



# Lipoblastoma benigno de membro superior: relato de caso e revisão da literatura

*Benign lipoblastoma of the upper limb: a case report and literature review*

EVANDRO JOSÉ SIQUEIRA<sup>1</sup>  
GUSTAVO STEFFEN ALVAREZ<sup>2</sup>  
LOURENÇO FRIGERI TEIXEIRA<sup>3</sup>  
JEFFERSON BRAGA SILVA<sup>4\*</sup>

### ■ RESUMO

O lipoblastoma é um tumor mesenquimal raro, composto de lipoblastos que continuam sua proliferação após o período pós-natal e que acometem, predominantemente, a população pediátrica. Apresenta prognóstico excelente, apesar do potencial de invasão local e do crescimento rápido. Os autores relatam o caso de uma paciente pediátrica portadora de volumosa lesão em antebraço direito, ocasionando importante comprometimento funcional do membro acometido. Aspectos relevantes no diagnóstico diferencial e manejo são discutidos neste trabalho, visto tratar-se de lesão com potencial risco incapacitante futuro, caso não manejada corretamente.

**Descritores:** Lipoblastoma; Tumores Lipomatosos; Tumoração de Partes Moles; Lipoblastomatose.

### ■ ABSTRACT

Lipoblastoma is a rare mesenchymal tumor occurring primarily in pediatric patients and formed by lipoblasts that proliferate after the postnatal period. Despite its potential for local invasion and rapid growth, its prognosis is excellent. In this study, we report the case of a pediatric patient with a ponderous lesion in the right forearm that caused considerable functional impairment of the affected limb. We also discuss the relevant aspects concerning the differential diagnosis and management of the disease, as it has the potential to cause incapacity without proper treatment.

**Keywords:** Lipoblastoma; Lipomatous tumors; Soft tissue tumors; Lipoblastomatosis.

Instituição: Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia da Mão e Microcirurgia Reconstructiva do Hospital São Lucas da PUCRS, Porto Alegre, RS, Brasil.

Artigo submetido: 08/07/2011.  
Artigo aceito: 29/07/2011.

DOI: 10.5935/2177-1235.2014RBCP0061

<sup>1</sup>Cirurgião Plástico pela Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS), Membro Especialista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica (SBCP), Membro do Corpo Clínico do Hospital do Círculo Operário Caxiense (COC), Hospital Pompéia e Hospital Saúde, Cirurgião Plástico do Programa Pró-Face do Hospital do Círculo Operário Caxiense (COC), Caxias do Sul, RS, Brasil.

<sup>2</sup>Cirurgião Plástico pela Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS), Membro Especialista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica (SBCP), Doutorando em Medicina e Ciências da Saúde da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS), Cirurgião Plástico da Clínica MOB, Porto Alegre, RS, Brasil.

<sup>3</sup>Cirurgião Plástico pela Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS), Membro Especialista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica (SBCP), Caxias do Sul, RS, Brasil.

<sup>4</sup>Livre-Docente na Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), Professor do Departamento de Cirurgia da Faculdade de Medicina (FAMED) da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS), Chefe do Serviço de Cirurgia da Mão e Microcirurgia Reconstructiva do Hospital São Lucas da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS), Ex-Presidente da Sociedade Brasileira de Cirurgia da Mão (SBCM), Ex-Presidente da Sociedade Brasileira de Microcirurgia Reconstructiva (SBMR), Diretor da Faculdade de Medicina (FAMED) da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS), Caxias do Sul, RS, Brasil.

## INTRODUÇÃO

O lipoblastoma benigno e a lipoblastomatose referem-se, respectivamente, às formas circunscritas e infiltrativas do mesmo tumor. Esse tumor, por sua vez, é uma variação peculiar do lipoma e da lipomatose, acometendo quase exclusivamente lactentes e crianças na primeira infância<sup>1</sup>. São tumores raros, originados do tecido adiposo embrionário e mais frequentemente encontrados nas extremidades e no tronco, raramente na cabeça e no pescoço, e em outros sítios<sup>2</sup>. Essas lesões, embora benignas, podem crescer rapidamente, interferindo no desenvolvimento de estruturas adjacentes e causando sintomas compressivos importantes<sup>3</sup>.

O termo “lipoblastoma” foi usado pela primeira vez por Jaffe, em 1926, para descrever um tumor benigno de células adiposas imaturas<sup>4</sup>, com uma descrição subsequente de lipoblastomatose por Velios et al., em 1958. Desde então, aproximadamente 200 casos foram relatados na literatura<sup>3</sup>. O lipoblastoma tem um prognóstico excelente e, geralmente, não apresenta comportamento agressivo ou metastático. A taxa de recorrência local varia de 9 a 25% dos casos, sendo a maioria descrita para a forma infiltrativa. O diagnóstico pode representar um dilema em virtude de que esses tumores podem ser comumente confundidos e indistinguíveis clinicamente do lipoma e do lipossarcoma. O tratamento de escolha é a excisão completa, porém conservadora da lesão<sup>2</sup>.

## CASO CLÍNICO

Relatamos o caso de uma paciente pediátrica de um ano e sete meses de idade, apresentando lesão congênita em antebraço D. A mãe relata o aparecimento, logo após o nascimento, de uma lesão assintomática com aproximadamente 1 cm<sup>3</sup>, que não ocasionava limitações funcionais. A lesão referida apresentou crescimento lentamente progressivo até um ano de idade, tendo sua velocidade de crescimento acentuadamente aumentada logo após esse período, causando limitação do movimento de flexão e extensão do antebraço, punho e dedos da mão, devido às grandes dimensões da lesão (Figura 1). A paciente realizou avaliação com pediatra geral, o qual aventou a hipótese diagnóstica de linfangioma do membro superior e encaminhou a paciente para avaliação com especialista em cirurgia de mão.

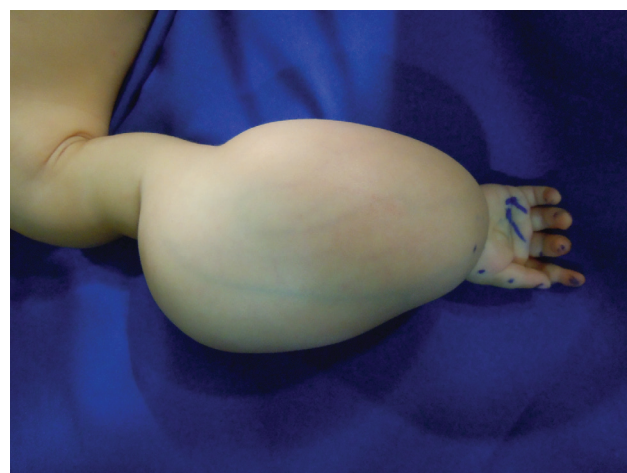
Ao exame, a lesão apresentava-se como uma massa localizada em todo o antebraço direito, fixa, de consistência lipomatosa e aparentemente aderida a planos profundos (Figura 2). Ao exame ecográfico, realizado em ano anterior, solicitado pelo pediatra geral, evidenciava-se a presença de uma lesão cística envolvendo o terço proximal do antebraço, com alguns septos internos e ampla vascularização na sua porção profunda (arterial e venosa), com dimensões de 37 × 22 × 27 mm (11cm<sup>3</sup>) na face anterior da lesão. Ao avaliar a paciente na primeira

consulta, foi então solicitada uma angiotomografia do membro superior direito.

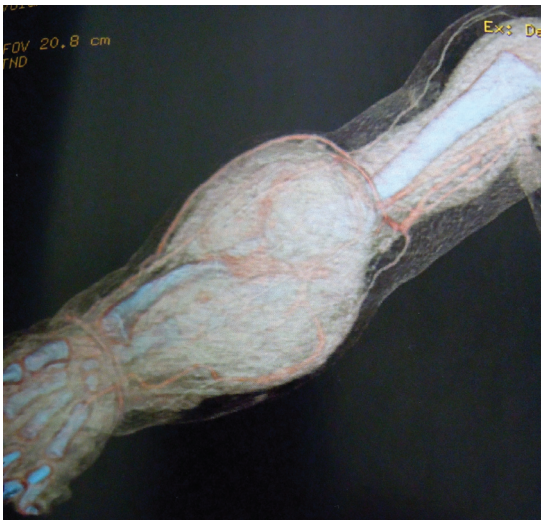
A angiotomografia, realizada um ano após a ecografia, evidenciava persistência de espessamento fusiforme de tecidos moles ao longo do membro superior direito, comprometendo predominantemente os dois terços proximais do antebraço, com aumento de calibre desse segmento (Figura 3). Ocorreu significativo aumento volumétrico em comparação com exame anterior, medindo agora aproximadamente 14,5 × 9,0 cm em seus eixos longitudinal e transversal, respectivamente. O significativo aumento volumétrico nesse intervalo de tempo está relacionado ao aumento no número e nas dimensões das cavidades císticas, e nas loculações com septações internas. A lesão, compatível ao exame tomográfico com volumosa má formação venolinfática (linfangioma), estendia-se



**Figura 1.** Paciente com um ano e sete meses, apresentando volumosa massa em antebraço, com limitação de todos os movimentos do membro superior direito.



**Figura 2.** Massa localizada em todo o antebraço e no terço proximal do braço direito, fixa, de consistência lipomatosa e aparentemente aderida a planos profundos, ocasionando efeito de massa com repercussão funcional importante.

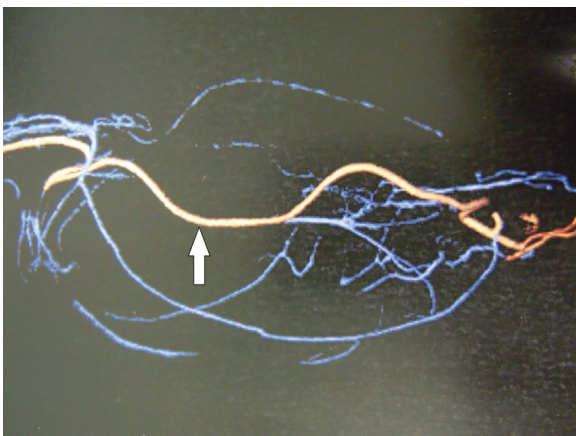


**Figura 3.** Aspecto ao exame de angiotomografia. Espessamento fusiforme de tecidos moles ao longo do membro superior direito, comprometendo predominantemente os dois terços proximais do antebraço, com aumento de calibre desse segmento.

desde o terço distal do braço (região acima do cotovelo) ao punho direito, permanecendo acentuado rechaço anterior das artérias radial e medial, e da artéria ulnar, que permaneceram pérvias (Figura 4). As estruturas ósseas do membro superior direito estavam preservadas.

Baseados no exame tomográfico e nas características clínicas da lesão, optamos por procedimento de embolização, na tentativa de diminuir a lesão e facilitar a ressecção da mesma; porém, não se obteve sucesso.

A paciente foi, então, levada à cirurgia, na tentativa de ressecção completa da lesão. O aspecto transoperatório era de uma massa aparentemente encapsulada, aparência lipóide, de consistência firme e apresentando septos, infiltrada nos grupamentos musculares anterior, lateral e posterior do antebraço

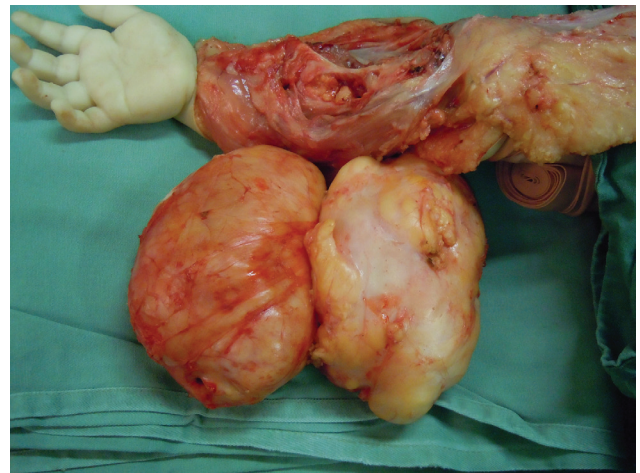


**Figura 4.** Exame angiotomográfico de reconstrução, demonstrando alteração da vasculatura normal do antebraço por efeito de massa da lesão. Na seta, artéria radial rechaçada anteriormente, entremeadada à massa, porém pérvia.

direito, ocasionando compressão de nervos e vasos. Realizou-se excisão total da tumoração, com preservação de todos os grupamentos musculares e estruturas nobres do segmento acometido (Figura 5).

O exame anatomopatológico evidenciou lesão pesando 600 g, amarelada, de aspecto mixóide, medindo  $12 \times 10 \times 6,5$  cm, cujo diagnóstico foi de lipoblastoma benigno.

A paciente apresentou boa evolução pós-operatória, sem acometimento vascular do membro. Após quatro meses de seguimento, a movimentação do antebraço, do punho e dos dedos foi recuperada, apresentando como seqüela funcional apenas déficit parcial de movimentação do polegar, para o qual, realizando-se tratamento fisioterápico, obteve-se bom resultado (Figuras 6 e 7).



**Figura 5.** Imagem transoperatória demonstrando ressecção da lesão com aparência lipóide, encapsulada, de grandes proporções. A lesão foi abordada através da face anterior do antebraço, sendo cuidadosamente separada das estruturas nobres do segmento acometido.



**Figura 6.** Aparência após quatro meses da cirurgia. Importante diminuição do volume do antebraço após abordagem anterior e ressecção da massa tumoral.



**Figura 7.** Aparência após quatro meses da cirurgia. Recuperação dos movimentos da mão após ressecção da massa. Sequelas funcionais importantes não foram evidenciadas.

## DISCUSSÃO

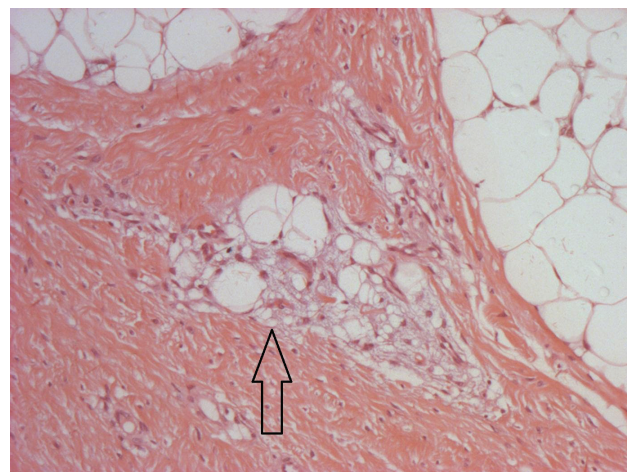
O lipoblastoma benigno é um raro tumor mesenquimal benigno, de crescimento rápido, ocorrendo geralmente durante os três primeiros anos de vida e, ocasionalmente, ao nascimento. Dados de publicações relatam que 80 a 90% dos casos ocorrem antes dos três anos de idade e 40%, antes do primeiro ano<sup>2</sup>. Casos esporádicos têm sido descritos em crianças mais velhas<sup>1</sup>. Embora raros, casos ocorrendo em adultos foram relatados. Carcassonne et al. descreveram um caso de lipoblastoma de mesentério em um homem de 63 anos de idade. Stout e Lattes encontraram seis casos de lipoblastomas em adultos<sup>2</sup>. Nenhuma má formação congênita ou síndrome foi associada ao tumor e muitos estudos encontraram uma prevalência maior no sexo masculino. Mais comumente, é encontrado nos membros superiores e inferiores como uma massa ou nódulo indolor, com uma taxa de ocorrência nessas localizações em torno de 46 a 70%. Locais menos comuns incluem cabeça e pescoço, tronco, mediastino, mesentério e retroperitônio<sup>1</sup>.

Dois tipos de lipoblastomas foram descritos: circunscrito (*lipoblastoma benigno*) e difuso ou infiltrativo (*lipoblastomatose benigna*). A forma circunscrita, a mais comum, desenvolve-se nos tecidos moles superficiais, simulando clinicamente um lipoma. A forma difusa tende a se infiltrar não somente no subcutâneo, mas também no tecido muscular adjacente, apresentando maior tendência à recorrência local, aproximadamente 9 a 22%, segundo dados da literatura<sup>2,3</sup>. A maioria dos pacientes apresenta-se com uma tumoração de partes moles de crescimento lento e progressivo, embora existam relatos de tumores com rápido período de crescimento, como apresentado pela paciente em questão. Dependendo da localização e do tamanho do tumor, pode haver compressão de estruturas adjacentes, ocasionando repercussão funcional. Lesões na região cervical, por exemplo, podem causar obstrução das vias aéreas e insuficiência respiratória. Exames de imagem

mostram, tipicamente, uma massa de tecidos moles bem delimitada, com densidade de tecido adiposo. Embora sejam úteis na avaliação pré-operatória, para determinar a extensão da doença e planejar a ressecção cirúrgica, esses exames radiológicos apresentam limitações na diferenciação entre tumores lipomatosos<sup>2</sup>. O diagnóstico é importante, uma vez que o manejo desses tumores difere daquele dos lipomas e lipossarcomas<sup>2</sup>. Exame ecográfico pode ser útil para determinar presença ou ausência de coleções fluidas, e ecografia com doppler colorido avalia a vascularização do tumor. A tomografia computadorizada geralmente demonstra uma baixa densidade Hounsfield, sugestiva de tecido adiposo. Na ressonância magnética, a baixa intensidade nas imagens em T1 é notada nas lesões lipoblastomatosas, em comparação com lesões lipomatosas, devido ao aumento da celularidade, permitindo diferenciação entre o lipoblastoma e o tecido subcutâneo ou lipoma. Entretanto, não existem achados radiológicos patognomônicos associados ao lipoblastoma, de modo que apenas a ressonância magnética não é suficiente para firmar o diagnóstico. O acompanhamento radiológico é particularmente útil para seguimento e avaliação da recorrência tumoral<sup>3,4</sup>.

Devido às limitações relatadas dos exames radiológicos, um diagnóstico acurado no período pré-operatório raramente é feito. O lipoblastoma é comumente confundido com lipoma ou hemangioma<sup>3,4</sup>. Ocasionalmente, o diagnóstico pode ser sugerido por punção aspirativa com agulha fina (PAAF), conforme relatado por alguns autores<sup>2,5,6</sup>.

Macroscopicamente, são tumores lobulados e de consistência mole. O diagnóstico definitivo é feito pelo exame histopatológico. São compostos de lipoblastos, que continuam sua proliferação após o período pós-natal, matriz mixoide e trabéculas



**Figura 8.** Imagem de microscopia óptica (aumento 100× - coloração: hematoxilina e eosina), demonstrando aglomerado de lipoblastos (células adiposas imaturas - seta) em meio à matriz mixoide. Nos cantos superiores direito e esquerdo, observam-se células adiposas maduras.

fibrosas (Figura 8). Os lipoblastos geralmente são compostos por múltiplos vacúolos de gordura, embora sejam ocasionalmente encontradas células com vacúolos simples (células em anel de sinete)<sup>7</sup>. Não são encontrados anaplasia ou pleomorfismos ao exame citopatológico. Recentemente, anormalidades citogenéticas foram identificadas nos tumores lipomatosos. Um rearranjo clonal na região cromossomal 8q11-13 foi encontrado no lipoblastoma, enquanto a translocação t(12;16) é observada nos lipossarcomas mixoides<sup>8</sup>. Uma vez que os achados clínicos do lipoblastoma podem mimetizar aqueles do lipossarcoma, esses dados têm relevância no diagnóstico definitivo<sup>2</sup>, especialmente em achados histopatológicos limítrofes ou casos difíceis<sup>4</sup>.

Em virtude da tendência ao crescimento progressivo e à invasão local, o tratamento de escolha é a excisão cirúrgica completa, porém conservadora da lesão, evitando comprometimento funcional<sup>7,8</sup>. Em casos de ressecção incompleta, a taxa de recorrência relatada foi de 14 a 25%.

## CONCLUSÃO

O lipoblastoma é um tumor mesenquimal raro e benigno, com uma alta taxa de crescimento, ocorrendo predominantemente na infância, embora poucos casos tenham sido descritos em adultos<sup>9</sup>. Ocorrem mais frequentemente nas extremidades, podendo atingir grandes proporções. Exames de imagem pré-operatórios são usados para avaliar a extensão da doença e orientar a excisão cirúrgica. Ressonância magnética é provavelmente o método mais útil para este objetivo<sup>10</sup>. Entretanto, ainda não existem achados patognomônicos da lesão, tornando, desta forma, o diagnóstico pré-operatório muitas vezes difícil. A diferenciação com outras lesões lipomatosas (lipoma, lipossarcoma) é importante, visto que o manejo e o prognóstico são, na maioria das vezes, distintos<sup>11</sup>.

## REFERENCIAS

1. Weiss SW, Goldblum JR. *Enzinger and Weiss's soft tissue tumors*. 4. ed. St. Louis: Mosby; 2001.
2. Kok KYY, Telisinghe PU. Lipoblastoma: clinical features, treatment, and outcome. *World J Surg*. 2010;34(7):1517-22. <http://dx.doi.org/10.1007/s00268-010-0466-8>. PMID:20151124
3. McVay MR, Keller JE, Wagner CW, Jackson RJ, Smith SD. Surgical management of lipoblastoma. *J Pediatr Surg*. 2006;41(6):1067-71. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2006.02.025>. PMID:16769336
4. Speer AL, Schofield DE, Wang KS, Shin CE, Stein JE, Shaul DB, et al. Contemporary management of lipoblastoma. *J Pediatr Surg*. 2008;43(7):1295-300. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2007.10.068>. PMID:18639685
5. Kloboves-Prevodnik VV, Us-Krasovec M, Gale N, Lamovec J. Cytological features of lipoblastoma: a report of three cases. *Diagn Cytopathol*. 2005;33(3):195-200. <http://dx.doi.org/10.1002/dc.20322>. PMID:16078242
6. López-Ferrer P, Jiménez-Heffernan JA, Yébenes L, Vicandi B, Viguier JM. Fine-needle aspiration cytology of lipoblastoma: a report of two cases. *Diagn Cytopathol*. 2005;32(1):32-4. <http://dx.doi.org/10.1002/dc.20073>. PMID:15584040
7. Dilley AV, Patel DL, Hicks MJ, Brandt ML. Lipoblastoma: pathophysiology and surgical management. *J Pediatr Surg*. 2001;36(1):229-31. <http://dx.doi.org/10.1053/jpsu.2001.20060>. PMID:11150471
8. 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(10):1511-3. <http://dx.doi.org/10.1053/jpsu.2000.16428>. PMID:11051165
9. Estrella EP, Lee EY. Lipoblastoma of the hand treated with excision and ligament reconstruction: a case report. *Hand Surg*. 2008;13(2):103-6. <http://dx.doi.org/10.1142/S0218810408003840>. PMID:19054842
10. Chen CW, Chang WC, Lee HS, Ko KH, Chang CC, Huang GS. MRI features of lipoblastoma: differentiating from other palpable lipomatous tumor in pediatric patients. *Clin Imaging*. 2010;34(6):453-7. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clinimag.2009.11.009>. PMID:21092875
11. Morerio C, Nozza P, Tassano E, Rosanda C, Granata C, Conte M, et al. Differential diagnosis of lipoma-like lipoblastoma. *Pediatr Blood Cancer*. 2009;52(1):132-4. <http://dx.doi.org/10.1002/pbc.21747>. PMID:18798558

\*Autor correspondente:

**Jefferson Braga Silva**

Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul, Faculdade de Medicina,  
Departamento de Cirurgia - Av. Ipiranga, 6690, conj:216, Centro Clínico  
PUCRS - Jardim Botânico - Porto Alegre, RS, Brasil  
CEP 90610-000; Tel.: (51) 3315-6277  
E-mail: jeffmao@terra.com.br