

LIPOSARCOMA EN LACTANTE. REPORTE DE UN CASO

Yoselyn Mariana Camacaro (1), Daniela Alejandra López (1),
Guillermo Hernán Flores (2), Gisela Aurora Vargas (3)

Recibido: 17/4/2017
Aceptado: 30/6/2017

RESUMEN:

Liposarcomas, tumores adiposos propios en edad adulta, excepcional en niños, reportándose solo el 6% de los casos en la 2da década de la vida, dos tercios son lipomas, 30% lipoblastomas y 2% liposarcomas. Lactante menor de 10 meses con aumento de volumen progresivo en región gemelar derecha de 3 meses de evolución, masa palpable de 10,5 x 19 cm, renitente, no dolorosa, bordes definidos, circulación colateral, funcionalidad normal. Ecosonogramas: no concluyente. Biopsia insicional: fibrolipomas adultos diferenciados. Biopsia excisional: tumor lipomatoso gigante con patrón mixoide consono con lipoma. Inmunohistoquímico: liposarcoma de bajo grado, positivo para proteína s-100.

PALABRAS CLAVES: Liposarcoma, pediatría, cáncer, mixoide.

LIPOSARCOMA IN AN INFANT. CASE REPORT**SUMMARY:**

Liposarcoma, fatty tumors described in adults, rare in children, reporting only 6% of cases in the 2nd decade of life, two-thirds are lipomas, 30% lipoblastomas and 2% liposarcoma. A 10 month old infant with progressive increase of the right gastrocnemius region with a 3 months evolution, with palpable mass of 10.5 x 19 cm, painless, defined borders, collateral circulation and normal functionality. Ecosonograms: inconclusive. Incisional biopsy reports: differentiated adult fibrolipomas. Excisional biopsy reports: giant lipomatous tumor with myxoid pattern consistent with lipoma. Immunohistochemical reports: low-grade liposarcoma positive for s-100 protein.

KEY WORDS: liposarcoma, pediatrics, cancer, myxoid.

INTRODUCCION

La mayoría de los tumores del tejido blando en la infancia son benignos de origen vascular o fibroblástico. Los tumores del tejido adiposo son relativamente inusuales, representando el 6% de las neoplasias del tejido blando en las primeras 2 décadas de la vida. Aproximadamente 2/3 de estos son simples lipomas, 30% lipoblastomas y los liposarcomas son extremadamente raros (1).

Los liposarcomas son tumores derivados de las células mesenquimatosas primitivas que experimentan diferenciación adiposa y constituyen aproximadamente 10% de todos los sarcomas de tejidos blandos. El liposarcoma es predominantemente una enfermedad de la edad adulta con el pico de incidencia 5ª a 6ª década de vida y con un ligero predominio en varones. Los liposarcomas son raros en la infancia, representando alrededor del 2% de todos los sarcomas de tejidos blandos de la infancia, con el pico de incidencia en la segunda década de la vida y una incidencia anual de 2,5 casos por cada millón de habitantes a nivel mundial (2,3,4).

El primer caso fue descrito en 1857 por Virchow, el cual lo describe como un tumor originado del tejido adiposo. Gout en 1944 expuso la clasificación histológica: Mixoide bien dife-

renciado, mixoide pobremente diferenciado de células redondas y el tipo mixto. En 1957 Soulo, sugirió una clasificación del Liposarcoma en la predominación del tipo de tejido reconociendo los tejidos y sus tipos: mixoide y lipoblastico (5).

La incidencia de metástasis a distancia que se ha reportado en la literatura es de 15 al 34%, presentándose más frecuentes en el liposarcoma poco diferenciado siendo los pulmones y el hígado los órganos más afectados. En los niños cerca del 70% de los liposarcomas son bien diferenciados con bajo potencial metastásico (4).

El signo más frecuente con que acuden a consulta los pacientes, es la presencia de un tumor de crecimiento súbito en el 64% al 100% de los casos, que se localiza con mayor frecuencia en las extremidades (especialmente en muslo) y raramente en retroperitoneo y tórax. Igualmente se han descrito casos de liposarcomas primarios en hueso, mesenterio y región glútea. También se describe dolor en área en donde estos aparecen en el 24% a 25% de los casos. En cuanto al tamaño del tumor las dimensiones promedio al momento del diagnóstico pueden ser de 10 cm, con un rango de 3 a 30 cm (1,2,6-10).

Morfológicamente se dividen en tumores lipomatosos o liposarcoma bien diferenciado, liposarcoma desdiferenciado, liposarcoma mixoide (liposarcoma de células redondas es ahora considerado como liposarcoma mixoide de alto grado y fue removida del sistema de clasificación del 2013 de la Organización Mundial de la Salud) y liposarcoma pleomórfico. Siendo la variedad mixoide la más frecuente en los niños. (2,8,10-13).

1 Residente servicio de cirugía pediátrica IVSS HPET.
2 Adjunto servicio de cirugía pediátrica IVSS HPET, miembro SVCP.
3 Adjunto servicio de oncología pediátrica IVSS HPET

Histológicamente la variedad mixoide está compuesta por células mesénquimales uniformes estrelladas, no lipogénicas, redondas u ovales, junto a un número variable de lipoblastos en el seno de un estroma mixoide con trama capilar plexiforme que muestran una gran vascularización que adopta un patrón en “tela metálica” (6).

El plan diagnóstico se basa en estudios de imágenes como son Rx simple de la zona afectada, ecosonograma, tomografía axial computarizada y resonancia magnética y posteriormente realizar biopsia de la zona afectada (14).

Debe hacerse diagnóstico diferencial con otros tumores malignos de partes blandas, de crecimiento en extremidades como lipoblastoma, rhabdomyosarcoma, sarcoma de células claras, tumores desmoides, sarcoma epiteloide, sarcoma sinovial. Otros tumores a tener en cuenta son los lipomas intramusculares, angioliomas y hemangiomas (15).

Se han descrito 4 modalidades de tratamiento en niños, resección quirúrgica total, resección quirúrgica con quimioterapia y radioterapia coadyuvante, resección quirúrgica con radioterapia coadyuvante y radioterapia neoadyuvante con resección quirúrgica posterior (2,9-11).

El pronóstico en general para tumores mixoides es excelente, con una supervivencia de 5 años mayor del 90 % con solo tratamiento quirúrgico. A pesar del tratamiento multimodal agresivo el subtipo pleomórfico tiende a tener peor pronóstico con mayor riesgo de metástasis y recurrencia. (2,8,10,11).

CASO CLINICO

Se presenta caso de lactante menor masculino de 10 meses de edad, cuya madre refiere inicio de enfermedad actual desde los 8 meses, cuando comienza a presentar aumento de volumen progresivo en región gemelar de pierna derecha, sin dolor ni pérdida de peso. Madre niega antecedentes familiares y personales de importancia. Al examen físico: se evidencia extremidades inferiores asimétricas, con aumento de volumen en 2/3 proximales, posterior de pierna derecha, con circulación colateral, consistencia renitente, no dolorosa, bordes definidos, que no limita la movilidad del miembro ni de la articulación de la rodilla ipsilateral, macroscópicamente mide: 10.5cms x 19cms.

Se solicitan laboratorios que reporta leucocitos: 9.400 mm³, neutrófilos: 59%, linfocitos: 35%, hemoglobina 10,5 gr/dl, hematocrito: 32,5%, plaquetas: 377.000 mm³, glicemia: 90 gr/dl, urea: 19 gr/dl, creatinina: 0,1 gr/dl, pt: 0,96, ptt: +3,6, vsg: 18, HIV: negativo, VDRL: no reactivo, LDH: 284 gr/dl, fosfatasas alcalina: 132 gr/dl, ácido úrico: 2,6 gr/dl, antígeno carcinoembrionario: 0,78.

Ecografía musculoesquelética de pierna derecha: reporta imagen ubicada en gastrocnemio medial y lateral, nodular ecogénica de forma ovalada y de bordes regulares, con presencia de vascularidad central y periférica a la señal Doppler sugestiva de tumor muscular de 12 x 10 cm.

Ecografía doppler arterial y venoso de miembro inferior: reporta ausencia de signos sugestivos de trombosis venosa profunda y sistema arterial sin alteraciones, masa discretamente heterogénea que sugiere tumor sólido, que distorsiona la arquitectura del plano muscular de pantorrilla derecha con flujo doppler color intralesional.

Ecografía de partes blandas pierna derecha: reportan imagen muy heterogénea con diferencias de ecogenicidades en escala de grises, dando aspecto desordenado en “panal de abejas” como suele verse en linfangiomas cavernosos. Dicha lesión compromete todo el vientre medial del gastrocnemio y parte del vientre lateral y aparente compromiso del soleo. No definiéndose planos de clivaje. Se determina vascularidad intrínseca, de alta resistencia, no definiéndose compromiso de vasos poplíteos lo cual no se descarta. No se precisa compromiso óseo tibial peroneal. Adenopatías pequeñas en región inguinal ipsilateral.

Resonancia magnética nuclear de partes blandas en miembro inferior derecho: no aporta informe, sin embargo impresiona masa de aspecto cerebroide, capsulada, de 12 x 6 x 7 cm de diámetro cráneo caudal transversal y anteroposterior respectivamente, heterogénea, que se localiza en la región posterior de la pierna derecha, en la musculatura gastrocnemio medial y lateral, fundamentalmente isointensa con la musculatura en T1, y muy hiperintensa en T2.

Se decide realizar biopsia incisional obteniéndose los siguientes hallazgos operatorios: Tumor de aspecto cerebroide de color blanquecino de aproximadamente 10 x 5 cm rodeado por una capsula delgada, ubicado en región gemelar derecha, por debajo del plano muscular. Elementos musculares lucen libres de tumoración.

La anatomía patológica reporta el siguiente resultado: Fibrolipomas adultos bien diferenciados, no se evidencia mitosis o necrosis, no se vieron atípias. En vista la hallazgos de biopsia incisional se decide realizar biopsia excisional.

Hallazgos operatorios: Tumoración de aproximadamente 16 x 12 cm de diámetro (figura 1), multilobulada (figura 2) y de aspecto blanquecino (carne de pescado) (figura 3). Abundante neovascularización. Infiltración muscular del tumor prácticamente sustituyendo los músculos gemelos.

En la biopsia enviada a anatomía patológica se obtuvo el siguiente resultado: Tumor lipomatoso gigante con patrón mixoide consono con lipoma mixoide. Inmunohistoquímico: positividad para proteína S-100 y vimentina negatividad para citoqueratinas y actina, índice de proliferación celular con k167 del 6 %. Hallazgos compatibles con: liposarcoma de bajo grado.

Actualmente el paciente con evolución clínica satisfactoria, en control por el servicio de cirugía y oncología del hospital.

DISCUSIÓN

El liposarcoma es una de las neoplasias malignas mesen-



Figura 1

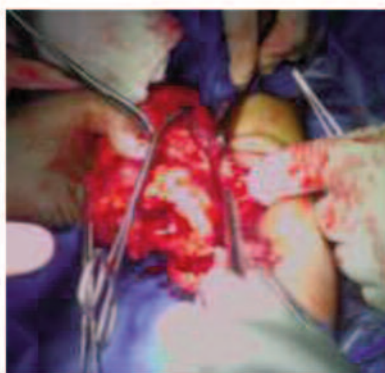


Figura 2

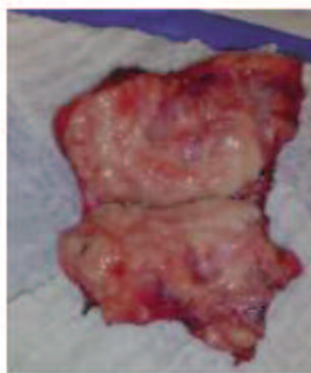


Figura 3

quimales más frecuentes en los adultos entre la 5ta y 6ta década de la vida como afirman Mandelia y colaboradores (2). Los pocos estudios reportados de liposarcomas en pacientes pediátricos en la literatura nos confirman su rareza. El Liposarcoma pediátrico difiere de su contraparte adulta, al igual que en el caso presentado, que el tipo histológico mixoide es el subtipo más comúnmente descrito en pacientes pediátricos. (2,8,10-13), a diferencia de los adultos que los subtipos son: bien diferenciados y desdiferenciados (pleomórfico y células redondas) que son los más descritos. (2,8,11)

El signo más frecuente con que acuden a consulta los pacientes, es la presencia de un tumor de crecimiento súbito en el 64% al 100% de los casos, que se localiza con mayor frecuencia en las extremidades tal como aseveran Hunh y colaboradores en su experiencia multiinstitucional publicada en el 2011 y el grupo del doctor De Vita, afirma en su revisión del 2016 en la cual establece que si bien son posibles diversas localizaciones el retroperitoneo y las extremidades son los sitios anatómicamente más comunes. (11,12) En cuanto al tamaño del tumor las dimensiones promedio al momento del diagnóstico pueden ser de 10 cm, con un rango de 3 a 30 cm. La tumoración de crecimiento súbito descrita en el caso junto con las dimensiones coincide con los casos descritos en la literatura. (1,2,7,8,11).

En el liposarcoma bien diferenciado, las células se reconocen con facilidad como adipocitos y el tumor puede confundirse con un lipoma con el que se debe hacer diagnóstico diferencial en edades pediátricas (6,15). Lo cual fue motivo de discusión en el caso descrito, por lo que se requirió el uso de la inmunohistoquímica para llegar al diagnóstico clínico final del subtipo mixoide, si bien habitualmente no es común la inmunohistoquímica para el diagnóstico de este tipo de tumores, es una herramienta útil en la edad pediátrica debido a la baja incidencia en este grupo etario. (3)

El pico de incidencia es en la adolescencia entre los 10 y 15 años de edad (2,3,8,11), difiriendo del caso expuesto en donde la edad de presentación de la tumoración en el paciente es a los 10 meses de edad reafirmando la rareza del caso presentado.

Se han descrito 4 modalidades de tratamiento en niños,

con un manejo quirúrgico exclusivo.

El pronóstico en general para tumores mixoides es excelente, con una supervivencia de 5 años mayor del 90% con solo tratamiento quirúrgico. A pesar del tratamiento multimodal agresivo el subtipo pleomórfico tiende a tener peor pronóstico con mayor riesgo de metástasis y recurrencia. (2,8,10,11)

REFERENCIAS

1. Miller G, Yanchar N, Magee J, Blair G. Lipoblastoma and liposarcoma in children: an analysis of 9 cases and a review of the literature. *Can J Surg.* 1998; 41(6):455-58.
2. Mandelia A, Kishore J, Soni N, Naval R, Lal R. Fungating myxoid liposarcoma of left gluteal region in an infant. *Journal of Pediatric Surgery Case Reports.* 2017;21:39-41.
3. Sánchez J, Pareja M, García A, Vargas M, González R. Liposarcomas. Aspectos clínico-patológicos y moleculares. *Rev Esp Patol.* 2006; 39(3):135-48.
4. Pérez L, Quezada L, Martínez H, Mora F, Leal C, et al. Liposarcoma abdominal gigante. *Rev Mex Cir Pediatr.* 2006; 13(4):193-98.
5. Rodríguez M. Liposarcoma en niños. [Tesis]. Veracruz Mex: Univ Veracruzana; 1987.
6. Araujo J, Leal H, García E. Liposarcoma gigante de pared torácica en una paciente pediátrica: a propósito de un caso. *Vitae.* 2010; 41:1-9.
7. Miranda D, Llata S, González D, Pérez A, Góngora J, et al. Liposarcoma mixoide en niños: Reporte de un caso. *Rev Hosp Jua Mex.* 2006; 73(3):87-90.
8. Alaggio R, Coffin C, Weiss S, Bridge J, Issakov J, et al. Liposarcoma in young patients: A study of 82 cases occurring in patients younger than 22 years of age. *Am J Surg Pathol.* 2009;33:645-58.
9. Miron I, Aprodu G, Mihaila D, Plamadeala P, Miron O, et al. Primary Bone Liposarcoma in Children. *Rev Rom De Pediatr.* 2014;63(3):285-287.
10. Rana V, Praveer R, Giriraj S, Ram R. A Giant primary mesenteric Liposarcoma in an adolescent male: A rare Case with presentation in unusual age and location. *OGH Reports.* 2017; 6(1): 35-37.
11. Huh W, Yuen C, Munsell M, Hayes A, Lazar A. Liposarcoma in Children and Young Adults: A Multi-Institutional Experience. *Pediatr Blood Cancer.* 2011; 57(7):1142-46.
12. De Vita A, Mercatali L, Recine F, Pieri F, Riva N, et al. Current classification, treatment options, and new perspectives in the

- management of adipocytic sarcomas. *OncoTargets and Therapy*. 2016;9:6233–6246.
13. Fletcher C. The evolving classification of soft tissue tumours – an update based on the new 2013 WHO classification. *Histopathology*. 2014;64(1):2–11.
 14. Pose G. Estudio de las imágenes en el diagnóstico del cáncer infantil. *Rev chil pediatr*. 2001; 72(2):150-53.
 15. Garaycochea V. Lipoblastoma: un raro tumor pediátrico. *Rev peru pediatr*. 2008; 61(2):121-27.