

Lipoblastoma mediastínico en pediatría

Mediastinal lipoblastoma in paediatrics

María Santos C.^a, Patricio Herrera O.^b

^aBecada. Programa de Especialista en Cirugía Pediátrica, Universidad del Desarrollo - Clínica Alemana de Santiago, Chile

^bClínica Alemana de Santiago, Chile

Recibido: 7 de mayo de 2019; Aceptado: 16 de septiembre de 2019

¿Qué se sabe del tema que trata este estudio?

Es una neoplasia benigna de tejido adiposo blanco embrionario. Siendo casi exclusivo de la edad pediátrica. La ubicación en mediastino es infrecuente.

¿Qué aporta este estudio a lo ya conocido?

Aporta más casos de una patología poco conocida. Acompañado de una breve revisión sobre el estudio y manejo de esta patología.

Resumen

Objetivo: Describir dos casos de lipoblastoma mediastínico, patología de baja incidencia y poco conocida, siendo aún más infrecuente en mediastino, sin haber reportes descritos en nuestro país. **Casos Clínicos:** 2 pacientes, ambos de sexo masculino, menores de 3 años, en los que se encontró como hallazgo incidental una masa mediastínica en una radiografía de tórax. El estudio se complementó con una tomografía computada y en uno de los pacientes con una biopsia toracoscópica. En ambos se logró extirpación completa de la lesión vía toracotomía, siendo apoyado vía toracoscópica previa a la extracción de la lesión en uno de ellos. Uno de los pacientes evolucionó con Síndrome de Claude Bernard Horner el cual resolvió de manera espontánea luego de dos años y el segundo caso no presentó complicaciones. **Conclusiones:** el lipoblastoma mediastínico es una patología muy poco frecuente, las descripciones de la literatura se asemejan a los casos expuestos en este artículo, concluyendo que presentan un patrón muy similar entre ellos. Teniendo un pronóstico favorable si se logra la resección completa y siendo fundamental diferenciarlo de sus diagnósticos diferenciales para descartar malignidad.

Palabras clave:

Lipoblastoma;
niños;
mediastino;
neoplasia

Abstract

Objective: To describe two cases of mediastinal lipoblastoma, an infrequent and little-known pathology, which is extremely rare in the mediastinum, with no cases reported in our country. **Clinical Cases:** Two case reports. Both patients were boys younger than three years, in which a mediastinal mass was found incidentally on a chest x-ray. The study was complemented with a CT scan and with

Keywords:

Lipoblastoma;
children;
mediastinum;
neoplasms

Correspondencia:
María Santos C.
mariasantosc@gmail.com

Cómo citar este artículo: Rev Chil Pediatr. 2020;91(2):246-250. DOI: 10.32641/rchped.v91i2.1223

a thoracoscopic biopsy in one of the cases. Complete resection of the tumor was achieved in both patients through thoracotomy. One of the patients presented Claude Bernard Horner syndrome as a complication from surgery, which resolved spontaneously after two years and the second case had no complications. **Conclusion:** Mediastinal lipoblastoma is a very rare pathology. Descriptions found in existing literature are similar to the cases presented in this article. We can conclude that mediastinal lipoblastomas in pediatrics present a very similar pattern and presentation, having a good prognosis if complete resection is achieved. Also, it is essential to distinguish it from its differential diagnoses in order to rule out malignancy.

Introducción

El lipoblastoma es una neoplasia benigna de tejido adiposo blanco embrionario, descrita por primera vez por Vellois et al en 1958. Hasta la fecha hay solo 14 casos publicados de lipoblastoma mediastínico en PubMed, Scielo y Lilacs, buscado por los términos “Lipoblastoma” y “Mediastino”. Representan el 6% de los tumores de tejido adiposo, los que se pueden clasificar en: lipomas (64-90%), lipoblastomas (5-30%), liposarcomas (1-4%) e hibernomas (2%)¹. Se presentan casi exclusivamente en la edad pediátrica, siendo el 90% diagnosticados antes de los 3 años, con una relación de sexo masculino: femenino de 3:1²⁻⁴. La ubicación más frecuente del lipoblastoma es en el tronco (48%), seguido por extremidades, cabeza y cuello, retroperitoneo y mediastino¹.

Se caracterizan en la anatomía patológica por ser una lesión bien circunscrita presentando una pseudocápsula fibromembranosa con abundante matriz mixoide, compuesta de tejido mesenquimático inmaduro con adipocitos en distintos estadios de maduración. Presentan lóbulos con septos internos y una red capilar plexiforme. Se diferencian de otros tumores al no tener atipia celular^{5,6}. Son de crecimiento rápido y en la gran mayoría de los casos no infiltra tejidos adyacentes, no metastizan ni presentan degeneración maligna.

El cuadro clínico va a depender del tamaño y ubicación del tumor, pudiendo presentarse con síntomas respiratorios como también de manera asintomática⁷. El diagnóstico definitivo será dado por el estudio anátomo-patológico, pero se puede sospechar inicialmente con una adecuada anamnesis, examen físico y estudios imagenológicos. Es fundamental la extirpación completa de la lesión, evitando complicaciones propias de la cirugía como sangrado, infecciones, lesiones de estructuras nerviosas, entre otras. A pesar de ser benignos pueden tener un comportamiento localmente invasivo con riesgo de recidiva si la resección es incompleta⁸.

Es importante diferenciar la lipoblastomatosis de un lipoblastoma debido a su mayor morbilidad al invadir tejidos adyacentes y la posibilidad de ser multifocales. En los casos mediastínicos está descrita la infiltra-

ción al espacio epidural e intraespinal, nervio frénico, la vena braquiocefálica, corazón y pulmón. En otras ubicaciones pueden también infiltrar tejidos blandos y planos musculares. En ocasiones puede no haber delimitación clara entre el tumor y los tejidos contiguos. Por lo que es fundamental tener claridad de la invasión previo a la cirugía, para una adecuada planificación y así evitar daño de estructuras vecinas y mayor complicaciones¹.

Con el objetivo de describir una patología de muy baja incidencia y poco conocida, siendo aún más infrecuente en mediastino, sin haber reportes descritos en nuestro país. Reportamos dos casos clínicos de lipoblastoma mediastínico en pacientes pediátricos, incluyendo su presentación, manejo y pronóstico

Casos clínicos

Caso 1

Paciente de sexo masculino de 2 años, sin antecedentes mórbidos, historia de baja de peso ni síntomas respiratorios crónicos. Consultó en servicio de urgencias por sintomatología de infección respiratoria aguda. Se tomó una radiografía de tórax (figura 1) donde se observó una lesión de 6 cm. de diámetro en vértice de pulmón derecho. Se complementó el estudio con una tomografía computarizada (TC) donde se observó una lesión de tejido adiposo, tabicada en mediastino derecho de aproximadamente 5 cm, de densidad menor a 0 Unidades de Hounsfield (UH) informada como lipoblastoma mediastínico (figura 2).

Se realizó disección de la lesión vía toracoscópica previo a la extirpación vía toracotomía en el octavo espacio intercostal derecho. Se envió la muestra a biopsia diferida siendo informada como un lipoblastoma. El paciente evolucionó con Síndrome de Claude Bernard Horner transitorio, resuelto a los 2 años de seguimiento, sin otras complicaciones.

Caso 2

Paciente de sexo masculino de 1 año de edad, sin antecedentes mórbidos, baja de peso ni síntomas respiratorios crónicos. Consultó en servicio de urgencias

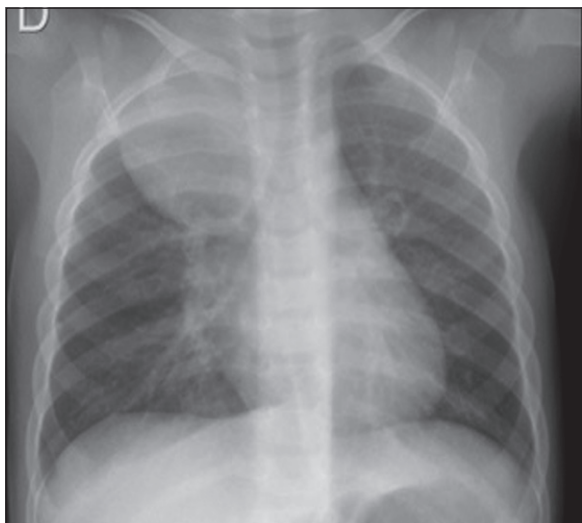


Figura 1. Radiografía de tórax. Se observa una lesión de 6 cm de diámetro en vértice de pulmón derecho.

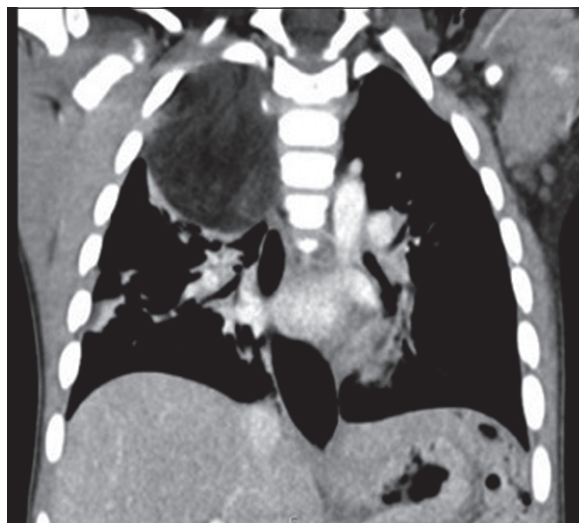


Figura 2. Tomografía Computada de tórax. Se observa lesión de tejido adiposo, tabicada en mediastino derecho de aproximadamente 5 cm, de densidad menor a 0 Unidades de Hounsfield informada como lipoblastoma mediastínico.

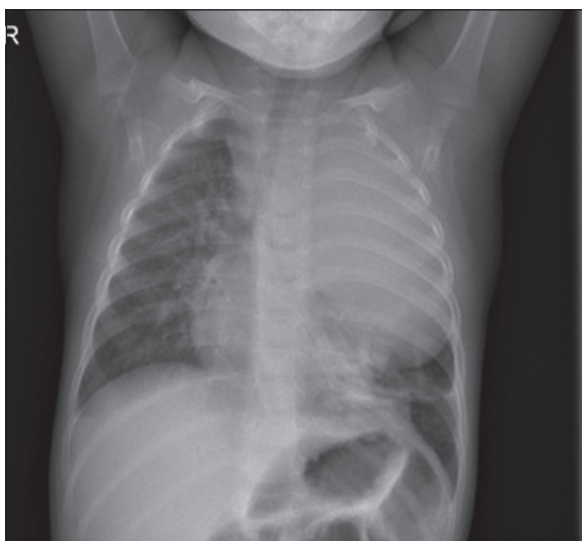


Figura 3. Radiografía de tórax. Se observa una masa mediastínica de aproximadamente 13 cm. de diámetro que colapsa y desplaza pulmón izquierdo hacia lado contralateral desde el vértice.

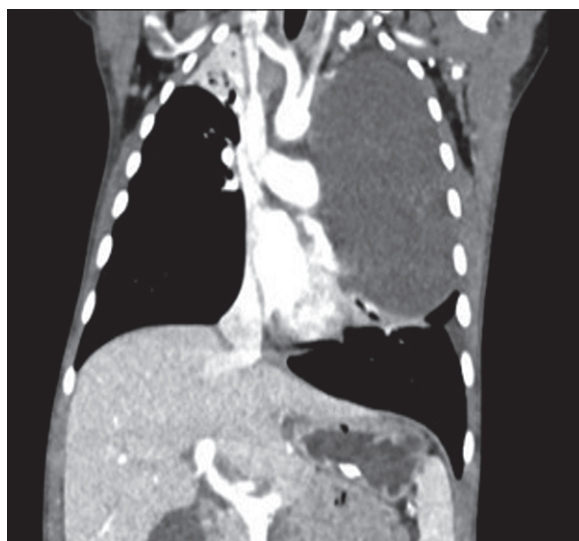


Figura 4. Tomografía Computada de tórax. Se observa una masa de 8 x 9 x 5 cm hipovascular, de densidad menor a 0 UH bien delimitada en hemitórax superior izquierdo que ejerce efecto de masa sobre el parénquima pulmonar.

por sintomatología de infección respiratoria aguda. Se tomó una radiografía de tórax donde se observó una masa mediastínica de aproximadamente 13 cm de diámetro que colapsaba y desplazaba pulmón izquierdo hacia contralateral desde el vértice (figura 3).

Evolucionó con compromiso respiratorio progresivo llegando a ventilación mecánica diagnosticándose Neumonía por virus respiratorio Sincicial. Se realizó una TC para completar el estudio, donde se observó una masa de 8 x 9 x 5 cm. hipovascular, de densidad

menor a 0 UH, bien delimitada en hemitórax superior izquierdo que ejercía efecto de masa sobre el parénquima pulmonar (figura 4). Previo a la cirugía se realizó una biopsia toracoscópica informada como mixoma de bajo grado. Dentro de los exámenes de laboratorio destacaban alfa feto proteína y gonadotropina coriónica dentro de rangos normales.

En un segundo tiempo, se realizó resección de la lesión vía toracotomía con sección de la sexta costilla debido al gran tamaño de la lesión, logrando resección

completa de ésta. Se envió la muestra a biopsia diferida siendo informada como un lipoblastoma. Se controló un mes posterior a cirugía, con buena evolución, sin presencia de complicaciones.

Discusión

Frente a una masa mediastínica el estudio inicial debe comenzar con una adecuada anamnesis y examen físico par así poder orientarse dentro de sus diagnósticos diferenciales. El lipoblastoma se va a presentar en la gran mayoría de los casos en la infancia temprana y generalmente no se asocia a otros síndromes¹. A diferencia del resto de los tumores de tejido a adiposo, como el hibernoma que se presenta con mayor frecuencia entre los 30-40 años y el liposarcoma en mayores de 40 años, siendo extremadamente raro en menores de 10 años^{6,9,10}.

El estudio debe continuar con imágenes. Es difícil la diferenciación en las imágenes entre los tumores de tejido adiposo (lipomas, liposarcomas y lipoblastomas) ya que comparten algunas similitudes en el TC, como su densidad y que no realzan con el medio de contraste. Una herramienta útil para la diferenciación del lipoblastoma con un liposarcoma es la ausencia de invasión a estructuras vecinas causando solo efecto de masa^{11,12}. Con respecto a la resonancia magnética, no hay consenso en la literatura sobre sus ventajas sobre la TC¹³. En los casos presentados se solicitó una TC para complementar el estudio del hallazgo inicial de la radiografía de tórax y no fue necesario el estudio con resonancia magnética ya que la TC nos entregó la información preoperatoria necesaria.

El ultrasonido, a pesar no ser superior a la TC, se puede utilizar como estudio. Éste muestra tejido débilmente hiperecoico sin presencia de calcificaciones lo que lo diferencia de un teratoma¹³. Si bien es útil en el diagnóstico de lipoblastoma, en nuestro caso no fue de utilidad debido a la ubicación mediastínica. Por último, la biopsia por punción no entrega una muestra significativa por lo que no se recomienda para el diagnóstico de lipoblastoma. Esto lo podemos confirmar en nuestro caso, ya que la biopsia toracoscópica previa no fue representativa del total de la lesión, siendo informada como un mixoma de bajo grado cuando el diagnóstico definitivo fue un lipoblastoma.

En relación al estudio citogenético este tumor se puede asociar a dislocación cromosómica con alteración del brazo largo del cromosoma 8, específicamente una deleción del brazo largo del (8q 11-13). Se ha descrito que el 95% de los liposarcomas mixoides presentan una translocación cromosómica (12;16) (q13;p11) siendo también característica de este tumor¹. Por lo que el estudio citogenético tendría cierta utilidad frente a la duda diagnóstica para diferenciar el lipoblasto-

ma o lipoblastomatosis de un liposarcoma³. En nuestro caso no fue necesario el estudio citogenético debido a la alta sospecha de benignidad por la historia, clínica, laboratorio e imágenes.

A diferencia de otros tumores los lipoblastomas no presentan elevación de gonadotropina coriónica ni alfa feto proteína, siendo una herramienta útil para diferenciarlo de sus diagnósticos diferenciales malignos. En ambos casos se solicitó como estudio inicial previo a la cirugía, siendo de utilidad para orientarse en la benignidad de la lesión. Todas estas opciones pueden orientar al diagnóstico de un lipoblastoma, pero el diagnóstico definitivo esta dado por la biopsia de la pieza completa una vez resecado el tumor.

El manejo de el lipoblastoma es la resección completa de la lesión, teniendo un muy buen pronóstico y baja recidiva si se logra ésta. La decisión de la técnica quirúrgica va a depender de la ubicación, tamaño y relación con órganos adyacentes. Teniendo mayor dificultad y peor pronóstico mientras mayor sea el tamaño y mayor compromiso de órganos adyacentes presente. Si es posible, se recomienda realizar la disección vía toracoscópica para lograr una cirugía lo menos invasiva posible para luego extraer el tumor vía toracotomía. Se ha descrito una recurrencia de un 14-25% por lo que requiere de seguimiento, idealmente cada 6 meses por 2 años¹⁴. Esta recurrencia se adjudica principalmente a la resección incompleta o lesiones infiltrantes.

Conclusión

Los lipoblastomas mediastínicos son una entidad muy infrecuente, siendo uno de los pocos tumores benignos encontrados en el mediastino en la edad pediátrica. Su estudio inicial deber ser con TC pero el diagnóstico definitivo esta dado por la anatomía patológica, siendo estrictamente necesaria la biopsia de la pieza completa. El manejo es la extirpación completa de la lesión.

Responsabilidades Éticas

Protección de personas y animales: Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos: Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado: Los autores han obtenido el consentimiento in-

formado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia referidos en el artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Referencias

- Hicks J, Dilley A, Patel D, Barrish J, Zhu S, Brandt M. Lipoblastoma and Lipoblastomatosis in infants and childhood: Histopathologic, Ultrasound and Cytogenetic features. *Ultrastructural Pathol.* 2001;25:321-33.
- Barros A, Catoni D, Araya J, Cancino M, Correa S, Rostion G. Caso Clínico: Lipoblastoma y Diagnóstico de Tumores de Partes Blandas. *Rev. Ped. Elec. [en línea]* 2006;3(2):18-22.
- Hernández F, Nistal, Encinas JL, et al. Lipoblastoma: el menos conocido de los tumores. *Cir Pediatr* 2004;17:175-8.
- Ozsen M, Yalcinkaya U, Yazici Z, Sarisozen MB. Lipomatous tumors in pediatric patients: a retrospective analysis of 50 cases. *Turk patoloji dergisi* 2019. [Epub ahead of print].
- Susam-Sen H, Yalcin B, Kutluk T. Lipoblastoma in children: A review of 12 cases. *Pediatr Int.* 2017;59(5):545-50.
- Brueyer E, Lemmerling M, Vander Poorten V, Sciort R, Hermans R. Paediatric lipoblastoma in the head and neck: three cases and review of literatura. *Cancer Imaging.* 2012;12:484-7.
- Al-Mubarak G., Bryant A., Crawford J., et al. Surgical and Anesthetic Management of a Mediastinal Fatty Tumor: Lipoblastoma. *Ann Thorac Surg.* 2015; 100:e97-8.
- Canonico F, Parassini M, Malaspina C. Nonmyxoid mediastinal lipoblastoma in a 2-year old girl: Case report with US, CT and MRI findings. *Ultrasound Med Biol.* 2011;14(1):14-7.
- Collado L, Sierre S, Bosalec A, Lipsich J. Hibernoma: tumor retroperitoneal de grasa parda. Informe de un caso pediátrico. *Arch Argent Pediatr* 2011;109(6):e126-e129/e126.
- Miranda DG, Gómez S, de la Torre D, Pérez A, Góngora J, Salas H. Liposarcoma mixoide en niños: Reporte de un caso. *Rev Hosp Jua Mex* 2006; 73(3):87-90.
- Hanafiah M, Noryati M, Arni T. Mediastinal lipoblastoma: unexpected finding of a chest infection. *BMJ* 2013: bcr2013009879.
- Kanu A, Oermann C, Malicki D, Wagner M, Langston C. Pulmonary lipoblastoma in a 18 month old child. A unique tumor in children. *Pediatr Pulmonol* 2002;34:150-4.
- Geramizadeh B, Javadi F, Foroutan H. Intrathoracic lipoblastoma in a 15-month-old infant. *Rare tumors.* 2011;21;3(4):e51.
- Ziegler A, Karplus G, Serour F, Peer M. Huge Mediastinal Lipoblastoma in a Nine Year-old Boy Successfully Removed Surgically. *Heart, Lung and Circ* 2015; 24(7):e101-3.