

Lipoblastoma de mesenterio

Dres. G.R. Elmo, A. Marín, M.T.G. de Dávila

Servicios de Cirugía y Anatomía Patológica, Hospital de Pediatría J.P. Garrahan. Buenos Aires, Argentina

Resumen

Se reporta el caso de un niño de 2 años de edad con lipoblastoma de mesenterio que se presentó con dolor epigástrico y tumor abdominal palpable, móvil, duro elástico, de 5 meses de evolución. Los métodos complementarios por imágenes mostraron una masa sólida centroabdominal que desplazaba el hígado cranealmente y las asas intestinales hacia la izquierda y caudalmente. EL laboratorio de rutina, catecolaminas, marcadores tumorales y médula ósea fueron normales. Mediante una laparotomía mediana se extirpó la masa en su totalidad junto con 15 cm de yeyuno; el paciente evolucionó favorablemente y fué dado de alta el 6° día posoperatorio. El estudio histopatológico de la pieza informó lipoblastoma de mesenterio.

Palabras Clave: Lipoblastoma de Mesenterio - Tumor abdominal.

Summary

This case report involves a two-year-old male patient with a mesenteric lipoblastoma and a five-month history of epigastric discomfort and a movable, elastic-type abdominal mass. Imaging studies showed the mass to be central in location and displacing the liver cranially and the bowel caudally and to the left. Laboratory work-up, catecholamines levels, tumoral markers and bone marrow were negative. Through a median incision the mass was removed along with 15 cm of jejunum. Patient left the hospital on his sixth postoperative day. Histology confirmed the diagnosis of mesenteric lipoblastoma.

Index words: Mesenteric lipoblastoma - Abdominal tumor

Resumo

Reporta-se o caso de uma criança de 2 anos de idade com lipoblastoma de mesenterio que se apresentou com dor epigástrica e massa abdominal palpável, móvel, dura e elástica, de 5 meses de evolução. Os métodos complementares por imagens mostraram uma massa sólida centro abdominal que deslocava o fígado cranialmente e as algas intestinais para a esquerda e caudalmente. O laboratório de rotina, catecolaminas, marcadores tumorais e medula ósea foram normais. Mediante uma laparotomia mediana retirou-se a massa na sua totalidade junto com 15 cm de jejuno; o paciente evoluiu favoravelmente e foi dado alta no 6° dia pós-operatório. Os estudos histopatológicos da peça cirúrgica revelou lipoblastoma de mesenterio.

Palavras Chaves: Lipoblastoma de Mesenterio - Tumor abdominal.

Introducción

El lipoblastoma es un tumor benigno de células grasas en distintos estadios de maduración; puede presentar síntomas por compresión de órganos vecinos o lo que es más frecuente ser totalmente asintomático. Los de ubicación intra abdominal son extremadamente raros. Se presenta un niño de 2 años con lipoblastoma de mesenterio.

Presentación del caso

Un paciente de 2 años de edad, masculino, es derivado a nuestro hospital proveniente de la provincia de Santiago del Estero, por presentar dolor epigástrico y una masa abdominal palpable de 5 meses de evolución.

Al examen físico se le encuentra: el abdomen tendido, tumor palpable de consistencia duro-elástica

ca, móvil, no diferenciable del hígado.

En la radiografía de abdomen se observa opacidad centro abdominal. La ecografía informa: masa sólida, ecogénica polilobulada (15 x 12 x 11 cm) que desplaza el hígado hacia arriba, el resto sin particularidades.

La T.A.C muestra una masa heterogénea con aparente aporte vascular central y periférico, de 9 x 11 x 14 cm., que desplaza las asas intestinales hacia izquierda y abajo y el hígado hacia arriba. Bazo, ambos riñones y páncreas s/p (Fig. 1).

El laboratorio de rutina, dosaje de catecolaminas y alfafetoproteína se halla dentro de límites normales. La punción aspiración de médula ósea es normal.

Se realiza una laparotomía exploradora para toma biopsia a cielo abierto. Se encuentra una masa en mesenterio adherida al intestino delgado a 20 cm. aproximadamente del ángulo de Treitz (Fig. 2). Dada su factibilidad, se resecta el tumor en forma completa incluyendo aproximadamente 15 cm de yeyuno. La pieza de resección pesó 1205 g; sus medidas fueron de 17 x 12 x 10 cm.

La superficie del tumor se presenta lisa, con vasos congestivos y aspecto lobulado; al corte corresponde a una masa sólida de consistencia elástica, blanda, constituida por tejido amarillento mixoide dispuesto en nódulos. Se observan algunas áreas blanquecinas y aislados sectores hemorrágicos (Fig. 3). En la microscopia las secciones muestran neoplasia compuesta por células adiposas en distintos estadios de maduración que se disponen en lóbulos rodeados de septos conectivos vasculares. Se observan extensas zonas mixoides con presencia de células fusiformes, estelares, de cromatina laxa y escaso citoplasma eosinófilo. No se observan mitosis ni atipias nucleares. Focos de hemopoyesis aislada (Fig. 4). Rodeando la lesión se observa una cápsula de tejido conectivo delgado con vasos capilares. Diagnóstico: lipoblastoma de mesenterio.

El paciente presentó evolución favorable otorgándosele el alta hospitalaria al sexto día postoperatorio.

Discusión

El lipoblastoma (LB) de mesenterio es un raro tumor benigno de células embrionarias raras descrito por primera vez por Jaffé en 1926¹.

Se ha presentado en menores de 3 años con una incidencia mayor en el sexo masculino²⁻⁴, puede aparecer en forma aislada o múltiple y ubicarse en tejido celular subcutáneo o en tejidos blandos pro-

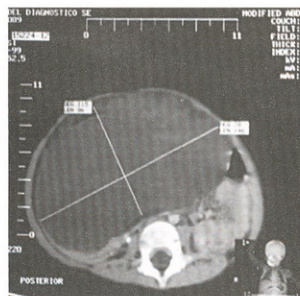


Fig. 1: tomografía axial computada que muestra desplazamiento del hígado y alas de intestino.



Fig. 2: masa mesentérica adherida al intestino delgado.

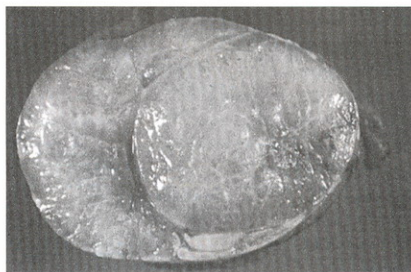


Fig. 3: macroscopía. Superficie de corte del tumor.

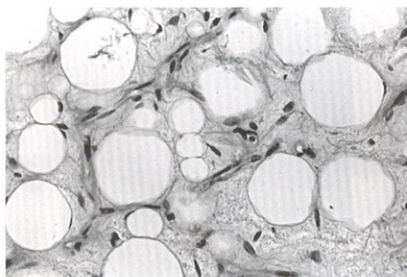


Fig. 4: estudio histopatológico de la pieza (vease texto).

fundos del tórax, pelvis, retroperitoneo, para testiculares u otros³. Los LB intraperitoneales son extremadamente raros. Muy pocos de ubicación en mesenterio han sido reportados en niños⁴.

Se conocen 2 formas de presentación: la localizada conocida como lipoblastoma y la forma difusa que infiltra los tejidos adyacentes y recibe el nombre de lipoblastomatosis. Estas 2 entidades son manifestaciones clínicas diferentes de un mismo tumor². No se conoce la causa de esta patología. Los análisis citogenéticos hechos en algunos centros especializados demuestran una translocación del cromosoma 8 banda q 11-2 que parecería ser un marcador específico de lipoblastoma⁵.

El tratamiento de elección del LB es la resección total preservando los órganos nobles. Se ha reportado una recidiva del 14%, en su mayoría en pacientes con lipoblastomatosis, en los cuales la resección completa es incierta⁶⁻⁷⁻⁸.

En niños que presentan una masa de rápido crecimiento cuya ecografía y tomografía sugieran ser compatible con tejidos blandos, el diagnóstico de lipoblastoma debe ser sospechado. Si bien este tumor es más infrecuente, debe ser incluido en el diagnóstico diferencial con los tumores más comunes: el tumor de Wilms, el neuroblastoma, el rabdomiosarcoma, linfangiomas y teratomas. El LB debe diferenciarse de otros tumores grasos como el liposarcoma o el lipoma⁹, que si bien tienen aspecto similar difieren en la edad de presentación, histología y hallazgos citogenéticos⁴.

El diagnóstico diferencial con el lipoma, el cual muestra una imagen muy similar en la T.A.C, es histopatológico. Este se caracteriza por ser de rara presentación en las primeras dos décadas de la vida; el lipoma esta compuesto por células grasas de tipo maduro¹⁰.

Los quistes de mesenterio son formaciones derivadas del tejido ectópico linfático, también poco frecuentes, se diferencian bien por las imágenes.

Bibliografía

- Jaffe RH. Recurrent lipomatous tumors of the groin: Liposarcoma, and lipoma pseudomyxomatodes. *AMA Arch Pathol* 1:381-387, 1926.
- Enzinger FM, Weiss SW: *Soft Tissue Tumors*. St Louis, MO, Mosby, 384-405, 1995.
- Tor Reiseter, T. Nordshus, A. Borthne, et al. Lipoblastoma: MRI appearances of a rare paediatric soft tissue tumour. *Pediatr Radiol* 29:542-545, 1999.
- Yvonne Posey, Elsa Valdivia, Diane L., et al. Lipoblastoma Presenting as a Mesenteric Mass in an Infant. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology* 20(6): 580-582, 1998.
- Kransdorf MJ. Benign soft-tissue tumors in a large referral population: distribution of specific diagnoses by age, sex, and location. *Am J Roentgenol* 164:395-402, 1995.
- Chung EB, Enzinger FM. Benign lipoblastomatosis: an analysis of 35 cases. *Cancer* 32:482-92, 1973.
- Coffin CM, Dehner LP, O'Shea PA. *Pediatric soft tissue tumors: a clinical, pathological, and therapeutic approach*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1997:258-68.
- Collins MH, Chatten J. Lipoblastoma/lipoblastomatosis: a clinic-pathologic study of 25 tumors. *Am J Surg Pathol* 21:1131-7, 1997.
- Florentino JA, De Mateo E, Casella R et al: Lipoma gigante de epiplón mayor. *Rev Cir Infantil* 6(3):140-143, 1996.
- Hüseyin I, Baran T, Serap I, et al. Giant Mesenteric Lipoma. *J Pediatr Surg*. Vol 34, 4:pp 639-40, 1999.

Trabajo aceptado para su publicación en Octubre de 1999.

Dr. G.R. Elmo
Las Heras 155 Pb "B"
(1842) Monte Grande
Pcia. Buenos Aires
Argentina