

# Ministério da Saúde Instituto Nacional de Câncer Coordenação de Ensino Curso de Aperfeiçoamento nos Moldes Fellow em Radiologia e Diagnóstico por Imagem

LIDIA DA CONCEIÇÃO SANTOS

LIPOBLASTOMA: UMA SÉRIE DE CASOS E SEUS ACHADOS DE IMAGEM

Rio de Janeiro 2024

#### LIDIA DA CONCEIÇÃO SANTOS

LIPOBLASTOMA: UMA SÉRIE DE CASOS E SEUS ACHADOS DE IMAGEM

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Instituto Nacional de Câncer como requisito parcial para a conclusão do Curso de Aperfeiçoamento nos Moldes Fellow em Radiologia e Diagnóstico por Imagem.

Orientadora: Prof<sup>a</sup> Erica Jorge Antunes Revisão: Prof<sup>a</sup> Dra. Shirley Burburan

> Rio de Janeiro 2024

#### CATALOGAÇÃO NA FONTE INCA/COENS/SEITEC/NSIB Kátia Simões CRB7/5952

S237l Santos, Lidia da Conceição.

lipoblastoma: uma série de casos e seus achados de imagem. / Lidia da Conceição Santos. – Rio de Janeiro, 2024.

30 f.: il. color.

Trabalho de Conclusão de Curso (Aperfeiçoamento) - Instituto Nacional de Câncer, Programa de Aperfeiçoamento nos Moldes de Fellow em Radiologia e Diagnóstico por Imagem, Rio de Janeiro, 2024.

Orientadora: Prof<sup>a</sup> Dr<sup>a</sup> Erica Jorge Antunes. Revisora: Prof<sup>a</sup> Dr<sup>a</sup> Shirley Burburan.

Lipoblastoma. 2. Neoplasias. 3. Radiografia Torácica. 4. Tomografia.
 Pré-Escolar. I. Antunes, Erica Jorge. (Orient.). II. Burburan, Shirley. (Rev.).
 III. Instituto Nacional de Câncer. IV. Título.

CDD 616.075 7

#### LIDIA DA CONCEIÇÃO SANTOS

Lipoblastoma: uma série de casos e seus achados de imagem

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Instituto Nacional de Câncer como requisito parcial para a conclusão do Curso de Aperfeiçoamento nos Moldes Fellow em Radiologia e Diagnóstico por Imagem

Aprovado em: 30 de abril de 2023.

Banca examinadora:

Dra. Erica Jorge Antunes

Instituto Nacional de Câncer

Dra. Patrícia Limeira Alves

Instituto Nacional de Câncer

#### **RESUMO**

SANTOS, Lidia da Conceição. **Lipoblastoma**: **uma série de casos e seus achados de imagem**. Trabalho de Conclusão de Curso (Curso de Aperfeiçoamento nos Moldes Fellow em Radiologia e Diagnóstico por Imagem) – Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, 2024.

Objetivo: Mostrar imagens com diferentes características encontradas nos diagnósticos de lipoblastoma. Relato do Caso: Foram realizadas análises de imagens e quadros clínicos de três crianças menores de 3 anos que apresentaram lesão expansiva de crescimento rápido, cujo diagnóstico histopatológico da lesão foi lipoblastoma, sendo dois do sexo feminino e um masculino, entre os anos 2014-2022. Discussão: O exame por radiografia das extremidades demonstrou aumento de comprometimento moles sem ósseo associado. tomografias computadorizadas apresentaram formação expansiva heterogênea com densidade predominantemente de gordura, com areas sólidas e císticas. A ressonância permitiu caracterizar com mais precisão a doença, fornecendo o aspecto da mesma, a intensidade de sinal, realce pelo meio de contraste, permitindo avaliação mais precisa dos tecidos de partes moles e áreas císticas. Conclusão: Uma avaliação imagiológica pré-operatória deve ser realizada para determinar a extensão da doença e ajudar no planejamento cirúrgico. A excisão cirúrgica não mutilante permanece como terapêutica de escolha. Ressaltamos através desse relato de casos que, na identificação de um tumor composto principalmente por gordura, deverá ser aventada a hipótese diagnóstica de lipoblastoma na faixa pediátrica.

Palavras-chave: lipoblastoma; neoplasias; radiografia torácica; tomografia; pediatria.

#### **ABSTRACT**

SANTOS, Lídia da Conceição. **Lipoblastoma:** a serie of cases and their imaging findings. Final paper (Fellowship in Diagnostic Radiology) – Brazilian National Cancer Institute, Rio de Janeiro, 2024.

Objective: We aimed to show images with different characteristics found in lipoblastoma diagnoses. Case Report: We performed Images and clinical analysis on three children under 3 years of age, who suffered a rapidly growing, expansive lesion whose histopathological diagnosis of the lesion was lipoblastoma, two of which were female and one male, among the years 2014-2022. Discussion: Radiographic examination of the extremities demonstrated an increase in soft tissues without associated bone involvement. The CT scans showed heterogeneous expansive formation with predominantly fat density, with solid and cystic areas. MRI allowed us to more accurately characterize the disease, providing its appearance and signal intensity, real through the contrast medium, allowing more precise assessment of soft tissue tissues and cystic areas. Conclusion: A preoperative imaging evaluation should be performed to determine the extent of the disease and aid in surgical planning. Non-mutilating surgical excision remains the therapy of choice. We emphasize through this case report that the identification of a tumor composed mainly of fat should point to the diagnostic hypothesis of lipoblastoma in the pediatric population.

Keywords: lipoblastoma; neoplasms; radiography, thoracic; tomography; pediatrics.





# LIPOBLASTOMA: UMA SÉRIE DE CASOS E SEUS ACHADOS DE IMAGEM

CONCEICAO, S. L.; ANTUNES, J. E.; SANTOS, C. W.; LOPES, S. F.; SANTOS, L.V.T.



- I. Neste trabalho, apresentamos três casos de lipoblastoma, um raro tumor benigno com limitações diagnósticas.
- II. Ademais, são descritos aspectos da imagem de radiografia (RX), tomografia computadorizada (TC), ressonância magnética (RM) que auxiliam os radiologistas nesse diagnóstico.

# INTRODUÇÃO



- Lipoblastoma é uma rara neoplasia benigna do tecido adiposo embrionário [1].
- Apresenta-se quase que exclusivamente no período neonatal e infância, sendo que a maioria se manifesta antes dos 3 anos de idade [1].
- A apresentação clínica mais comum é um tumor de crescimento rápido, de localização periférica, principalmente em extremidades (70%) [4].
- Outros locais de ocorrência: retroperitônio, mesentério, mediastino, escroto, cabeça e pescoço.
- Mais comum no sexo masculino [3].

- Paciente do sexo feminino, 9 meses, sem comorbidades, com tumoração na região axilar e parede torácica à direita, de crescimento rápido, encaminhada para unidade terciária para investigação.
- Foram realizados exames de imagem correlacionando os dados clínicos do doente, aspecto da lesão, padrão de crescimento e localização.
- Submetida a tratamento cirúrgico em 09/02/2022 na nossa instituição.
- Paciente atualmente assintomático, ainda em controle oncológico.

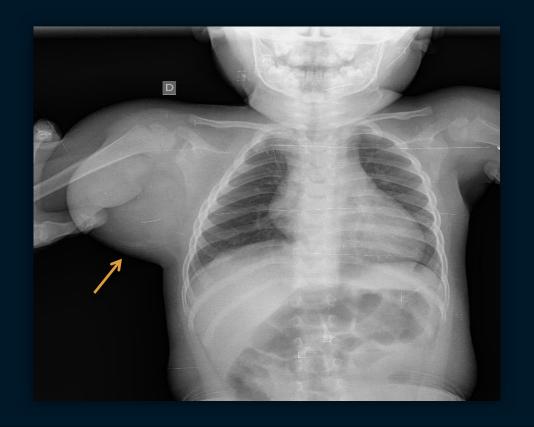
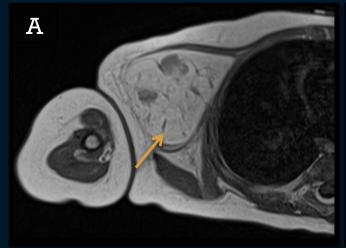
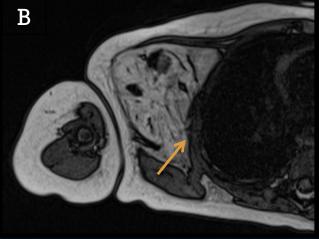


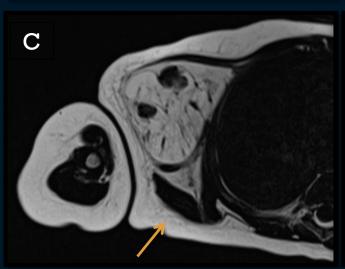
FIGURA 1 - Radiografia do Tórax – na incidência posteroanterior evidencia aumento de partes moles em região axilar direita sem envolvimento ósseo evidente.



FIGURA 2 - Angiotomografia do tórax – corte axial observa-se formação expansiva heterogênea, com densidade predominantemente de gordura. Apresenta áreas sólidas e císticas, localizada na região retro peitoral /axilar direita.







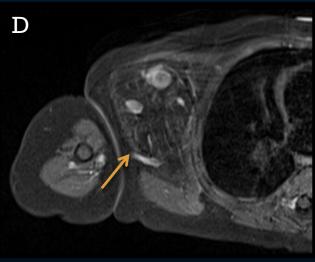


FIGURA 3 - RM da Cintura Escapular e Braço Direito :

A) RM T1 DIXON IN – corte axial, lesão volumosa e expansiva.

B) RM T1 DIXON OUT - corte axial lesão volumosa com sinal semelhante à da gordura, destacando-se áreas nodulares no seu interior que apresentam queda de sinal.

C) RM T1 TSE DIXON - corte axial sem contraste.

D) RM T1 DIXON

- corte axial pós contraste. expansiva de contorno lobulado e aparentemente encapsulada, com áreas de realce ao contraste.

Res. Clínico :

MATERIAIS: A Tumoração de axila

B Tumoração axilar à direita

Congelação A: 118 - Lesão adipócita sem critérios de malignidade no corte examinado.

Macroscopia A : Formação nodular medindo 2,5x2,4x1,1cm, de coloração pardo-amarelada, firme-leástica. Aos cortes, é pardo-amarelado, finamente granular e gelatinoso.

Conclusão A: Lipoblastoma.

Macroscopia B: Vários frag

Vários fragmentos irregulares de tecido amarelado, lobulado e untuoso medindo em conjunto 10x9x3cm. Aos cortes, mesmo aspecto, com áreas gelatinosas.

Conclusão B: Lipoblastoma medindo cerca de 10,0 cm no maior eixo.

.

FIGURA 4 - Anatomia patológica :

A) Laudo da peça na axila.

- Paciente do sexo masculino, 4 meses, com relato de massa de crescimento progressivo em períneo, abaixo da região escrotal, sem queixas inflamatórias. Iniciada investigação em outra instituição, sendo posteriormente transferida.
- No qual trouxe ultrassonografia de abdome sem alterações e RM de abdome superior e pelve com formação expansiva heterogêneo, de contornos lobulados ocupando bolsa escrotal direita em situação extratesticular.
- Sendo feita a biópsia um mês após exames de imagem demostrando ausência de células malignas.
- Realizada a cirurgia com ressecção total da lesão.
- Paciente apresentou alta após controle oncológico.



FIGURA 5 - Exame físico: massa em períneo abaixo da região escrotal, sem sinais flogísticos, apresentando aspecto tumoral.



FIGURA 6 : TC abdome e pelve realizada com contraste venoso

(A) AXIAL- formação expansiva heterogênea para-testicular direita, com áreas de baixa densidade, não visualizada em toda a sua extensão.



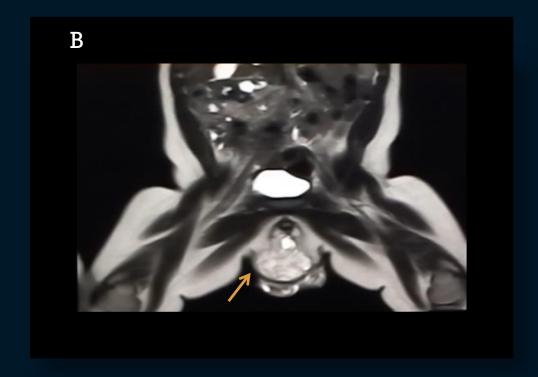
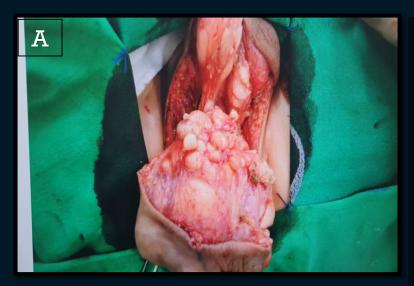


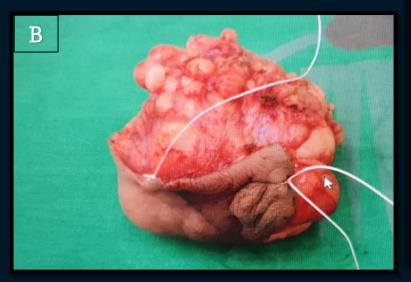
FIGURA 7 : RM abdome e pelve

- (A) SAGITAL T2 demonstra a relação da lesão com as demais estruturas pélvicas;
- (B) CORONAL T2 volumosa lesão expansiva ocupando a bolsa escrotal direita em situação extratesticular, heterogênea, de contorno lobulado, com sinal semelhante a gordura em todas as sequências.

Conclusão A :

Lipoblastoma.





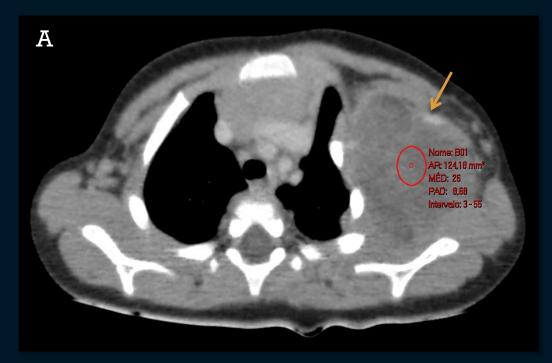
#### FIGURA 8:

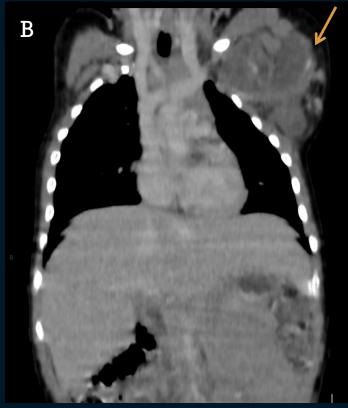
A) Imagem do intraoperatório - acesso cirúrgico da lesão;

B) Peça cirúrgica - lesão amarelada, lobulada, firmeelástica, medindo 5,0 x 4,0 cm nos seus maiores diâmetros. MATERIAIS : Citologia, tumor pirineal (011âm.) Conclusão A : Compativel com hipoblastoma. Assinatura Eletrônica : Dr. (a) NORMA IMPERIO MEYRELLES - CRM: 52.15770- em 30/01/2015 Res. Clínico : MATERIAIS: Tumor perineal Congelação A : 113 - Neoplasia adipocífica benigna. Macroscopia A : Massa tumoral medindo 7,0 x 6,0 x 5,5 cm accompanhada de retalho de pele medindo 5,0 x 4,0 cm, amarela, lobulada, firme-elástica. Aos cortes, a massa repete o padrão, com limites imprecisos.

FIGURA 9: Anatomia patológica

- Paciente do sexo feminino, 1 ano 2 meses, relato de massa com crescimento progressivo em região cervical inferior, axilar e parede lateral torácica.
- Após análise da tomografia foi aventada a hipótese de linfangioma, sendo realizado ultrassonografia (imagens não disponíveis) para complementação diagnóstica, que evidenciou imagem ovalada, septada e de conteúdo ecogênico.
- Complementação com outros métodos de imagem.
- Realizada biopsia de que sugeriu lipoblastoma com componente mixoide.





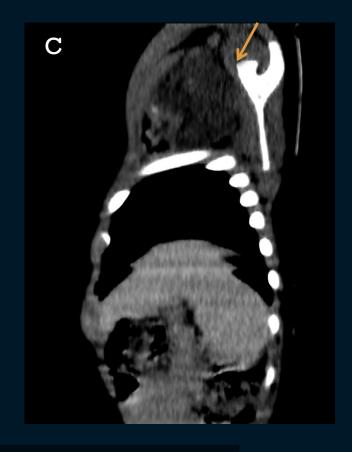


FIGURA 10 - Tomografias de tórax com contraste venoso:

- (A)- Corte axial: evidenciando lesão lobulada com densidade média 28 UH (unidade de Hounsfield), complementado com ultrassonografia.
- (B)- Corte coronal: relação da lesão com os grupamentos musculares do ombro.
- (C)- Corte sagital: lesão com componente hipodenso.

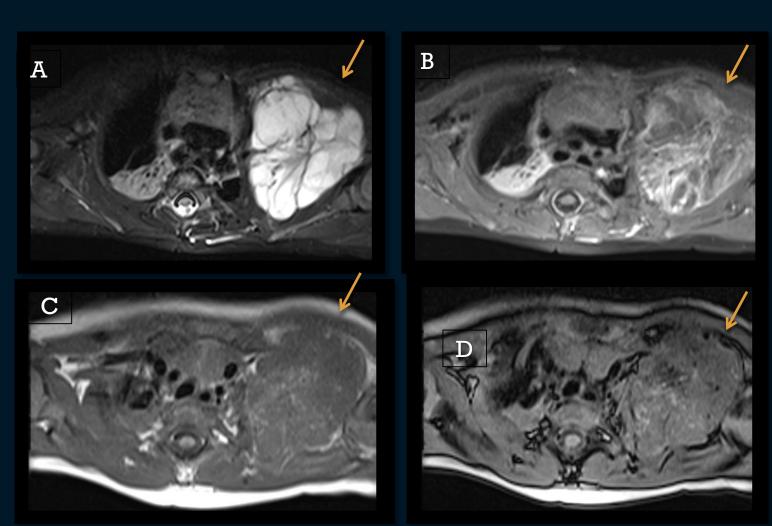


FIGURA 11 - RM DE OMBRO ESQUERDO

- A) AXIAL STIR A lesão tem alto sinal em STIR por possuir componente mixoide.
- B) AXIAL T1 COM CONTRASTE Volumosa lesão expansiva bem delimitada, com realce difusamente heterogêneo pelo meio de contraste.
- C) E D) AXIAL T1 IN E OUT FHASE-, com focos alongados no interior com queda do sinal na sequência T1 fora de fase (gordura) esquerda.

Res. Clínico :

MATERIAIS : A Biópsia de tumoração axilar

B Tumor em torax anterior esquerdo

D Llmite plexo braquial

E Linfonodo axila

Congelação A: 1546 - Sugere lipoblastoma.

Macroscopia A: Fragmento irregular de tecido pardo-amarelado e untuoso medindo 1,5x1,0cm.

Conclusão A : Lipoblastoma

Assinatura Eletrônica

Congelação B: 1547 - Aguardar parafina.

Macroscopia B: Fragmento irregular de tecido medindo 10,5x9,5x5,5cm, superfície externa ora pardo-clara, brilhante e lobulada, ora vinhosa e elástica.

Conclusão B: Segmento de lipoblastoma, formando lesão de 10,5 cm.

Assinatura Eletrônica :

Macroscopia C: Fragmento irregular de tecido medindo 12x5,5x4cm, brilhante, lobulado e vinhoso. Aos cortes, asepcto se preserva.

Conclusão C : Segmento de lipoblastoma, formando lesão de 12 cm.

Assinatura Eletrônica

Macroscopia D: Fragmento irregular de tecido amarelado, loulado e untuoso medindo 2,0x2,0x0,2cm. Não palpo nódulo.

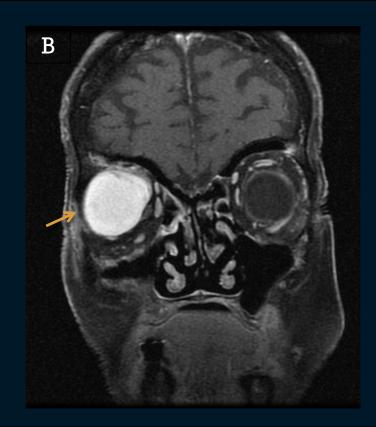
Conclusão D: Lipoblastoma focal.

## FIGURA 12: Anatomia patológica

# **EPIDEMIOLOGIA E ACHADOS CLÍNICOS:**

- O Lipoblastoma é uma rara neoplasia do tecido adiposo embrionário.
- Maioria dos casos ocorrem antes dos 3 anos de idade, com predomínio no sexo masculino.
- A apresentação clínica mais comum é um tumor de crescimento rápido, localizado perifericamente, principalmente nas extremidades (70%). Outros locais de ocorrência: retroperitônio, mesentério, mediastino, escroto, cabeça e pescoço.
- Diagnóstico diferencial principal com os lipossarcomas.







#### FIGURA 13 - RM DE CRÂNIO E ÓRBITAS DE LIPOSSARCOMA

- A) AXIAL T1 A lesão com issossinal em T1, lesão bem delimitada, rechaça globo ocular, gordura ao redor do globo ocular inalterada. não há extensão intracraniana.
- B) CORONAL T1 FAT SAT PÓS CONTRASTE a lesão com hipersinal.
- C) SAGITAL T1 PÓS CONTRASTE a lesão com hipersinal sem realce importante ao meio de contraste.

#### **ACHADOS DE IMAGEM:**

- Apesar de exibir componentes gordurosos de varias proporções, o lipoblastoma muitas vezes exibe características complexas incluindo septações espessas, áreas de tecidos moles não adiposos e realce na imagem com contraste.
- Ultrassom: ajuda a verificar a existência da cápsula e ao estudo Doppler colorido avalia a vascularização do tumor. Todavia, tem baixa sensibilidade na avaliação das manifestações invasivas devido incapacidade de avaliar planos profundos.
- Tomografia computadorizada geralmente mostra baixa densidade de Hounsfield, sugestiva de tecido adiposo.
- Ressonância magnética- evidencia o intenso realce sugerindo componente maligno, permitindo a avaliação mais precisa dos tecidos de partes moles e das áreas císticas. As sequências com supressão de gordura facilitam a delimitação do componente gordurosa da lesão.
- A RM é fundamental para delinear a extensão da lesão antes da ressecção e na avaliação de qualquer lipoblastoma.

# **HISTOPATOLOGIA:**

- A histopatológica demonstra principalmente mixoide e outros tecidos não lipomatoso.
- O teste citogenético PLAG 1: auxilia na diferenciação de lipoblastoma com lipossarcoma mixoide em crianças mais velhas ou lesões com aparências mais complexas.

#### CONCLUSÃO

- Uma avaliação imagiológica pré-operatória deve ser realizada para determinar a extensão da doença e ajudar no planeamento cirúrgico, não necessariamente para diagnosticar a lesão.
- A excisão cirúrgica não mutilante permanece como terapêutica de escolha.
- A identificação de um tumor composto principalmente por gordura no exame de imagem, deverá sugerir o diagnóstico de lipoblastoma na faixa pediátrica.

# REFERÊNCIA BIBLIOGRÁFICA

- 1. CALANDRINI, André et al. Lipoblastoma em lactente: relato de caso. Associação Médica Brasileira: Arquivos Catarinenses de Medicina, v. 1, n. 33, p. 33-34, abr. 2004.
- 2. FERNANDES, Catariana et al. Lipoblastoma: correlação radiológica e patológica. In: CASOS CLÍNICOS, 92., 2011, Porto. Acta Radiológica Portuguesa.Arp, 2011. p. 47-52. Disponível em: https://www.sprmn.pt/arp/acta92/resumo\_t06.htm. Acesso em: 18 jan. 2023.
- 3. WEISS SW, Goldblum JR. Tumores de tecidos moles de Enziger e Weiss . 4. ed. St. Louis: Mosby; 2001.
- 4. MAHOUR GH, Bryan BJ, Isaacs H Jr. Lipoblastoma and lipoblastomatosis-a report of six cases. Surgery. 1988;104(3):577-9. PMID: 3413688.
- 5. DILLEY AV, Patel DL, Hicks MJ, Brandt ML. Lipoblastoma: pathophysiology and surgical management. J Pediatr Surg. 2001;36(1):229-31.PMID:11150471 DOI: http://dx.doi.org/10.1053/jpsu.2001.20060.
- 6. FALLON SC, Brandt ML, Rodriguez JR, Vasudevan SA, Lopez ME, Hicks MJ, et al. Cytogenetic analysis in the diagnosis and management of lipoblastomas: results from a single institution. J Surg Res. 2013;184(1):341-6. PMID: 23751806 DOI: http://dx.doi.org/10.1016/j.jss.2013.05.010.

#### **AUTORIA**

- CONCEICÃO, S. L.: idealização, levantamento de casos, revisão bibliográfica e de texto.
- ANTUNES, J. E.: idealização e revisão de texto.
- SANTOS, C. W.: levantamento de casos e idealização.
- LOPES, S. F.: idealização e levantamento de casos.
- SANTOS, L.V.T. : idealização e levantamento de casos.



# **CERTIFICADO**

Certificamos que

SANTOS, C. L.; ANTUNES, J. E.; SANTOS, C. W.; LOPES, S. F.; SANTOS, L. V. T.;

constam como autores do Painel Digital

#### LIPOBLASTOMA

apresentado na 53ª Jornada Paulista de Radiologia (JPR 2023), realizada de 27 a 30 de abril de 2023, no Transamerica Expo Center, em São Paulo, SP.

São Paulo, 30 de abril de 2023.

Dr. Cesar Higa Nomura
Presidente

Dr. Douglas Jorge Racy Secretário Geral







