

Masa en mediastino anterior

A. Izco Aso^a, M. Mesa del Castillo^b, E. Otheo de Tejada Barasoain^b,
G.A. Mateo Martínez^b y J. Corbatón Blasco^a

Servicios de ^aRadiodiagnóstico y ^bPediatría. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

CASO CLÍNICO

Niña de 2 años con antecedente de infecciones respiratorias y bronquitis obstructivas es trasladada a nuestro hospital desde otro centro, con el diagnóstico clínico de neumonía. Presenta fiebre de hasta 39,5 °C de 4 días de evolución que se acompaña de tos productiva y dificultad respiratoria progresiva. Es tratada con salbutamol, prednisona y antitérmicos, sin observar mejoría.

En el momento del ingreso, a la auscultación pulmonar, presenta hipoventilación generalizada, más acusada en hemitórax superior izquierdo, con crepitantes y sibilancias espiratorias aisladas. Se realiza una radiografía de tórax anteroposterior y lateral (fig. 1A y B) donde se objetiva una opacidad homogénea con borde lateral bien definido, de características extrapleurales, que se proyecta sobre gran parte del lóbulo superior izquierdo y espacio retroesternal, desplazando la luz traqueal a la derecha y que es sugerente de masa en mediastino anterior. El hemograma, bioquímica sérica, coagulación y marcadores tumorales (β -HCG y α -fetoproteína) son normales, excepto la elevación de reactantes de fase aguda.

En la ecografía paraesternal (fig. 2) se observa una masa de aproximadamente 5 cm de diámetro, homogénea y discretamente hiperecogénica, de contornos bien definidos y sin calcificaciones. El estudio mediante Doppler color no demuestra vascularización.

En la tomografía computarizada (TC) con contraste intravenoso (fig. 3) se confirma la existencia de la masa en la región prevascular de 6,5 cm de diámetro máximo, de contornos lobulados, bien definidos, que presenta áreas de atenuación grasa que se alternan con otras áreas de densidad de partes blandas. No se observan calcificaciones. La masa contacta ampliamente con las estructuras adyacentes (timo, corazón, tráquea y esófago) sin infiltrarlas. Existe un leve desplazamiento traqueal hacia el lado derecho. No se evidencian adenopatías, derrame pleural ni pericárdico.

PREGUNTA

¿Cuál es su diagnóstico?

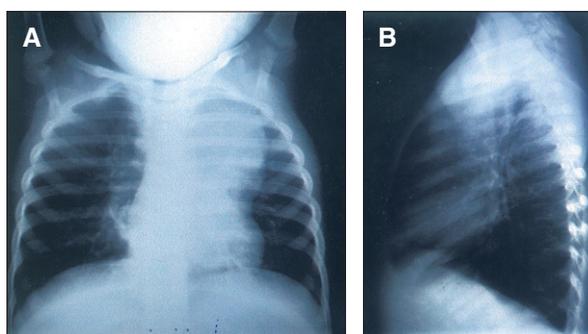


Figura 1. Radiografía anteroposterior (A) y lateral (B): opacidad con semiología de masa extrapleurales que se proyecta sobre el lóbulo superior izquierdo y espacio retroesternal.



Figura 2. Ecografía torácica: masa homogénea, discretamente hiperecogénica, sin calcificaciones.

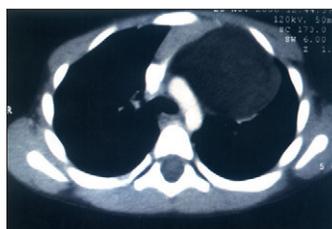


Figura 3. TC torácica con contraste intravenoso: masa lobulada en la región prevascular, de contornos bien definidos y con atenuación predominantemente grasa.

Correspondencia: Dr. J. Corbatón Blasco.
Villanueva, 33-1º 28001 Madrid. España.
Correo electrónico: aizkoaso@yahoo.es

Recibido en febrero de 2007.

Aceptado para su publicación en julio de 2007.

LIPOBLASTOMA

El lipoblastoma es un tumor mesenquimal benigno infrecuente que se presenta casi exclusivamente en la edad pediátrica, compuesto por adipocitos maduros y lipoblastos inmaduros. El término *lipoblastoma* fue definido por primera vez por Jaffe en 1926 para describir un tumor compuesto por células grasas inmaduras^{1,2}. En 1958, Vellios et al lo distinguen de su forma infiltrante, la lipoblastomatosis¹.

El 90% de los casos se presentan durante los primeros 3 años de edad^{1,3,4}, con una media de 1 año^{3,4}, y es raro el diagnóstico en niños mayores de 5 años^{3,5}. Existe una mayor afectación en los varones^{3,5}. La localización más frecuente son las extremidades (70%), seguidas de tronco, retroperitoneo, cuello, región inguinal y perineal⁴. También se han descrito en mesenterio, parótida, región perirrectal y escroto³, y es infrecuente la localización mediastínica. Hasta la actualidad se han publicado menos de 20 casos de lipoblastomas mediastínicos en niños¹.

La mayoría de los pacientes se encuentran asintomáticos al diagnóstico¹. Los síntomas dependen del tamaño y la localización del tumor.

Desde el punto de vista de la anatomía patológica, macroscópicamente el lipoblastoma es una masa encapsulada, lobulada, blanda, de color amarillento y con áreas moteadas rosáceas. Microscópicamente, está compuesta por lipoblastos inmaduros y adipocitos maduros, separados por septos fibrosos con una red plexiforme de capilares. El diagnóstico diferencial más importante, el liposarcoma mixoide, puede tener un comportamiento clínico-radiológico similar y parecerse al lipoblastoma histológicamente³. Sin embargo, el liposarcoma es muy raro en este grupo de edad y, además, el lipoblastoma no suele presentar atipia nuclear o pleomorfismo. En los casos en que sea imposible la diferenciación histológica de estas dos entidades, se debe realizar un estudio citogenético. El liposarcoma mixoide típicamente presenta la anomalía cromosómica t(12;16)(q13;p11)⁶, mientras que el lipoblastoma se asocia a anomalías en el brazo largo del cromosoma 8 (8q11-13)³.

La apariencia radiológica depende de la composición de la lesión, sobre todo de la proporción de estroma mixoide³. La ecografía es la técnica inicial en la valoración de la mayoría de masas en los niños y se presenta como una masa sólida, ligeramente hiperecogénica, homogénea y sin calcio. A veces pueden contener líneas de mayor ecogenicidad dentro⁷ o zonas hipoecogénicas o quísticas⁸. Esta técnica puede utilizarse como guía para biopsia¹.

La TC permite identificar el contenido graso y el componente de partes blandas intratumoral, el cual puede ser prominente en algún caso¹. Se presenta como una masa lobulada de contornos bien definidos que desplaza y comprime las estructuras vecinas sin infiltrarlas. La afectación ósea subyacente al tumor se ha descrito en muy pocas ocasiones, aunque se ha publicado algún caso de lipoblastoma mediastínico con insuflación del arco costal

adyacente⁷. Es posible la existencia de realce tras la administración de contraste intravenoso^{3,9}. La TC define el tamaño y la extensión del tumor con mayor precisión que la ecografía.

En la resonancia magnética el tumor presenta alta señal en secuencias potenciadas en T1, debido a la grasa y señal intermedia-alta en secuencias potenciadas en T2 por el componente mixoide⁸. En las secuencias de supresión grasa se observa una baja intensidad de señal, constatando la naturaleza grasa de la lesión.

El diagnóstico diferencial, desde el punto de vista de la imagen, se debe hacer con otras neoplasias con contenido graso como el teratoma, hibernoma, lipoma o liposarcoma. Los lipomas verdaderos y los hibernomas son infrecuentes en los niños. Los teratomas se diferencian del lipoblastoma por la frecuente presencia de calcificaciones. El liposarcoma, sin embargo, es clínica y radiológicamente indistinguible del lipoblastoma, aunque es extremadamente raro en niños³. La edad constituye un dato esencial en el diagnóstico diferencial de las lesiones de contenido graso.

Dada su tendencia al crecimiento y su histología benigna, el tratamiento recomendado es la escisión completa, pero conservadora, del tumor. El pronóstico es excelente, aunque puede haber recurrencias en caso de resección incompleta. No se han descrito metástasis. Se ha publicado algún caso de resolución espontánea de tumores que no se resecaron al ser imposible una cirugía conservadora o que se resecaron parcialmente¹⁰. En nuestro caso se realizó una escisión completa del tumor.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ching ASC, Lee SF, Chan YL. Diagnosing paediatric mediastinal lipoblastoma using ultrasound-guided percutaneous needle biopsy: review and report. *Clin Imaging*. 2002;26:23-6.
2. Jung SM, Chan PY, Luo CC, Huang CS, Lai JY, Hsueh C. Lipoblastoma/lipoblastomatosis: a clinicopathologic study of 16 cases in Taiwan. *Pediatr Surg Int*. 2005;21:809-12.
3. Moholkar S, Sebire NJ, Roebuck DJ. Radiological-pathological correlation in lipoblastoma and lipoblastomatosis. *Pediatr Radiol*. 2006;36:851-6.
4. Chung EB, Enzinger FM. Benign lipoblastomatosis. An analysis of 35 cases. *Cancer*. 1973;32:482-92.
5. Collins M, Chatten J. Lipoblastoma/lipoblastomatosis: A clinicopathologic study of 25 tumors. *Am J Surg Pathol*. 1997;21:1131-7.
6. McVay MR, Keller JE, Wagner CW, Jackson RJ, Smith SD. Surgical management of lipoblastoma. *J Pediatr Surg*. 2006;41:1067-71.
7. Gómez-Roselló E, Martínez-León MI, López-Ruiz P, Ceres-Ruiz L. Lipoblastoma intratorácico con afectación costal. *Radiología*. 2006;48:394-7.
8. Reisetter T, Nordshus T, Borthne A, Roald B, Naess P, Schistad O. Lipoblastoma: MRI appearances of a rare paediatric soft tissue tumour. *Pediatr Radiol*. 1999;29:542-5.
9. Broeders A, Smet MH, Breyssem L, Marchal G. Lipoblastoma: A rare mediastinal tumour in a child. *Pediatr Radiol*. 2000;30:580.
10. Mognato G, Cecchetto G, Carli M, Talenti E, D'Amore ESG, Pederzini F, et al. Is surgical treatment of lipoblastoma always necessary? *J Pediatr Surg*. 2000;35:1511-3.