

Hibernoma dorsal gigante. Presentación de caso

Orestes López Piloto¹, Tania Margarita Cruz Hernández¹, Moisés López Poza²

¹ Especialista de 2^{do} Grado en Neurocirugía. Profesor Auxiliar, Hospital Clínico-Quirúrgico, Hermanos Ameijeira, La Habana, Cuba.

² Especialista de 2do Grado en Caumatología, Hospital Arnaldo Milian Castro. Villa Clara. Cuba.

Rev. Chil. Neurocirugía 42: 64-67, 2016

Resumen

El Hibernoma o lipoma de grasa parda, es un tumor benigno extremadamente infrecuente. Presentamos el caso, de un paciente femenino de 12 años de edad con una tumoración gigante en región dorsal, de origen congénito, con una extensión desde la región cervical baja hasta el sacro, presentaba con ausencia de los músculos de la región glútea, se realizó estudios de imagen, así como química sanguínea, donde se evidencio anemia severa y desnutrición proteico energética, se organizó un equipo multidisciplinario centrado al tratamiento definitivo de la lesión, la cual provocaba además seria deformidad de la columna lumbar (cifoescoliosis), se logró la resección completa de la lesión, con un peso total de 12 Kg, con reconstrucción de los bordes anales sin afectar el esfínter anal, se mantuvo bajo seguimiento durante 1 años sin presentar ninguna recidiva de la lesión.

Palabras clave: Hibernoma, Resonancia magnética, lipomatoso.

Abstract

The Hibernoma or fetal brown fat, is an uncommon benign tumor. We report a case with an unusual mass in a 12 years old female, in dorsal region, congenital origin, with extension from down cervical region until sacral region, absence of gluteal region muscle. We did image study and blood test, with diagnosis of severe anemia and malnutrition. We organized multidisciplinary team to do final treatment for the lesion that caused important deformity to lumbar spine (kyphoscoliosis), the surgical team achieved gross total resection of tumor, with 12 kg of total weight and reconstruction of anal edge without damage of sphincter, follow up during one year without recurrence.

Key words: Hibernoma, Magnetic resonance, Lipomatous tumor.

Introducción

El Hibernoma o lipoma de grasa parda, descrito originalmente en 1906 por Merkel¹, es un tumor benigno extremadamente infrecuente, nombrado primeramente como Pseudolipoma. En 1914 Gery reconoció la semejanza de estos tipos de tumores con la grasa parda de los animales hibernantes y comenzó a denominarlo Hibernoma².

El Hibernoma es un tumor derivado de vestigios del tejido adiposo pardo fetal, este tipo de tejido es una forma especializada de grasa, encontrada en los animales de hibernación, representa aproximadamente el 1% del total de grasa corporal en el adulto. Es un tumor de lento crecimiento, de características benignas y con un tratamiento curativo que es la escisión quirúrgica, sin recidivas posteriores³.

Los pacientes con hibernoma son en promedio más jóvenes que aquellos con lipoma. La localización más frecuente es en la región escapular e interescapular; pero hay también un número grande de casos que se originan en el muslo³. Otras frecuentes localizaciones son: pared torácica, espalda, región axilar y región inguinal. Clínicamente, los hibernomas son tumores de crecimiento lento, indoloros, usualmen-

te bien definidos, blandos y móviles, miden entre 5 y 10 cm de diámetro, en la literatura se han reportado tumores de hasta 18 cm^{4,5}. Su color varía desde canela o rojo pardo, que depende de la cantidad de lípidos intracelulares⁵.

Microscópicamente, son tumores fácilmente identificados, por su característico patrón lobular y están compuestos por células redondas u ovals de citoplasma eosinófilo, granuloso o multivacuulado; con pequeños núcleos centralmente colocados. En muchas de las células se acumula un pigmento de color pardo dorado, granular grueso, que tiene las mismas características tintoriales que la lipofuccina. No infrecuentemente adipositos univacuolados o multivacuolados están entremezclados con las células descritas, los tumores compuestos por ambas células resultan un estadio intermedio entre el lipoma y el hibernoma. El diagnóstico diferencial hay que hacerlo con el rabdomioma del adulto y con los tumores de células granulosas⁵.

Presentación de caso

Paciente RQV, femenina de 12 años de edad, procedencia rural, altiplano boliviano, nacida de parto eutócico, desde el nacimiento presenta una masa gigante que se extiende desde región cervical baja hasta el hueso sacro, continuando luego en forma de cola, con ausencia de los músculos glúteos mayores, con el pasar del tiempo la masa fue aumentando de tamaño, así como su peso, de esta manera la masa tumoral fue encorvando la columna vertebral, lo cual le daba un aspecto como *El Jorobado de Notre Dame*, con una marcha típica.

Exploración física

Tumoración gigante desde región cervical baja, hasta el sacro, que continua alrededor de 10 cm inferior en forma de cola, que involucra hasta las márgenes del ano, con ausencia de músculo glúteos mayores, masa homogénea, de consistencia blanda, indolora a la palpación, adherida a planos profundos. (Figura 1).

SOMA

Cifo-escoliosis torácica, (Figura 2) dificultad para caminar debido al peso de la lesión, separación anormal entre el primer y segundo dedo de ambos pies.



Figura 1. Fotografía donde se observa gran masa tumoral con extensión cervical bajo, de aspecto pendular, lobulado, de consistencia blanda.



Figura 2. TAC multicorte imagen MPR donde se evidencia la escoliosis de concavidad dorsal derecha provocada por el peso de la tumoración.

Estado grave de desnutrición proteico energética.

La Tomografía Computarizada (*Equipo Siemen Sensation Cardiac 64 cortes*) extensa tumoración sólida desde re-

gión cervical (C7) hasta el sacro, luego se continúa en una porción sólida de 20 cm x 10 cm de diámetro, todo con densidad grasa, presencia de trabéculas y distintas densidades, que capta contraste tenuemente. Se constata gran escoliosis dorso lumbar, presencia de espina bífida a nivel de L3 y L5. Estos hallazgos son compatibles con lipoma o liposarcoma de localización dorsal (Figuras 3, 4).

Debido al estado de desnutrición proteico-energética de la paciente, cifras de hemoglobina en 70 g/l, presencia de trastornos psicológicos, debido a la deformación que le proporcionaba la lesión, fue necesario crear una terapia con equipo multidisciplinario y comenzar primeramente con lograr una ganancia de peso adecuada, incorporar suplementos de minerales y vitaminas, transfusiones sanguíneas y apoyo psicológico, a los 2 meses y después que los parámetros clínicos fueron permisibles, se decide realizar la intervención quirúrgica.

Se realiza excéresis completa de una tumoración bien definida, encapsulada, adherida a la aponeurosis del músculo dorsal, de 12 kg de peso en su totalidad (Figura 5). Durante la extracción de la segunda porción de la tumoración y debido a la cercanía con los márgenes del ano, se tuvo especial cuidado en la resección de la lesión con los músculos esfinterianos de la región. Las características de la lesión, en cuanto a color que no era uniforme en toda la tumoración, así como la extensión de la misma, se decide realizar estudio histopatológico, reportando; lesión tumoral,



Figura 3. TAC simple multicorte, se observa imagen gran masa tumoral hipodensa, con zonas lineales en forma de trabéculas en su interior, con atrofia de grupo muscular dorsal del lado izquierdo.



Figura 4. Fotografía donde se observa planificación quirúrgica pre-operatoria, presencia de tumoración en toda su extensión, con presencia de cola hacia la región glútea, con atrofia de los músculos de esta región.



Figura 5. Primera pieza extraída en bloque.



Figura 6. Extensión de la incisión, drenaje utilizado a presión negativa y zona de reconstrucción alrededor del ano sin afectación del esfínter rectal.

sin atipia, con presencia de núcleos monomorfos y citoplasma vacuolado, con ausencia de mitosis, compatibles con hibernoma.

La evolución postquirúrgica fue satisfactoria, siendo controlado cada 6 meses durante un año sin evidenciarse signos o síntomas de recidiva. (Figura 6).

Discusión

Existen dos tipos de tejido adiposo: grasa blanca y grasa parda. El tejido adiposo pardo se describió por primera vez por Galés en 1670^{6,7} y teniendo como función fundamental la regulación del metabolismo y la termogénesis, es abundante en los animales que hibernan, se ha descrito su presencia en los no hibernantes; como el hombre, (recién nacidos, en lactantes y niños)^{7,8}. Después de la 8^{va} semana de vida, la grasa parda disminuye en los humanos, aunque mantiene pequeñas proporciones después de este tiempo, formando parte del 1% de la masa corporal en los adultos, los restos de grasa

parda se pueden encontrar en, axilas, región interescapular e inguinal, siendo estas las localizaciones más frecuentes donde aparecen los Hibernoma, pero, se pueden encontrar también en, cuero cabelludo, mandíbula, cuello, hombro, espalda, mediastino, retroperitoneo, alrededor del uréter y muslo^{7,9,10,11,12}.

Este tipo de tumor son neoplasias solitarias, de tamaño variable^{11,12} y es una forma especializada de tejido adiposo, con alto grado de vascularización y con características morfológicas que lo diferencian del tejido adiposo blanco^{7,13,14}.

Macroscópicamente es un tumor encapsulado en forma parcial o total, de aspecto homogéneo, superficie lobulada, de color pardo amarillento y consistencia blanda^{7,12}.

Microscópicamente se observa una formación circunscrita, cubierta por una fina cápsula de tejido fibroso; presenta una prominente trama vascular caracterizada por hipertrofia medial, hiperplasia intimal, imágenes “en capas de cebolla”, y suboclusiones concéntricas y excéntricas. Está constituida por células redondeadas de citoplasma granular eosinofílico, otras multivacuoladas de núcleo central y, por último, típicos adipocitos con una única vacuola citoplásmica lo que desplaza el núcleo a la periferia. Su ultraestructura es única, con relativa alta concentración de mitocondrias y escasez de organelos (retículo endoplásmico y complejo de Golgi, no observándose signos citológicos de malignidad^{7,15,16}. Existe además un Hibernoma de tipo mixto que presenta grasa parda, tejido adiposo maduro y zonas intermedias entre ambas, donde se describen células que presentan un

pigmento pardo granular, tipo lipofuscina, estos Hibernomas son mucho más frecuentes que los puros, constituidos exclusivamente por grasa parda¹².

En la TAC sin contraste, es característica una masa de baja atenuación, concordante con densidad de tejido graso que puede tener tabiques internos y áreas focales de densidad aumentada. En la TAC con contraste, el realce se aprecia dentro de los tabiques y puede también estar presente difusamente dentro de la masa. Estos resultados además son sugerentes de otros tumores lipomatosos, tales como el Liposarcoma bien diferenciado, siendo el estudio anatomopatológico el elemento de certeza diagnóstica^{6,7,15}.

Histológicamente, el hibernoma es un tumor de células poligonales de gran tamaño con citoplasma granular multivacuolado y núcleo central, que adoptan una arquitectura en lóbulos limitados por tabiques finos de tejido fibroso conectivo. La diferencia con el adipocito maduro es que el núcleo está lateralizado, y el núcleo de las células adiposas pardas es central y ovoide con un patrón de cromatina regular, encontrándose ocasionalmente algún nucléolo⁴. La ausencia de invasión tumoral y la falta de atipia nuclear y celular descartan la posibilidad de liposarcoma¹. Los dos diagnósticos diferenciales histopatológicos fundamentales a tener en cuenta son el lipoma y el liposarcoma, ambos muestran el núcleo desplazado y citoplasma claro sin vacuolas; además el liposarcoma presenta marcada atipia nuclear y numerosas mitosis^{17,18,19,20}.

Aunque es un tumor histológicamente benigno, algunos autores han descrito

casos que presentaban áreas pleomórficas que recordaban a un liposarcoma bien diferenciado^{21,22}.

El tratamiento adecuado de este tipo de tumor es la escisión quirúrgica completa, que se realiza sin excesivos problemas ya que la masa está bien delimitada por una cápsula que facilita la separación de los tejidos adyacentes^{18,19,22, 23,24,25,26}. Dado su comportamiento benigno a nivel local y a que no se ha descrito ningún caso de metástasis la mayoría de los autores no considera necesario un tratamiento adicional, salvo en casos en los que

se evidencien áreas sospechosas de liposarcoma, recomendando entonces radioterapia postquirúrgica^{18,23,24,25,26}.

Conclusión

El hibernoma a pesar de ser un tumor infrecuente debe incluirse en el diagnóstico diferencial de los tumores gigantes del tejido celular subcutáneo, tanto a nivel interescapular, como de las otras regiones donde asienta grasa parda^{23,24}. El diagnóstico definitivo es a través de estudio histológico de la le-

sión y debe incorporarse la Tomografía Computarizada simple y contrastada, así como la resonancia Magnética, para orientar en el diagnóstico de la lesión y su repercusión sobre las estructuras osteomioarticular circundante. La cirugía es el tratamiento de elección, siempre con escisión completa de la lesión, independientemente del tamaño de la misma.

Recibido: 15 de enero de 2016

Aceptado: 14 de marzo de 2016

Bibliografía

1. Merkel H. Uber ein pseudolipom der mamma (Eigenartig Fetzellentumor). Beitr Path Anat 1906; 39: 152-157.
2. Gery L. Discussion. Bull Mem Soc Anat (Paris) 89: 111, 1914.
3. Enzinger, Sharon W, Weiss. Soft tissue tumors. Mosby. St. Louis Missouri 1995; 420-423.
4. Pachaly L, Schürmann R, Martínez A. Bericht über zwei sogenannte hibernome. tumoren des braunen fettgewebes. Zentralbl Allg Pathol 105: 370, 1964.
5. Rodríguez WM, Reyes AGP, Rodríguez MM, Anillo MM, Concepción R, Miranda Y. E Hibernoma axilar. Presentación de un caso y revisión de la literatura. 7º Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica. 2005. 1-6.
6. Alvine G, Rosenthal H, Murphey M, Huntrakoon M. Hibernoma. Skeletal Radiol 1996; 25: 493-496.
7. Vidal NC, Tirapequi S, Torche MV, Urquieta KM, Lanzarini ES. Hibernoma. Presentación de dos casos clínicos. Vol 56 No 3, junio 2004: 279-282.
8. McLane RC, Meyer LC. Axillary Hibernoma: review of the literature with report of a case examined angiographically. Radiology 1978; 172: 673-679.
9. Vals O, Marinello Z, Paramio A. Tumores y lesiones pseudotumorales de partes blandas. Madrid: España 1975; 126-127.
10. Dotor AM, Granados R. Hibernoma. Reunión de la Asociación Territorial de Madrid 15 de junio de 2001. Hospital Universitario de Getafe.
11. Mackley JT. Benign soft tissue lesions. En: McCollister EC. Surgery of the musculoskeletal system. 2nd ed. New York: Churchill-Livingstone, 1990; 5: 4798-4799.
12. Casado I, Alonso MJ, Corcuera MT, Picazo A, Gómez-Aguado F, Jiménez-Miramón FJ. Hibernoma presentación de un caso. II Congreso Virtual de Anatomía Patológica.
13. Lewandowski PJ, Weiner SD. Hibernoma of the medial thigh: case report and literature review. Clin Orthop 1995; 330: 198-201.
14. Peer S, Kühberger, Dessl A, Judmaier W. Imaging findings in Hibernoma. Skeletal Radiol 1997; 26: 507.
15. Leire A, Leire E, López JI, Bilbao FJ. Cambios vasculares en un Hibernoma: V Congreso virtual hispanoamericano de anatomía patológica.
16. Kallas KM, Vaughan L, Haghghi P, Resnick D. Hibernoma of the left axilla; a case report and review of MR imaging. Skeletal Radiol 2003; 32: 290-294.
17. García EM, Pérez JM RE, Pastor O, Mestre MS, Sánchez JT. Hibernoma: Un Extraño Caso de Masa Cervical. Acta Otorrinolaringol Esp 2003; 54: 143-146.
18. Abemayor E, McMclean PH, Cobb CJ, Hashimoto CH. Hibernomas of the head and neck. Head Neck Surg 1987; 9(6): 362-367.
19. Kristensen S. Cervical hibernoma. Review of the literature and a new case. J Laryngol Otol 1985; 99(10): 1055-1058.
20. Enzinger FM, Sharon WW. Benign lipomatous tumors. En: Soft tissue tumors. Third edition. Ed Mosby. St Louis, Missouri. 1995; 420-423.
21. Worsley J, McGuirt W, Carrau RL, Peitzman AB. Hiberoma of the neck: a rare cause of neck mass. Am J Otolaryngol 1994; 15(2): 152-154.
22. Florio G, Cicia S, Del Papa M, Carni D. Neck hibernoma: case report and literature review. G Chir 2000; 21(8-9): 339-341.
23. Guidry CA, McGahren ED, Rodgers BM, Kane BJ. Pediatric cervicomediastinal hibernoma: A case report. J Pediatr Surg. 2013 Jan; 48(1): 258-261.
24. Gavriliadis P, Panselinis G, Zafiriou G. Hibernoma of the thigh: a lipoma-like variant rare tumour mimicking soft tissue sarcoma. BMJ Case Rep. 2012 Nov 30; 2012.
25. Kim AC, Sheikh A, Dharmadhikari R, Gravel D, Rakhra K, Di Primio G, Schweitzer ME. Hibernoma - a case series with multimodality imaging and pathologic correlation. Bull NYU Hosp Jt Dis. 2012; 70(4): 283-287.
26. Daniel C De Rosa, Robert B Lim, Kevin Lin-Hurtubise, and Eric A Johnson. Symptomatic Hibernoma: A Rare Soft Tissue Tumor. Hawaii J Med Public Health. 2012 December; 71(12): 342-345.

Correspondencia a:

Dr. Orestes López Piloto
Neurocirugía, Hospital Hermanos Ameijeira, La Habana, Cuba.
lopezpiloto1972@yahoo.es