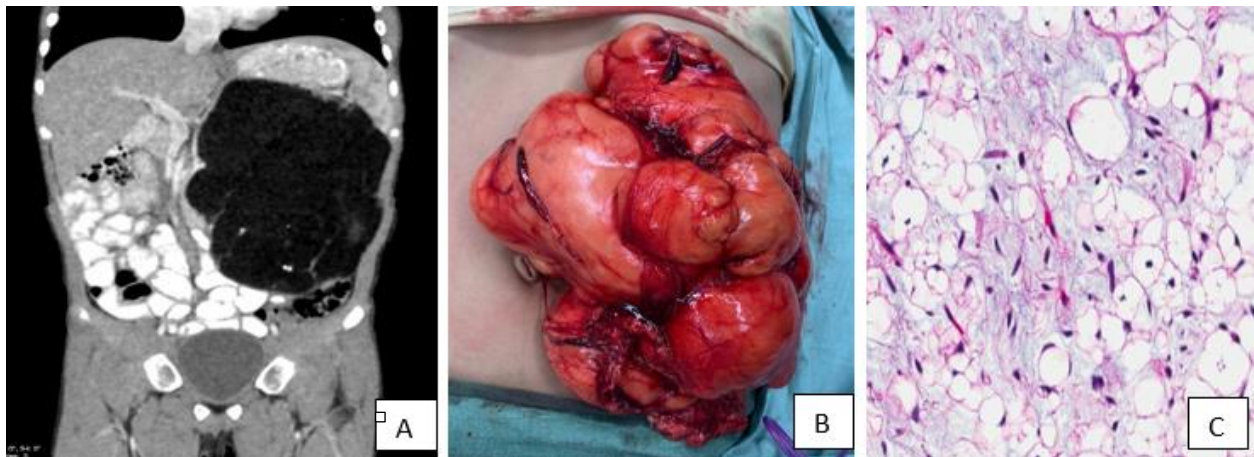


Fig. 1: Lipoblastoma retroperitoneal. A) TC de abdomen con imagen hipodensa. B) Masa en el procedimiento quirúrgico. C) Adipocitos maduros y células fusiformes.

Se encontró una masa bien encapsulada, adherida de forma laxa al retroperitoneo. El tumor se liberó del espacio retroperitoneal sin dañar las estructuras adyacentes (Fig. 1B). Estaba bien delimitado con una cápsula fibrosa delgada y un parénquima graso lobulado, amarillo, separado por tabiques fibrosos delgados con vasos punteados. El examen histopatológico demostró la proliferación madura de adipocitos y células fusiformes, tabiques fibrovasculares acompañados de cambios mixoides (Fig. 1C). Las células se separaron en lóbulos por tabiques, y en la periferia estaban presentes áreas de adipocitos inmaduros que mostraban un aspecto multivacuolar. El análisis citogenético mostró un reordenamiento cromosómico de 8q11-13 confirmando el diagnóstico de lipoblastoma. El seguimiento a los 6 y 12 meses no reveló evidencia de recurrencia.

Discusión

Los lipoblastomas son tumores de tejidos blandos compuestos de tejido adiposo embrionario/fetal y se caracterizan por una naturaleza benigna, presentación temprana, predominio masculino y crecimiento rápido [1]. El lipoblastoma retroperitoneal es difícil de diagnosticar antes de la operación. El diagnóstico diferencial del tumor es amplio e incluye sarcomas, neuroblastomas y teratomas. La resonancia magnética tiene la sensibilidad más alta para la patología del tumor, ya que el aumento de la vascularización en los lipoblastomas en comparación con los lipomas se presenta como una intensidad más baja en las imágenes. La tomografía también es de utilidad para delimitar la masa, medir el tamaño y definir la relación entre el tumor y las estructuras viscerales, nerviosas y vasculares adyacentes. La resección total y un examen patológico son necesarios en última instancia para lograr un diagnóstico definitivo [3]. El uso reciente de la citogenética demostró ser útil para el diagnóstico, ya que se encontró que las translocaciones que involucran el brazo largo del cromosoma 8, en particular 8q11-13, con o sin reordenamientos del oncogén PLAG1, se relacionan con los lipoblastomas [2]. Este reordenamiento del gen PLAG1 se observa en el 82 % de los lipoblastomas, solo en el 3 % de los lipomas convencionales y nunca en el liposarcoma mixoide.

La mayoría de los lipoblastomas se han encontrado en el tronco o las extremidades, con solo 5 % de los casos notificados en el retroperitoneo. El lipoblastoma retroperitoneal tiende a ser de gran tamaño (>10 cm) cuando se diagnostica en la presentación. Sin embargo, la gran mayoría de las resecciones son bien toleradas con cursos posoperatorios benignos. La resección completa no debe retrasarse, ya que el pinzamiento de las estructuras circundantes es inminente [4]. El pronóstico a largo plazo del lipoblastoma suele ser excelente.

Referencias bibliográficas / References

1. Burchhardt D, Fallon SC, Lopez ME, et al. Retroperitoneal lipoblastoma: a discussion of current management. *J Pediatr Surg* 2012;47:e51–4.
2. Chi TW, Shih SL, Ma YC. Retroperitoneal lipoblastoma: report of one case. *Zhonghua Min Guo Xiao Er Ke Yi Xue Hui Za Zhi* 1995;36:376–7.
3. Chung EB, Enzinger FM. Benign lipoblastomatosis. An analysis of 35 cases. *Cancer* 1973;32:482–92.
4. McVay MR, Keller JE, Wagner CW, et al. Surgical management of lipoblastoma. *J Pediatr Surg* 2006;41:1067–71