

## Lipoblastomatose diffuse des membres inférieurs à propos d'un cas pédiatrique

### Diffuse lipoblastomatosis in lowerextremities about a pediatric case

**Douira-Khoms.W** <sup>(1,2)</sup>, **Louati.H** <sup>(1,2)</sup>, **Lahmar.L** <sup>(1,2)</sup>, **Ben Hassine.L** <sup>(1,2)</sup>, **Bellagha.I** <sup>(1,2)</sup>

<sup>(1)</sup> Université de Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis, 1007 Tunis, Tunisie

<sup>(2)</sup> Service de Radiologie pédiatrique, Hôpital d'Enfants Béchir Hamza, Place Bab Saadoun, 1007, Tunis Jabbari- Tunisie

#### RESUMÉ

La lipoblastomatose diffuse est une tumeur lipomateuse rare de l'enfant qui dérive de la graisse embryonnaire. Elle affecte les nourrissons et les enfants et se présente comme une masse superficielle qui s'étend de la région sous-cutanée au plan musculaire au niveau des extrémités. En dépit de sa nature bénigne, la tumeur peut être agressive localement et envahir les tissus de voisinage.

Un cas de lipoblastomatose diffuse a été retrouvé chez une fille de 7 mois qui présente une masse de la face antéro interne de la cuisse droite ayant augmenté de taille de façon progressive. La présentation clinique et radiologique et l'évolution de la lipoblastomatose diffuse sont discutées dans le but de faire un diagnostic différentiel entre cette tumeur rare et d'autres tumeurs des parties molles. Son traitement reste chirurgical afin d'éviter la récurrence.

#### ABSTRACT

Lipoblastomatose or diffuse lipomatous tumour is a rare childhood derived from embryonic fat. It usually affects infants and children and is presented as a superficial mass that extends from the sub-cutaneous region in terms of muscle in extremities. Despite its benign nature, the tumor can be locally aggressive. A case of diffuse lipoblastomatose was found in a girl of 7 months who has a mass of the anterior inner right thigh size has increased gradually. The clinical and radiological presentation and evolution of diffuse lipoblastomatose is discussed in order to make a differential diagnosis of this rare tumor and other tumors of soft parts. Its surgical treatment is to prevent recurrence.

**Mots clés :** lipoblastomatose; extrémités; enfant; chirurgie; récurrence

**Keys word :** lipoblastomatosis; extremities; child; surgery; recurrence

---

Auteur principal et correspondant :

**Dr Wièm Douira-Khoms**, Service de Radiopédiatrie, Hôpital d'Enfants de Tunis, Place Bab Saadoun, 1007, Tunis Jabbari- Tunisie

**Tél. service :** 216 71 57 77 88

**Tél. mobile :** 216 98 62 98 51

**E-mail :** khomsiwiem@yahoo.fr

## INTRODUCTION :

La lipoblastomatose est une tumeur mésentérique infiltrante bénigne rare issue du tissu adipeux fœtal [1 ; 2]. Ubiquitaire, elle est diagnostiquée préférentiellement au niveau des membres chez l'enfant de moins de 3 ans. Malgré son caractère bénin, cette tumeur peut être localement agressive et infiltrer les tissus de voisinage. Nous rapportons un nouveau cas d'une fille de 7mois qui se présente pour une masse de la cuisse droite, explorée par des radiographies standard, une échographie et une IRM. Ce cas est particulier du fait de l'importante infiltration du plan musculaire ainsi que par l'extension intra canalaire.

## CAS CLINIQUE :

Nourrisson de 7mois de sexe féminin qui se présente pour une masse de la face antéro interne de la cuisse droite ayant augmenté de taille de façon progressive(Figure1).



**FIGURE 1 :** tuméfaction de la face antéro interne de la cuisse droite

Elle n'avait pas d'antécédents familiaux de maladie congénitale musculo-squelettique ni autre pathologie particulière. A l'examen, on trouve la masse de consistance molle à limites floues, partiellement mobile par rapport au plan profond, sans modification de la peau en regard, pas d'induration ou de chaleur locale. Les pouls étaient présents des deux cotés. Une paraplégie flasque qui était présente dès la naissance et des pieds bots non réductibles. Les réflexes ostéo-tendineux étaient absents.

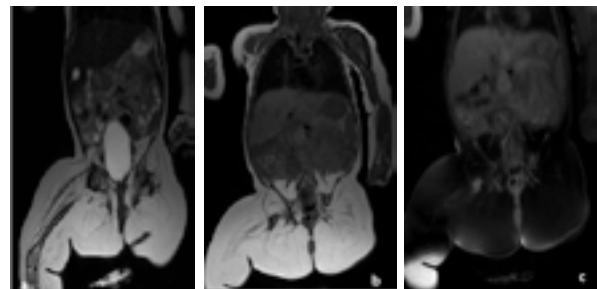
L'échographie de la cuisse droite a montré une formation mal circonscrite de la racine de la cuisse contenant des stries hyperéchogènes rappelant un tissu graisseux.

La radiographie standard a mis en évidence un épaississement des tissus mous des deux membres inférieurs plus marqué au niveau de la cuisse droite avec des os grêles légèrement arqués en varus (Figure 2). Absence d'anomalie au niveau artulaire



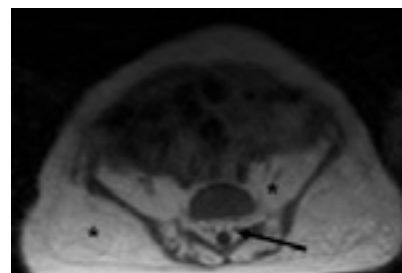
**FIGURE 2 :** Radiographie standard des 2 membres inférieurs : Epaississement des tissus mous des deux membres inférieurs avec des os grêles légèrement arqués en varus

On a complété par une IRM explorant les deux membres inférieurs, le pelvis et la région médullaire en pondération spin-écho (SE) T1, SE T2, des séquences avec saturation de la graisse (Fat Sat) sans et avec injection de gadolinium dans les différents plans (coronale, sagittale et axiale). L'IRM a montré une infiltration graisseuse diffuse intéressant la totalité des muscles des deux membres inférieurs (jambes, cuisses, région fessière) remontant le long des muscles ilio-psoas (Figures 3)



**FIGURE 3 (a,b,c) :** séquences IRM coronales T2 (a), T1 (b), T1 Fatsat (c) : infiltration graisseuse diffuse intéressant la totalité des muscles des deux membres inférieurs remontant le long des muscles ilio-psoas.

infiltrant les muscles obturateurs et s'étendant en intra canalaire où elle infiltre l'espace épi dural à l'étage sacré et engage le sac dural (Figure 4).



**FIGURE 4 :** infiltration graisseuse diffuse des muscles fessiers, psoas et s'étendant en intra canalaire où elle infiltre l'espace épi dural à l'étage sacré et engage le sac dural.

Cette infiltration des muscles est massive intéressant tous les groupes musculaires des membres inférieurs où ne persistent que quelques fibres musculaires. Elle se présente en hyper signal T1 et T2, s'effaçant sur les séquences après saturation du signal de la graisse et ne se rehausse pas après injection de gadolinium. Par ailleurs, on a noté un amincissement des corticales sans anomalie de signal osseux. Le diagnostic de lipoblastomatose intra musculaire diffuse des membres inférieurs avec extension intra canalaire et pelvienne a été retenu. L'enfant a été pris en charge en médecine physique pour la rééducation et en orthopédie pour sa déformation des membres inférieurs. Un traitement chirurgical pour ses pieds bots est programmé.

## DISCUSSION :

La lipoblastomatose est une tumeur bénigne rare touchant généralement l'enfant de moins de 3 ans avec une prédominance masculine [1 ;2 ;3 ;4]. Elle représente la forme infiltrante et diffuse du lipoblastome. Sa taille est variable avec une moyenne de 5 cm pouvant aller jusqu'à 19 cm [2 ; 3]. Seulement deux cas dans la littérature de lipoblastomatose diffuse, infiltrante et étendue ont été rapportés. Notre illustration étant la troisième, la lésion était très infiltrante au niveau des membres inférieurs avec une atrophie musculaire étendue et une extension endo-pelvienne et intra canalaire ce qui explique la paraplégie flasque dans ce cas.

Histologiquement, la lipoblastomatose résulte de la prolifération des adipocytes immatures d'où sa dénomination de lipome immature [5].

En dépit de sa nature bénigne, la tumeur peut être agressive localement et peut envahir les tissus de voisinage comme c'était le cas dans notre observation.

Cliniquement, elle se présente comme une distorsion musculaire, une hypertrophie d'une extrémité ou une masse palpable indolore à croissance lente sans de signes inflammatoires en regard ni d'adénopathie [4 ; 5].

La lipoblastomatose siège le plus souvent au niveau des membres. Habituellement, au membre inférieur [4 ; 5 ;6], elle atteint cependant dans un tiers des cas, le membre supérieur. Des localisations très atypiques ont été décrites (lèvre, tronc, plèvre, mésentère, rétro péritoine, médiastin) [4 ;5;7 ;8 ;9]. Aucune dégénérescence de lipoblastomatose n'a été signalée dans la littérature [3 ; 4 ;7].

L'imagerie permet de poser le diagnostic et d'établir un bilan d'extension: élément important pour la prise en charge thérapeutique.

La radiographie standard montre une opacité hétérogène de tonalité mixte hydrique et grasseuse des tissus mous avec parfois un scalloping osseux témoignant du caractère lentement évolutif de la lésion.

L'échographie, vu son caractère non irradiant et non invasif, est l'examen à réaliser de première intention devant toute masse des parties molles. Elle permet une première approche de la masse: son caractère solide ou liquide, ses limites et le degré de sa vascularisation. La lipoblastomatose a une échostructure mixte hypo et hyperéchogène et ne présente pas de capsule [4]. Donc l'échographie n'offre aucune spécificité particulière par rapport aux autres tumeurs.

Le scanner offre une meilleure caractérisation de la tumeur par la mesure de densité. Il permet de confirmer la présence de contingent graisseux par la mise en évidence de densité négative [4 ; 6;9].

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est dans ce domaine supérieure, elle permet un bilan plus précis des rapports anatomiques de la tumeur en particulier avec les structures vasculo-nerveuses. Typiquement, la lipoblastomatose est en hypersignal T1, de signal intermédiaire ou en hypersignal T2 s'effaçant après saturation du signal de la graisse. La présence de lobulations et de septa fibreux sont fréquemment observés. Après injection de Gadolinium, on peut observer un rehaussement de ses septa fibreux [4 ;5 ;9;11].

Le diagnostic différentiel de la lipoblastomatose se pose avec le liposarcome myxoïde qui est extrêmement rare avant l'âge de 3ans, le rhabdomyosarcome qui est une tumeur mésoenchymateuse maligne, le fibrolipome et l'hibernome qui sont des tumeurs bénignes rares de l'adulte jeune [5 ; 7 ;10 ;12].

Dans les formes douteuses où l'imagerie ne permet pas de trancher, la certitude diagnostique reste anatomopathologique [2 ;9] devant la mise en évidence d'une tumeur contenant des lobules de tissu adipeux immature séparés par des septa de tissu conjonctif, les lipoblastes sont nombreux univacuolaires, ce qui la différencie de l'hibernome qui est composé de cellules multi vacuolaires contenant des quantités variables d'éosinophiles dans leurs cytoplasmes, avec des structures vasculaires à parois fines dilatées. Un stroma myxoïde est le plus souvent associé pouvant entraîner une confusion avec le liposarcome myxoïde, l'absence de mitose anormale écarte le diagnostic [5 ;6 ;7]. Toute fois dans notre cas, l'examen anatomopathologique n'a pas été réalisé puisque le liposarcome est extrêmement rare dans cette tranche d'âge, l'aspect caractéristique en imagerie et le non rehaussement de la masse après injection de gadolinium.

L'étude cytogénétique facilite actuellement de plus en plus le diagnostic de lipoblastome par la mise en évidence de réarrangement de la région q11-13 du chromosome 8 (translocations, inversions) et l'absence d'anomalie cytonucléaire. Le gène PLAG1 qui se trouve dans cette région est souvent impliqué dans ces réarrangements [2 ;4 ;11 ;13].

Le traitement de la lipoblastomatose consiste en une exérèse chirurgicale complète évitant ainsi la récurrence. Cette dernière est en effet fréquente pouvant atteindre 14-20% et même plus selon les séries [1 ; 2 ; 3 ; 6]. Pour certains auteurs, cependant, il existe des cas de résolution spontanée de cette tumeur [5]. Toute fois l'exérèse chirurgicale lorsqu'elle est indiquée doit être non mutilante, et en cas d'infiltration profonde d'un organe noble ou une infiltration diffuse et étendue comme c'est le cas dans notre observation, l'attitude doit être conservatrice avec un suivi plus long comportant des IRM régulières [12].

## CONCLUSION:

La lipoblastomatose est une tumeur graisseuse bénigne rare d'origine embryonnaire. Elle touche les enfants de moins de 3ans essentiellement. Son diagnostic est surtout basé sur l'imagerie en coupes soit le scanner ou l'IRM qui offre un bilan lésionnel précis. L'exérèse chirurgicale quand elle se pose doit être la plus complète possible car le risque de récurrence est très important et le suivi par des IRM pendant les 3 premières années après la chirurgie est impératif.

## RÉFÉRENCES :

- [ 1 ] Chun YS, Kim WK, Park KW, Lee SC, Jung SE. Lipoblastoma. J PediatrSurg2001; 36:905-907
- [ 2 ] Chung EB, Enzinger FM. Benign lipoblastomatosis: an analysis of 35 cases.Cancer1973; 32:482-492.
- [ 3 ] Lipoblastoma/Lipoblastomatosis: A Clinicopathologic Study of 25 Tumors:Collins MH, Chatten J; The American Journal of Surgical Pathology;volume 21(10), October 1997, pp 1131-1137
- [ 4 ] Lipoblastoma and lipoblastomatosis: Sophie Bourellea, ElkeViehwegerb, Franck Lounayb, BenoitQuilichinic,CorinneBouvierd, Anne Hagemelijere, Jean-Luc Jouveb and GérardBolinib ; Journal of Pediatric Orthopaedics B 2006, 15:356-361
- [ 5 ] Lipoblastome de la fesse :FCrosier, JL Jouve and AL ; journal de radiologie 2002 ;83;983\_5
- [ 6 ] Deforming Lipoblastomatosis Of The Lower Extremity: Claude Pierre-Jerome, MD, PhD, Deborah D. Brahee, DC,and Norman W. Kettner, DC: Journal of Manipulative and Physiological therapeutics;February 2004
- [ 7 ] Lipoblastomatosis: a tumor of fetal fat: different from hibernoma:report of a case, with observations on the embryogenesis of human adipose tissue ;franvelios, M.D.; Jost-BAEz M., M.D.,t and HARRs B. SHUMACKER, M.D.From the Departments of Pathology and Surgery, Indiana University School of Medicine, Indianapolis, Ind.
- [ 8 ] Lipoblastome cervico-médiastinal chez un nourrisson de 28 mois : Q. Ballouhey(1), P. Degenhardt(2), P. Galinier(1), J. Guitard(1),K. Rothe(2) :Archives de Pédiatrie 2010;17:1-178
- [ 9 ] Pediatric Diffuse Lipoblastomatosis of the Foot - A Case Report and Review of the Literature: B. Kocaoğlu, B. Erol, S. Yalçın, S. Bozkurt, E. Altun; Eur J PediatrSurg 2006; 16(3): 217-221
- [ 10 ] From the Archives of the AFIP Benign Musculoskeletal Lipomatous Lesions: Mark D. Murphey, MD and AL,September 2004 RadioGraphics, 24, 1433-1466.