



P-042 - LIPOBLASTOMA RETROPERITONEAL DEL ADULTO: UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE CON PRESENTACIÓN ATÍPICA

Jiménez Fuertes, Montiel; González Soares, Sara; Escanciano Escanciano, Manuel; Meliga, Cecilia; Martín, Mario; Villarejo Campos, Pedro; Guadalajara Labajo, Héctor; García Olmo, Damián

Hospital Universitario Fundación Jiménez-Díaz, Madrid.

Resumen

Introducción: El lipoblastoma es un tumor mesenquimal benigno raro que se observa típicamente en niños. Su aparición en adultos es extremadamente rara, y la aparición de síndrome paraneoplásico es aún más rara. Presentamos un caso de lipoblastoma retroperitoneal con síndrome paraneoplásico en un adulto y discutimos su presentación clínica, estudio diagnóstico y manejo.

Caso clínico: Paciente mujer de 39 años sin antecedentes de interés es traída a urgencias por el SAMUR tras crisis convulsiva, así como cuadro delirante y confusional los días previos. Como único antecedente presenta una historia de 2 meses de sudores nocturnos, así como el diagnóstico de un TEP el mes anterior, por lo que había iniciado tratamiento con anticoagulantes orales. El examen físico fue anodino. Las investigaciones de laboratorio fueron normales. Los estudios de imagen mostraron una masa retroperitoneal de 73 × 88 × 62 mm, en el cuadrante superior izquierdo del abdomen, que comprimía pero no infiltraba los órganos adyacentes. Se realizó biopsia guiada con TAC con aguja gruesa, tras lo que se realizó el análisis anatomopatológico de la muestra formada por cilindros de tejido adiposo con mínima variabilidad en el tamaño de los adipocitos, con núcleos regulares, sin presencia de lipoblastos, ni figuras de mitosis. Mediante tinción inmunohistoquímica se observaba expresión de MDM2 en aislados núcleos de las células estromales y en lipogranulomas, pero no en los núcleos de los adipocitos. Se observó expresión focal citoplasmática para proteína glial ácida en algunos adipocitos. Se realizó un ONCOPANEL, detectándose las fusiones génicas CHCHD7 (chr856211837,+): PLAG1 (chr8:56171189,-), fusión que ha sido descrita en la literatura asociada a lipoblastoma. Ante la sospecha de encefalitis inmunomediada, se realizó tratamiento con corticoides y se comentó el caso en el comité multidisciplinar de sarcomas, decidiéndose intervención quirúrgica. Se procedió a la cirugía, con resección completa de la masa retroperitoneal sin asociar tejido circundante dada la benignidad del tumor. El posoperatorio transcurrió de forma satisfactoria, y la paciente fue dada de alta sin incidencias. Después de la operación, los síntomas neurológicos de la paciente mejoraron. El análisis histopatológico definitivo de la pieza quirúrgica resecada confirmó el diagnóstico de lipoblastoma, sin evidencia de malignidad, con la mencionada fusión, así como expresión difusa de S100 y parcheada de GFAP en los adipocitos. Por el contrario, no se identificó expresión de EMA, SOX10, MDM2, ni CDK4 en dichas células. El paciente fue seguido durante un período de 2 años después de la operación, con estudios de imagen seriados e investigaciones de laboratorio. No hubo evidencia de recurrencia de la enfermedad o metástasis.

Discusión: El lipoblastoma es un tumor mesenquimal benigno raro que se observa típicamente en niños. Su aparición en adultos es extremadamente rara, y la aparición de síndrome paraneoplásico es aún más rara. Este caso destaca la importancia de considerar el lipoblastoma como diagnóstico diferencial en pacientes adultos que presentan masas retroperitoneales y síndrome paraneoplásico. La resección quirúrgica es el tratamiento de elección y el pronóstico es excelente con la escisión completa.