

Liposarcoma infantil. Problemática diagnóstica

F CHAVES PECERO*, J ASENSIO GARCIA**, L CAPITAN MORALES**, S GONZALEZ HUAMBOS***, J SANCHEZ CALERO*** y F TORRES OLIVERAS****

Sección de Cirugía Pediátrica. I Cátedra de Patología Quirúrgica. Hospital Universitario de Sevilla.

La presentación de una determinada entidad patológica, y más concretamente un tipo especial de tumor, fuera de su habitual época de manifestación, suele plantear una seria problemática no sólo durante el acto operatorio, sino, fundamentalmente, a la hora de decidir la pauta terapéutica postoperatoria a seguir.

CASO CLINICO

Niño de dieciocho meses de edad, que acude al Servicio de Urgencias Pediátricas del Hospital Universitario de Sevilla por presentar, desde veinticuatro horas antes, un cuadro de dolor abdominal intermitente y paroxístico, acompañado de vómitos y ausencia de deposiciones. Durante las crisis dolorosas aparece palidez, sudoración y seria afectación del estado general.

La exploración física es normal salvo a la palpación abdominal, donde se aprecia una tumoración ovalada, de superficie lisa, móvil y desplazable, que hace contacto con masa lumbar. Junto a ello se aprecia dolor y discreta resistencia en FID.

Se inicia el protocolo de estudio tumoral mediante analítica general, que es normal; simple de abdomen, tránsito intestinal y ecografía abdominal (fig. 1) que pone de manifiesto la existencia de una masa sólida, de aproximadamente 10×5 cm, localizada en hemiabdomen izquierdo y que ocupa el espacio comprendido entre pared posterior y pared anterior de abdomen, y se extiende desde el riñón izquierdo hasta pelvis menor, estando bien delimitada, con una ecogenicidad aumentada, superior a la del hígado y bazo, lo que hace pensar en un alto contenido en grasa.

Durante el tiempo de estudio el niño efectúa una deposición mucosanguinolenta que nos pone en el camino diagnóstico de la invaginación intestinal, por lo que se efectúa un enema opaco que confirma la existencia de la misma, localizándose la cabeza de invaginación en ángulo hepático.

Con el diagnóstico de invaginación intestinal y tumoración abdominal, probablemente de origen lipomatoso, es intervenido, localizándose una invaginación ileocólica transvalvular que, mediante maniobras de ordeño, se consigue reducir, no existiendo causa orgánica productora de la misma ni lesión isquémica que obligue a la resección intestinal. Se revisa cavidad abdominal, localizándose una tumoración retroperitoneal si-

tuada en flanco izquierdo que desplaza al intestino hacia el centro y que no guarda relación con el intestino invaginado. Tras despegar el peritoneo posterior del espacio parietocólico izquierdo se consigue enuclear con facilidad la tumoración (fig. 2), dado que no existen adherencias a los órganos vecinos y presenta un escaso pedículo vascular. El tumor mide $11 \times 6 \times 3$ cm, pesa 75 g, se encuentra encapsulado y es de color amarillo al corte.

Tras efectuar exéresis de la grasa retroperitoneal, investigación de adenopatías satélites, que no se encuentran, y cierre del peritoneo posterior, se da por terminada la laparotomía, cerrando por planos. El postoperatorio evoluciona sin anomalías, siendo dado de alta al séptimo día de la intervención.

El informe de anatomía patológica nos habla de un tumor que presenta escasa tendencia a la lobulación, con abundante matriz mixoide, marcada vascularización de tipo capilar y numerosos lipoblastos atípicos fusiformes, uni o multivacuolados (fig. 2). En algunas zonas hay también lagos de moco acelular. El grado citológico es de I/III, no existiendo signos de invasión vascular. Todos los datos, pues, abogan más a favor de un liposarcoma mixoide que de un lipoblastoma.

La revisión efectuada con controles ecográficos, a los tres y seis meses de la intervención, muestra un excelente estado de salud, sin recidiva tumoral.

COMENTARIOS

El presente caso, donde el diagnóstico de liposarcoma ha sido profundamente elaborado tras descartar la sospecha primitiva de lipoblastoma, nos obliga a revisar, aunque sea brevemente, las características clínicas, anatómicas y evolutivas de ambas entidades.

El lipoblastoma, descrito por VELLIOS (1) en 1958, es una tumoración benigna, exclusiva de la infancia y más concretamente del primer año de vida (2), donde se manifiesta en el 55 por 100 de los casos, con un promedio para el sexo masculino (2, 3, 4), con localización preferente en las extremidades (5), seguido del tronco y espalda y, más a distancia, de mediastino y retroperitoneo (6). Puede adoptar una forma difusa o pobremente circunscrita (lipoblastomatosis) o perfectamente encapsulada (lipoblastoma) (7).

En cuanto a su origen, no está claro si se trata de un proceso hamartomatoso (8) o si es secundario a la persistencia de tejido graso embrionario que adquiere independencia (1, 4). Su crecimiento es bastante acelerado, por lo que puede provocar problemas compresivos.

* Jefe de Sección de Cirugía Pediátrica.

**** Médico adjunto de Cirugía Pediátrica.

*** Médico adjunto de Pediatría.

**** Médico adjunto de Anatomía Patológica.

Recibido: mayo, 1987.

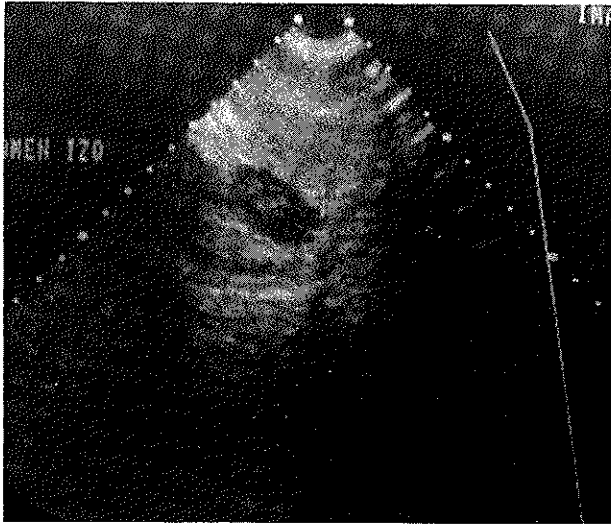


FIG. 1.

Desde el punto de vista anatomopatológico, el lipoblastoma presenta dos características bien definidas: una apariencia lobular y la presencia de abundantes lipoblastos, siendo éstos univacuolados y no existiendo atipias celulares. Junto a ello, células grasovacuoladas relativamente pequeñas, uniformes, con núcleo central pequeño, pueden apreciarse en los distintos campos microscópicos.

Este tipo de tumor es considerado benigno por la mayoría de los autores (2, 4, 6, 7), si bien CARCASSONNE (9) lo considera como un tumor de malignidad intermedia entre el lipoma y el liposarcoma y piensa en la posibilidad de su transformación en liposarcoma si no es extirpado completamente.

El liposarcoma, si bien constituye una de las neoplasias mesenquimatosas malignas más frecuentes en los adultos, es visto con extrema rareza durante la edad pediátrica. Así, SHMOOKLER (10), sobre 2.500 casos de liposarcoma en sólo 17 ocasiones éstos asentaban en ni-

ños por debajo de los quince años, y en dos ocasiones con menos de diez. Tras efectuar una revisión de 29 casos de liposarcomas infantiles publicados entre 1939 y 1979, sólo llega a aceptar el diagnóstico en seis ocasiones, existiendo tan sólo un niño con menos de diez años.

Si bien las estadísticas manejadas son cortas, parece que existe un predominio por el sexo femenino, asentado con más frecuencia en las extremidades inferiores (10) y, más concretamente, en el muslo, seguido de espalda, axila y retroperitoneo (10).

De los cuatro tipos de liposarcoma descrito en el adulto —mixoides, bien diferenciado, de células redondas y pleomórfico—, sólo los dos primeros se manifiestan en la infancia (10). Presentan un crecimiento lento, semiinfiltrante y se puede afirmar que no metastatizan. Es posible la recidiva local.

Desde el punto de vista anatomopatológico este tumor viene definido por la ausencia de lobulación y la presencia de abundantes lipoblastos, uni o multivacuolados, dentro de un estroma mixoide. Junto a ello se aprecia la existencia de lagos de moco, una intrincada red capilar y atipias celulares.

Clínicamente no se encuentran diferencias entre ambos tipos de tumores. Será la presencia de la masa tumoral, de aspecto similar al lipoma, la que al sentar indicación quirúrgica determinará el diagnóstico definitivo. En los casos de localización profunda (mediastino o retroperitoneo) las pruebas complementarias, tales como la radiografía simple o con contraste, orientarán el diagnóstico, siendo en la actualidad posible efectuar ese diagnóstico de sospecha mediante la ecografía y la TAC.

El diagnóstico diferencial se presentará difícil entre el lipoblastoma y el liposarcoma, dado que el resto de los tumores lipomatosos, al no contener lipoblastos en su interior, se excluyen con facilidad. La disposición lobular, el carácter expansivo de su crecimiento, la falta de invasión del tejido circundante, así como la presencia de lipoblastos típicos, debe hacernos pensar en el lipoblastoma, sobre todo cuando se presenta por debajo de los tres



FIG. 2

años. La presencia de escasa o nula lobulación, la presencia de lagos de moco, atipias celulares, nos hablará más a favor de la existencia de un liposarcoma, a pesar de que su presentación sea excepcional por debajo de los tres años.

El tratamiento de ambas afecciones será siempre quirúrgico, estando la curación asegurada tras la extirpación completa del tumor, por lo que la exéresis debe ser cuidadosa y ampliada a la grasa y ganglios vecinos, los cuales solo excepcionalmente están afectados. Si bien es un tumor radiosensible, la radioterapia solo está indicada en los casos de extirpación incompleta o como tratamiento complementario tras la recidiva local.

Las revisiones postoperatorias son obligadas, con vistas a constatar la ausencia de recidiva local, situación esta que puede ser perfectamente controlada mediante el uso de la ecografía.

CITAS BIBLIOGRAFICAS

1. VELLOSO, F; BAEZ, J, y SCHUMACKER, H B: «Lipoblastoma-

1. tosis. A tumor of fetal fat different from hibernoma». *Am J Pathol*, 1958, 34: 1140-1159.
2. STRINGEL, G; SHANDLING, B; MANCERK y EIN, S: «Lipoblastoma in infants and children». *J Pediatr Surg*, 1982, 17: 277-280.
3. BOLAND, B M; BAX, N M; MOLENAAR, J, y GAILLARD, E: «Lipoblastomatosis». *Z Kinder Chir*, 1979, 28: 204-209.
4. TABRISK, J; RO, E J, y CHISTIS, S G: «Benign mediastinal lipoblastomatosis». *J Pediatr Surg*, 1984, 9: 399-401.
5. CHUNG, E B, y ENZINGER, F M: «Benign lipoblastomatosis: An analysis of 35 cases». *Cancer*, 1983, 32: 482-492.
6. JIMENEZ ALVARES, C; BLESAS SANCHEZ, E; MARIN AZNAR, J L, y ORTEGA MARTOS, L: «Lipoblastoma mediastínico». *An Esp Pediatr*, 1981, 14: 212-214.
7. IOSHIDA, I, y ENJOJI, M: «Benign lipoblastomatosis: A clinicopathological study». *Fukuoka Acta Med*, 1976, 67: 1-9.
8. CHAUDHURI, B; RONANA, S G, y GHOSH, L: «Benign lipoblastoma». *Cancer*, 1980, 46: 611-614.
9. CARCASSONNE, F; BONNEAU, H, y PESCHARD, J J: «Le lipoblastome. A propos d'une observation de lipoblastoma du mesentere». *J Int Coll Surg*, 1964, 42: 311-331.
10. SHMOOKLER, B M; USAR, M C, y ENZINGER, F M: «Liposarcoma occurring in children. An analysis of 17 cases and review of the literature». *Cancer*, 1983, 52: 567-574.