



Caso clínico

Lipoblastoma de cavidad oral: revisión de la literatura a propósito de dos casos

Víctor Vega Barreto*, Cristina Cárdenas Serres, Álvaro Ranz Colio, Patricia de Leyva Moreno, Fernando Almeida Parra y Julio Jesús Acero Sanz

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 26-03-2024

Aceptado: 02-10-2024

Palabras clave:

Lipoblastoma, cervicofacial, adulto, extirpación, oncogen.

Keywords:

Lipoblastoma, cervicofacial, adult, extirpation, oncogen.

RESUMEN

El lipoblastoma es un tumor benigno de estirpe adipocítica poco frecuente que suele presentarse en edad pediátrica. La anatomía patológica se caracteriza por la presencia de adipocitos maduros e inmaduros inmersos en un estroma mixoide. Su localización más frecuente es en el tronco (71 %), seguido de las extremidades (27 %) y a nivel cervical (10-15 %), siendo extremadamente infrecuente en cavidad oral.

Se presentan dos casos clínicos de dos pacientes adultos diagnosticados de lipoblastoma intraoral tratado mediante resección quirúrgica con márgenes. Debido a su escasa incidencia en adultos y la rara localización en cavidad oral, realizamos una revisión bibliográfica de las características clínicas y anatomopatológicas principales de este tumor junto con su diagnóstico, tratamiento y tasa de recidiva local.

Oral cavity lipoblastoma: review of the literature regarding two cases

ABSTRACT

Lipoblastoma is an uncommon benign tumor of adipocytic lineage that typically occurs in pediatric age. Histologically is characterized by the presence of mature and immature adipocytes immersed in a myxoid stroma. Its most frequent location is the trunk (71 %), followed by the extremities (27 %), and cervical (10-15 %), being extremely rare in the oral cavity.

*Autor para correspondencia:

Correo electrónico: victorvegabarreto@gmail.com (Víctor Vega Barreto).

<http://dx.doi.org/10.20986/recom.2024.1552/2024>

1527-2024/© 2024 SECOM CyC. Publicado por Inspira Network. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Two clinical cases of two adult patients were diagnosed with intraoral lipoblastoma treated by surgical resection with margins are presented. Due to its low incidence in adults and the rare location in the oral cavity, we conducted a literature review of the main clinical and pathological characteristics of this tumor along with its diagnosis, treatment, and local recurrence rate.

INTRODUCCIÓN

El lipoblastoma es un tumor mesenquimal, de estirpe adipocítica, benigno y poco frecuente que suele presentarse en edad pediátrica. La anatomía patológica se caracteriza por la presencia de adipocitos maduros e inmaduros inmersos en un estroma mixoide. Su localización más frecuente es en el tronco en un 71 %, seguida de las extremidades en un 27 % y, por último, de la región cervicofacial en un 10-15 %, afectando con mayor frecuencia a varones con un ratio 2:1¹.

En un 90 % de los casos aparece en niños menores de 3 años y representa el 4-6 % de los tumores benignos sólidos en la infancia, por lo que se considera una rara causa de tumoración a nivel de cabeza y cuello. En esta región, su localización más frecuente es la cervical, y a nivel intraoral son muy raros, describiéndose hasta 2 casos a nivel lingual en pacientes pediátricos^{2,3}.

En adultos, el lipoblastoma todavía es más infrecuente que en la edad pediátrica, con una distribución corporal similar y con mayor predisposición en varones¹. Por ello, ante la escasa incidencia de casos en la edad adulta y, sobre todo, la rara localización en cavidad oral, se decide presentar dos casos clínicos de lipoblastoma en el adulto localizados en cavidad oral.

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

Caso 1

Presentamos a un varón de 53 años que acude a consulta por tumoración en mucosa yugal derecha de 10 años de evolución, que había crecido de forma continua en los últimos meses, con dolor y limitación para la masticación. Los antecedentes quirúrgicos relevantes eran múltiples cirugías previas de extirpación de lipomas en otras regiones anatómicas y un ependimoma lumbar.

En la exploración física destacaba una tumoración de unos 3 cm de diámetro en mucosa yugal derecha a nivel retrocomisural no adherida a planos profundos, bien delimitada, móvil y que impresionaba de tumor de estirpe grasa.

En el TAC cervicofacial se observaba en la región malar inferior derecha a la altura de las piezas dentales 14 a 16 una lesión sólida en la profundidad del tejido celular subcutáneo y en relación con el músculo buccinador, de aproximadamente 2,4 x 2,7 x 1,6 cm (diámetros anteroposterior, craneocaudal y transversal respectivamente). Bien delimitada, pobremente encapsulada, y tiene morfología ovulada y baja densidad, con valores de atenuación grasa. En su interior se visualiza alguna imagen lineal densa sugestiva de tracto fibroso. Estas características en las imágenes hacían sospechar tumor de estirpe grasa (Figura 1).



Figura 1. TAC donde se observa la relación de la tumoración con el músculo buccinador en el espacio geniano derecho.

Ante estos hallazgos, se decide extirpación de la lesión bajo anestesia general. Durante la cirugía se observa infiltración del tumor en el músculo buccinador derecho, siendo necesario ligar la arteria facial derecha por una estrecha relación con la tumoración. (Figura 2).

Posteriormente, revisamos al paciente 3 semanas tras la cirugía, donde la herida presentaba buen aspecto y los resultados de la anatomía patológica (Figura 3) fueron compatibles con lipoblastoma.



Figura 2. Imagen intraoperatoria de la extirpación de la tumoración de estirpe grasa, apreciando la ausencia de evidente de cápsula y la infiltración de las fibras musculares del músculo buccinador.

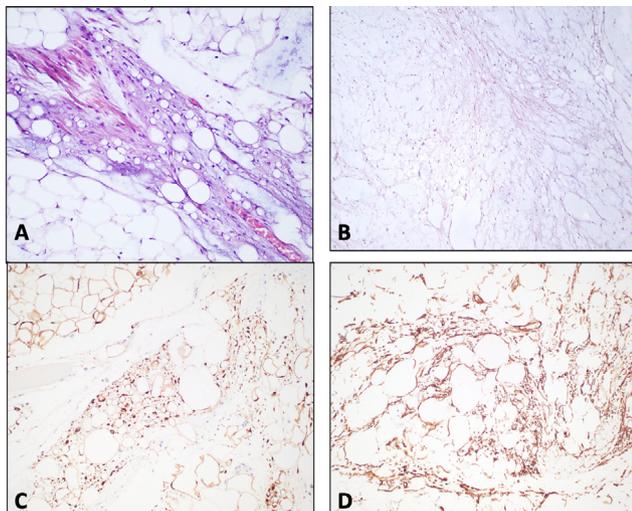


Figura 3. El estudio histológico mediante hematoxilina-eosina muestra una lesión lipogénica compuesta por adipocitos maduros entre los que se observan ocasionales "pseudolipoblastos" predominantemente univacuolados entremezclados con fibras de músculo esquelético (A). De manera focal, la neoplasia presenta elementos de morfología fusiforme sin atipia citológica sobre un estroma de características mixoides (B). Realizado el estudio inmunohistoquímico, la neoplasia muestra positividad para S100 (C) y CD34 (D).

Se decide realizar una revisión a los 3 meses y posteriormente revisiones anuales de seguimiento para poder detectar posibles recidivas.

Caso 2

Varón de 57 años que acude por lesión en borde lingual lateral izquierdo de 1 año de evolución asintomático y sin crecimiento progresivo. Como antecedentes personales, fumador activo, angioliopoma hepático hace 20 años y una miocardiopatía hipertrófica no obstructiva en seguimiento por el servicio de cardiología.

En la exploración física se apreciaba una tumoración nodular, excrecente, de 1,5 cm en tercio anterior de lengua con mucosa lingual suprayacente íntegra y con dudosa infiltración de musculatura intrínseca de la lengua (Figura 4).

Se realizó una biopsia incisional de la misma en la primera visita en consultas externas, apreciando durante la misma la presencia de tejido graso en la lesión. Se solicitó tanto una resonancia magnética como un TAC cervicofacial para completar el estudio de la lesión, con resultado de una tumoración de estirpe grasa con captación de señal heterogénea intercalándose algunos focos que podría corresponder con matriz mixoide.

El resultado definitivo de la biopsia incisional fue concordante con lipoblastoma. Ante los resultados obtenidos, se decide la extirpación de la lesión mediante glosectomía parcial izquierda bajo anestesia general. El resultado anatomopatológico definitivo es de lipoblastoma con márgenes quirúrgicos libres.

Tras la revisión anual, el paciente no ha presentado signos de recidiva ni de complicaciones derivadas de la cirugía.

DISCUSIÓN

El lipoblastoma es un tumor mesenquimal benigno de estirpe adipocítica que suele presentarse como tumoración nodular única en un 70 % de los casos, con márgenes bien definidos. Suelen ser superficiales y encapsulados, con una apariencia similar a un lipoma pero con un crecimiento algo más rápido, pudiendo ser asintomático o provocar clínica compresiva².



Figura 4. Tumoración nodular localizada en borde lingual lateral izquierdo entre el tercio anterior y medio. Se palpaba levemente indurada y parecía estar adherida a la musculatura intrínseca de la lengua.

En la región cervicofacial, su localización más frecuente es en el cuello. Sin embargo, la localización en la cavidad oral es muy poco frecuente, presentándose en esta localización como lesiones submucosas y con una coloración amarillenta pálida^{4,5}.

La localización de los dos casos de este trabajo es intraoral, presentándose uno de ellos en la lengua y el otro en mucosa yugal, este último no descrito previamente en la literatura. A pesar de ser lesiones submucosas y aparentar ser lipomasas, ninguno presentaba una cápsula bien definida e invadían las fibras musculares adyacentes, lo cual es una característica descrita pero poco frecuente de los lipoblastomas^{1,5-7}.

En cuanto al diagnóstico diferencial, normalmente se suele realizar con el higroma quístico, hemangioma, hibernoma y con tumores lipomatosos; pero en los adultos el diagnóstico diferencial principal es con el liposarcoma mixoide, ya que este suele tener predilección por la 3.^a-6.^a década⁸.

Respecto al manejo terapéutico, el tratamiento de elección es la resección quirúrgica del tumor con márgenes de seguridad para evitar la recurrencia local^{6,9,10}. En el caso 1 que

presentamos, para poder realizar una resección adecuada con márgenes tuvimos que sacrificar la arteria facial que se veía involucrada por completo en la lesión junto con la resección parcial del músculo buccinador, confirmando así esas características de invasión de estructuras locales adyacentes descritas en la bibliografía en este tipo de tumores y que claramente los diferencian de los lipomas.

En cuanto a la evolución clínica del lipoblastoma, no se han reportado casos de metástasis a distancia ni de malignización. En el adulto no se reportan recurrencias locales, pero sí en la edad pediátrica con una tasa inferior al 25 %; teniendo en cabeza y cuello una tasa similar que en el resto del organismo⁸.

Por tanto, el lipoblastoma es un tumor raro y benigno de estirpe adipocítica. En la región orocervical suele presentarse como una tumoración única, indolora y con un crecimiento progresivo, y hay que realizar un diagnóstico diferencial principalmente con el lipoma.

Para concluir, hemos presentado dos casos de lipoblastomas a nivel intraoral, uno de ellos con localización a nivel de mucosa yugal, no estando esta descrita previamente (Tabla I).

Tabla I. Características clínicas, radiológicas, histológicas, terapéuticas y pronósticas de los lipoblastomas a nivel intraoral descritos en la literatura, donde se incluyen los dos casos mencionados en este estudio.

| Sexo | Edad | Localización | Clínica | Radiología | Histología | Tratamiento | Seguimiento | Trabajo |
|-----------|---------|--------------------------|---|---|---|---|--|--|
| Masculino | 8 meses | Lingual | Nódulo pálido submucoso en hemilengua izquierda de 2 cm, asintomático | 3 lesiones interconectadas (una en suelo de boca izquierdo, otra en región anterior de hemilengua izquierda y otra en región posterior en hemilengua izquierda), bien delimitadas | Las lesiones linguales presentaban un patrón infiltrativo y sin cápsula frente a la lesión de suelo de boca | Extirpación completa con márgenes | No recidiva a los 6 meses de seguimiento | Matous y cols. (2021) ³ |
| Femenino | 35 años | Bermellón labio superior | Deformidad labial superior desde la adolescencia, asintomático | No realizada | Patrón difuso no encapsulado, sin infiltración de fibras musculares | Extirpación parcial | No recidiva al año de seguimiento | Morioka y cols. (2011) ¹⁰ |
| Femenino | 36 años | Bermellón labio inferior | Nódulo labial inferior que producía deformidad e hiperpigmentación suprayacente, asintomático | | Afectación de los lipoblastos del músculo orbicular del labio, sin clara infiltración | Extirpación completa con márgenes | No recidiva a los 9 meses de seguimiento | Val – Bernal y cols. (2016) ⁴ |
| Masculino | 53 años | Mucosa yugal derecha | Nódulo en mucosa yugal derecha con dolor | Tumor encapsulado de estirpe grasa profundo al tejido celular subcutáneo en relación con músculo buccinador | Lesión sólida de lipocitos y pseudipoblastos que infiltran músculo esquelético | Extirpación completa con márgenes | No recidiva al año de seguimiento | Vega Barreto y cols. (2024) |
| Masculino | 57 años | Lingual izquierdo | Nódulo en borde lingual izquierdo de 1 año de evolución asintomático | Tumor encapsulado de probable origen lipogénico envuelto en matriz mixoide | Lipoblastoma con infiltración de musculatura intrínseca lingual | Glosectomía parcial izquierda de lengua | No recidiva al año de seguimiento | Vega Barreto y cols. (2024) |

Como característica diferencial a lo revisado en la bibliografía es su potencial capacidad de infiltración de tejidos adyacentes, lo que puede dificultar su exéresis quirúrgica; además de los antecedentes personales de los dos pacientes de presentar otro tipo de tumores lipomatosos en otras regiones.

AGRADECIMIENTOS

Agradezco a todo mi servicio por la ayuda prestada, concretamente al Dr. Ranz, y al servicio de Anatomía Patológica por aportar las imágenes histológicas de uno de los casos clínicos.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

FUENTES DE FINANCIACIÓN

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

ÉTICA DE LA PUBLICACIÓN

Los autores declaran que han cumplido la normativa ética establecida para las publicaciones científicas y que cuentan con el consentimiento informado de los pacientes del estudio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Changazi SH, Ghuman GM, Bashir A, Bhatti S, Iqbal M, Ismat U. A case report of Lipoblastoma: Presenting as a swelling in the nape of the neck of 14 years old girl. *Int J Surg Case Rep.* 2018; 53: 50-3. DOI: 10.1016/j.ijscr.2018.09.037.
2. Jaafar R, Ping TI, Hui DEJY, Narihan MZA. Cervical Lipoblastoma: An Uncommon Presentation. *Ear Nose Throat J.* 2015; 94(7): E8-10. DOI: 10.1177/014556131509400715.
3. Matous AL, Baker ML, Khan R, Pastel DA, Chen EY. Diagnosis and management of oral cavity lipoblastoma and lipoblastomatosis in an 8-month-old boy. *Clin Case Rep.* 2021; 9(9): e04567. DOI: 10.1002/ccr3.4567.
4. Val-Bernal JF, Hermana S, Sánchez R. Intradermal Lipoblastoma-Like Tumor of the Lip in an Adult Woman. *Actas Dermosifiliogr.* 2016; 107(1): 88-90. DOI: 10.1016/j.ad.2015.05.013.
5. Jandali D, Heilingoetter A, Ghai R, Jeffe J, Al-Khudari S. Large Parotid Gland Lipoblastoma in a Teenager. *Front Pediatr.* 2018; 6: 50. DOI: 10.3389/fped.2018.00050.
6. Merzouqi B, Laachoubi M, Oukessou Y, Mahtar M. Head and neck lipoblastomas: Report of 3 cases and review of the literature. *Int J Surg Case Rep.* 2021; 84: 106050. DOI: 10.1016/j.ijscr.2021.106050.
7. Spătaru RI, Cîrstoveanu C, Iozsa DA, Enculescu A, Tomescu L, Șerban D. Lipoblastoma: Diagnosis and surgical considerations. *Exp Ther Med.* 2021; 22(2): 903. DOI: 10.3892/etm.2021.10335.
8. Pham NS, Poirier B, Fuller SC, Dublin AB, Tollefson TT. Pediatric lipoblastoma in the head and neck: A systematic review of 48 reported cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010; 74(7): 723-8. DOI: 10.1016/j.ijporl.2010.04.010.
9. Fritchie K, Wang L, Yin Z, Nakitandwe J, Hedges D, Horvai A, et al. Lipoblastomas presenting in older children and adults: analysis of 22 cases with identification of novel PLAG1 fusion partners. *Mod Pathol.* 2021; 34(3): 584-91. DOI: 10.1038/s41379-020-00696-4.
10. Morioka D, Amikura Y. Lipoblastomatosis appearing as an unusual symmetric upper lip deformity. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2011; 64(12): 1669-71. DOI: 10.1016/j.bjps.2011.05.028.