

Caso Clínico

Lipoblastoma retroperitoneal: a propósito de un caso

M^a.A. DE ANDRÉS FRAILE^a, E. DE DIEGO GARCÍA^b, I. FERNÁNDEZ JIMÉNEZ^c, J. VIDAL^c, F. SANDOVAL GONZÁLEZ^b

^aServicio de Pediatría. ^bSección de Cirugía Pediátrica. ^cSección de Radiología Pediátrica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

RESUMEN

Los lipoblastomas y las lipoblastomatosis son neoplasias benignas poco frecuentes del tejido adiposo embrionario que aparecen casi exclusivamente en la edad pediátrica. Generalmente se localizan superficialmente y se comportan como masas asintomáticas. Los más profundos son más raros y presentan sintomatología con más frecuencia. El diagnóstico diferencial más importante es con el liposarcoma, siendo difícil de realizar preoperatoriamente. Así, la extirpación quirúrgica y el posterior estudio histopatológico, e incluso citogenético, se considera el mejor método diagnóstico y terapéutico de este tumor.

Se expone el caso de un niño de 19 meses al que, tras presentar una infección del tracto urinario, se le realiza una ecografía abdominal descubriéndose una masa retroperitoneal. Se amplía el estudio mediante diferentes técnicas de imagen y se realiza una punción-aspiración con aguja fina (PAAF) que indica la presencia de un lipoma. Se procede a la extirpación quirúrgica observándose que la masa comprime uréter y vejiga y que tiene aspecto de tejido adiposo. El diagnóstico anatomopatológico definitivo es de lipoblastoma.

Destacamos la rareza del caso, especialmente en cuanto a su localización como a la sintomatología que presenta.

Palabras clave: Lipoblastoma; Retroperitoneal; Infección tracto urinario.

ABSTRACT

Lipoblastoma and lipoblastomatosis are rare benign neoplasms of embryonic fat tissue that occur almost exclusively in children. Most tumors are superficially located and asymptomatic. Those deeply seated are rare and more often symptomatic. Lipoblastoma must be distinguished from liposarcoma but a preoperative diagnosis is not possible. Surgery and subsequent histopathologic analysis, and even cytogenic evaluation, is the best diagnostic and therapeutic method.

We report the case of a 19 month-old boy diagnosed of an urinary tract infection. Ultrasonography revealed an homogeneous retroperitoneal mass. Cytology was done by means of a fine needle aspiration and a diagnosis of lipoma was made. At surgery a fatty tumor that compressed ureter and bladder was observed. The final histopathological diagnosis of lipoblastoma was made.

We emphasize that it is a rare tumor, mainly in this location and exhibiting the sintomatology described.

Key words: Lipoblastoma; Retroperitoneal; Urinary tract infection.

INTRODUCCIÓN

Los lipoblastomas son tumores benignos poco frecuentes del tejido adiposo embrionario. Aparecen casi exclusi-

Correspondencia: Dra. M^a.A. De Andrés. HUMV. Cardenal Herrera Oria s/n. 39011 Santander.

Correo electrónico: deandresma@ole.com

Recibido: Diciembre 2002. *Aceptado:* Febrero 2003



Figura 1. Ecografía abdomino-pélvica. Tumorción pélvica que crece en la pelvis menor, desplazando a la vejiga y al recto hacia la derecha, sin signos de infiltración local. T: Tumor. V: vejiga.

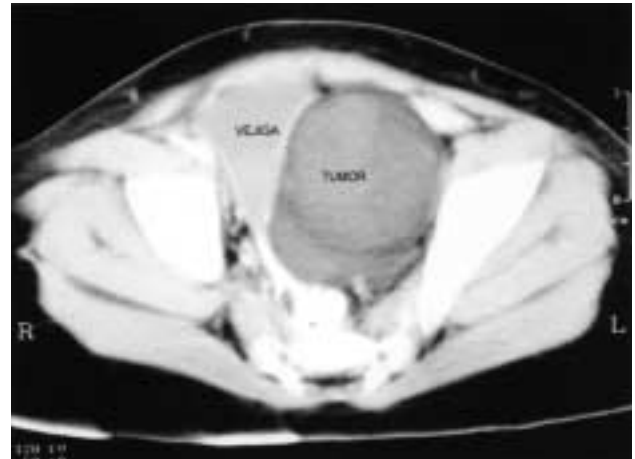


Figura 2. TC abdomino-pélvico. Tumorción bilobulada con septos y densidad grasa. T: tumor. V: vejiga.

vamente en la infancia, generalmente en menores de tres años. Pueden presentarse como lesiones circunscritas (lipoblastomas) o difusas e infiltrativas (lipoblastomatosis)^(1,2).

La clínica depende fundamentalmente del tamaño y la localización del tumor. En la mayoría de los casos se comportan como masas asintomáticas, aunque en algunas ocasiones pueden producirse síntomas derivados del efecto compresivo sobre estructuras vecinas.

Su localización más frecuente es en las extremidades, siendo la zona retroperitoneal una de las más inusuales.

El diagnóstico de sospecha suele iniciarse con la palpación de una masa superficial, sin embargo, los lipoblastomas localizados en zonas más profundas pueden presentarse con otro tipo de síntomas que hacen más difícil su diagnóstico⁽²⁻³⁾.

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica⁽²⁻⁴⁾.

Se presenta el caso de un lactante de 19 meses con un lipoblastoma retroperitoneal que fue diagnosticado tras presentar una infección del tracto urinario.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Se trata de un varón de 19 meses que es diagnosticado de una infección del tracto urinario, sin otros datos clínicos de interés. Siguiendo el protocolo de nuestro hospital en caso de infecciones urinarias, se realiza una ecografía abdo-

mino-pélvica objetivándose una masa de 5 x 5 x 7 cm en pelvis menor, hiperecoica y homogénea sin características ecográficas específicas (Fig. 1). Dado el hallazgo ecográfico, se realiza un tacto rectal en el que se toca una masa dura que, sin embargo, no se objetiva en la palpación abdominal. Se realizan otras pruebas de imagen que comprenden cistografía, enema opaco y TAC tóraco-abdominal. La exploración abdominal mediante TAC se realiza con y sin contraste intravenoso tras opacificación del colon por vía rectal, encontrándose una tumoración sólida de diámetro craneocaudal de 9 cm. con densidad relativamente homogénea y características de grasa (Fig. 2). Se implanta en la región retroperitoneal izquierda a nivel lumbosacro desplazando hacia la derecha a la vejiga y al recto, a los que comprime sin infiltrarlos, aunque está adherida a estos, así como a las estructuras óseas y al psoas. La captación de contraste indica una pobre vascularización del tejido tumoral. No se observan metástasis pulmonares ni en órganos abdominales, así como tampoco adenopatías. Se practica biopsia y citología por aspiración con aguja a través de la pared abdominal anterior. Por último, se realiza gammagrafía MIBG I123 no objetivándose captación por la masa y con un rastreo corporal negativo.

Con el diagnóstico anatomopatológico inicial de lipoma se efectúa laparotomía encontrando una masa tumoral dura, con consistencia y aspecto de lipoma, que desplaza el uréter izquierdo hacia el centro y la vejiga hacia la derecha. El tumor está adherido a los vasos ilíacos y al psoas, a los que

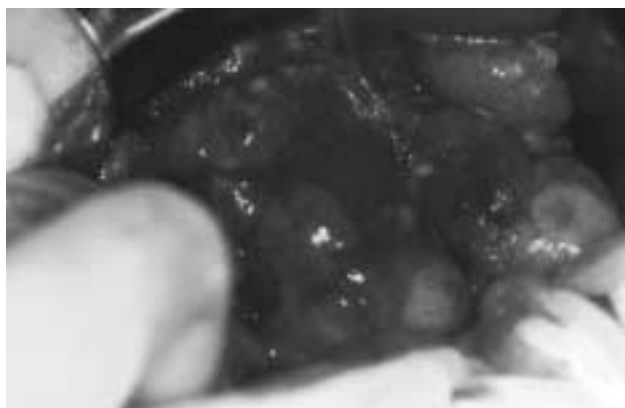


Figura 3. Imagen intraoperatoria. Imagen del tumor y su relación con los vasos ilíacos y el ureter.

bordea, resecándose con facilidad. Presenta un aspecto lobulado que impresiona de grasa normal, con un peso aproximado de 450 g. Se identifican sin dificultad las estructuras vecinas: vejiga, uréter, vasos ilíacos y nervios (Fig. 3). El diagnóstico histológico definitivo es de lipoblastoma.

DISCUSIÓN

Los lipoblastomas y las lipoblastomatoses 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.

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).

Se trata de tumores muy poco frecuentes, siendo escasas las referencias en la literatura (para revisión ver Ref. 2). La mayoría se encuentran localizados en zonas superficiales, de los cuales aproximadamente el 70% se sitúan en las extremidades, seguidos en porcentajes variables según las series por cuello, cabeza y tronco. Su presencia en zonas profundas es más rara, aunque se han descrito algunos casos en mediastino, canal inguinal, mesenterio y retroperitoneo⁽⁴⁾. En cuanto a la localización retroperitoneal sólo hemos encontrado 12 casos descritos en la literatura^(1,3-9).

La forma más frecuente de presentación de estos tumores es la de una masa indolora, palpable y asintomática. Sin embargo, en algunos casos, sobre todo aquellos que se localizan en zonas profundas y en las lipoblastomatoses, pueden encontrarse síntomas debidos a compresión local^(2,10). Así, algunos lipoblastomas intratorácicos se han manifestado con disnea, estridor e hipoxia^(11,12). Por lo que se refiere a los situados en retroperitoneo, la forma de presentación que se ha descrito hasta ahora ha sido de diferentes tipos. Además de la más típica como masa palpable⁽⁶⁾, alguno de los casos se diagnosticó a partir de una sintomatología de vómitos persistentes⁽³⁾, mientras que otro fue detectado tras presentar edema en una pierna⁽⁶⁾. El caso que presentamos es el primero que se describe diagnosticado a partir de una infección del tracto urinario. La masa tumoral de 450 g de peso se situaba a nivel lumbosacro ocupando la región retroperitoneal izquierda. Tanto las pruebas de imagen como posteriormente la laparotomía mostraban como la masa comprimía y desplazaba a la vejiga y al ureter izquierdo. Este efecto masa sobre las estructuras urinarias podría producir una estasis de la orina que favorecería la colonización por gérmenes patógenos. De hecho, una vez resecado el lipoblastoma no se repitieron las infecciones urinarias.

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⁽¹³⁾. 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, lipoblastomatoses difíciles de diferenciar de los liposarcomas tanto con técnicas de microscopía óptica como electrónica^(14,15). En este sentido, recientes estudios citogenéticos encuentran anomalías cromosómicas específicas que caracterizan los tumores del tejido adiposo benignos y malignos. Así, todos los lipoblastomas analizados contienen reordenamientos cromosomales que implican a la región 8q11-13⁽¹⁶⁾, mientras que los liposarcomas muestran traslocaciones (12;16) (q13;p11) ó (12;22) (q13;q12)⁽¹⁵⁾.

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.

nea de los lipoblastomas y sí un crecimiento más o menos rápido que puede provocar sintomatología por el efecto masa o bien de tipo estético, por lo que no parece haber dudas respecto a que el tratamiento de elección es el quirúrgico⁽²⁾. 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^(5,10,17). Por tanto, el 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.

Concluimos, que nuestro caso representa una forma de manifestación no descrita anteriormente de lipoblastoma. Que la localización retroperitoneal es tan poco frecuente que hace muy difícil su diagnóstico. Que el tratamiento quirúrgico es el de elección tanto con fines terapéuticos como diagnósticos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chung EB, Enzinger FM. Benign lipoblastomatosis: An analysis of 35 cases. *Cancer* 1973; **32**: 482-92.
2. Harrer J, Hammon G, Wagner T, Bolkenius M. Lipoblastoma and lipoblastomatosis: A report of two cases and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg* 2001; **11**: 342-9.
3. Collins MH, Chatten J. Lipoblastoma/Lipoblastomatosis: A clinicopathologic study of 25 tumors. *Am J Surg Pathol* 1997; **21**: 1131-1137.
4. Dilley AV, Patel DL, Hicks MJ, Brandt ML. Lipoblastoma: Pathophysiology and surgical management. *J Pediatr Surg* 2001; **36**: 229-31.
5. Chung YS, Kim WK, Park, KW, Lee SC, Jung SE. Lipoblastoma. *J Pediatr Surg* 2001; **36**: 905-7.
6. Jiménez JF. Lipoblastoma in infancy and childhood. *J Surg Oncol* 1986; **32**: 238-44.
7. 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.
8. Pollono DG, Tomarchio S, Drut R, Zaritzky M, Otero L, Vázquez AJ, Ripoll MC. Retroperitoneal and deep-seated lipoblastoma: diagnosis by CT scan and fine-needle aspiration biopsy. *Diagn Cytopathol* 1999; **20**: 295-7.
9. Gregor J, Dzielicki J. Diagnostic procedure and surgical treatment of lipoblastoma in children. Own experience. *Med Wieku Rozwoj* 2001; **5**: 71-4.
10. Hicks J, Dilley A, Patel D, Barrish J, Zhu SH, Brandt M. Lipoblastoma and lipoblastomatosis in infancy and childhood: histopathologic, ultrastructural, and cytogenetic features. *Ultrastruct Pathol* 2001; **25**: 321-33.
11. Tabrisky J, Rowe JH, Christie SG, Weinstein ED, Morris A. Benign mediastinal lipoblastomatosis. *J Pediatr Surg* 1974; **9**: 399-401.
12. Irgau I, McNicholas KW. Mediastinal lipoblastoma involving the left innominate vein and the left phrenic nerve. *J Pediatr Surg* 1998; **33**: 1540-2.
13. Mentzel T, Calanje E, Fletcher CDM. Lipoblastoma and lipoblastomatosis: a clinicopathological study of 14 cases. *Histopathology* 1993; **23**: 527-33.
14. Greco MA, Roger LG, Vulentin JC. Benign lipoblastomatosis: Ultrastructure and histogenesis. *Cancer* 1980; **45**: 511-5.
15. Miller GG, Yanchar NL, Magee JF, Blair GK. Tumor Karyotype differentiates lipoblastoma from liposarcoma. *J Pediatr Surg* 1997; **32**: 1771-2.
16. Dal Cin P, Sciot R, De Weaver I, Van Damme B, Van der Berghe H. New discriminative chromosomal marker in adipose tissue tumors. The chromosome 8q11-q13 region in lipoblastoma. *Cancer Genet Cytogenet* 1994; **78**: 232-325.
17. Mognato G, Cecchetto G, Carli M, Talenti E, d'Amore ES, Pederzini F et al. Is surgical treatment of lipoblastoma always necessary? *J Pediatr Surg* 2000; **35**: 1511-3.