

# La lipomatose neurale du nerf médian chez l'enfant et l'adulte jeune : A propos de deux cas

## Neural lipomatosis of the median nerve in children and young adults : About two cases

**Boutrif. M** <sup>(1,3)</sup>, **Khalifa. MA** <sup>(2,3)</sup>, **Mouelhi. T** <sup>(2,3)</sup>, **Kebaili. R** <sup>(3)</sup>, **Mahdhi. N** <sup>(1,3)</sup>

<sup>(1)</sup> Service de chirurgie plastique réparatrice et esthétique CHU Sahloul Sousse - Tunisie

<sup>(2)</sup> Service de chirurgie orthopédique: CHU Sahloul Sousse - Tunisie

<sup>(3)</sup> Faculté de médecine de Sousse - Université de Sousse - Tunisie

### ABSTRACT

**Introduction :** Le Neuro Fibrolipome (Fibrolipomatous hamartoma) est une tumeur bénigne, rare, de l'enfant et de l'adulte jeune d'étiologie inconnu, caractérisée par une prolifération d'éléments graisseux et fibreux entourant le nerf, infiltrant l'épinèvre et le périnèvre et qui s'intègre dans le cadre des lipomatose neurale. Sa localisation élective est la partie distale du nerf médian. L'association du Fibrolipohamartome à une Macro-dactylie réalise la Macro-dystrophie lipomateuse. A travers deux observations nous allons voir les spécificités de cette tumeur nerveuse bénigne aussi bien sur le plan clinique, diagnostique et thérapeutique.

**Observation 1 :** Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 4 ans, qui consulte pour une tuméfaction asymptomatique de la paume de la main et de la face antérieure du poignet droit, de consistance molle indolore évoluant depuis le tout jeune âge. L'imagerie par résonance magnétique montrait que cette masse présentait un signal de type graisseux et ne se rehaussait pas par le produit de contraste. Cette tuméfaction passait à travers le canal carpien vers la région thénar réalisait un aspect en « câble » des fibres nerveuses en coupe axiale et un aspect en « nœud de Papillon » en coupes sagittale. Nous avons décidé d'aborder cette tumeur le ligament annulaire a été ouvert mettant en évidence un aspect macroscopique d'une énorme tuméfaction en sablier du nerf médian avec présence d'une striction proximale de ce dernier. Une exo neurolyse simple de la tumeur consistant en une ouverture de l'épinèvre et un dégraissage superficiel sans dissection intra fasciculaire ainsi qu'un prélèvement biopsique a été effectué sous microscope opératoire sans toucher aux fibres nerveuses. L'étude anatomopathologique avait permis de révéler une infiltration bénigne hamartomateuse des enveloppes nerveuses, de nature fibro-lipomateuse dissociant les fascicules sans envahir la fibre nerveuse elle-même, sans signes de malignités.

**Observation 2 :** Il s'agit d'une patiente de 17 ans sans antécédents pathologiques particuliers qui présente une hypertrophie majeure de la main droite rentrant dans me cadre de macrodactylie évoluant de façon progressive depuis la naissance et devenant de plus en plus douloureuse. L'échographie a retrouvé un élargissement fusiforme du nerf médian avec prolifération graisseuse dissociant les fascicules nerveux. L'IRM a objectivé l'augmentation de volume des différents constituants de la main y compris le nerf médian qui se présentait en hyposignal en T1 et T2 avec des fascicules dissociés par un infiltrat graisseux avec un aspect sinueux et extension proximale de l'infiltration graisseuse. Sur le plan thérapeutique, la patiente avait bénéficié d'une libération du nerf médian droit au niveau du canal carpien associé à une neurolyse du nerf interdigital du deuxième espace et un remodelage des parties molles.

**Conclusion :** Le Neuro Lipofibrome du nerf médian est une tumeur rare, bénigne, dissociant les fascicules sans les envahir, d'origine congénitale, d'évolution très lente et de diagnostic clinique difficile. Dans 1/3 des cas cette tumeur peut être associée à une macrodactylie d'un ou plusieurs doigts, et elle est dénommée macro dystrophie lipomateuse. L'imagerie par résonance magnétique nucléaire permet de faire le diagnostic et d'éviter une biopsie chirurgicale à visée diagnostique. Le traitement des Neuro-fibrolipomes est très contro-

---

Auteur correspondant :

**Dr Boutrif Mehdi**

**Adresse :** Département de chirurgie plastique et reconstructive  
Hôpital Universitaire Sahloul Sousse, Université de Sousse-Tunisie

**Tél. :** 00 216 20 833 771

**Mail :** mahdi.boutrif@gmail.com

versé, il doit être précoce et doit rester conservateur avec une décompression du nerf et une éventuelle réduction tumorale par intra neuro dissection prudente. En raison de leur caractère infiltrant, la résection nerveuse est contre-indiquée. Il s'agit, en effet, de tumeurs inextricables.

**Mots-clés :** Tumeur-Nerf-Neurolipofibrome-Diagnostic-Traitement-Enfant.

## ABSTRACT

**Introduction :** Fibrolipohamartoma (Fibrolipomatous hamartoma) is a benign, rare, childhood and young adult tumor of unknown etiology, characterized by a proliferation of fatty and fibrous elements surrounding the nerve, infiltrating the epineurium and the perineurium and which fits into the framework of neural lipomatosis. Its elective location is the distal part of the median nerve. The association of Fibrolipohamartoma with Macroductyly achieves Lipomatous Macro-dystrophy. Through two observations we will see the specificities of this benign nerve tumor as well on the clinical, diagnostic and therapeutic level.

**Observation 1 :** We report the case of a 4-year-old patient, who consults for an asymptomatic swelling of the palm of the hand and the anterior aspect of the right wrist, of a soft, painless consistency evolving from a very young age. Magnetic resonance imaging showed that this mass had a fat-like signal and was not enhanced by the contrast medium. This swelling passed through the carpal tunnel to the thenar region, producing a "cable" appearance of the nerve fibers in axial section and a "bowtie" appearance in sagittal sections. We decided to approach this tumor the annular ligament was opened showing a macroscopic appearance of a huge hour-glass swelling of the median nerve with the presence of a proximal striction of the latter. A simple neurolysis of the tumor consisting of an opening of the epineurium and a superficial degreasing without interfascicular dissection as well as a biopsy sample was carried out under an operating microscope without touching the nerve fibers. The anatomopathological study revealed benign hamartomata's infiltration of the nerve envelopes, fibro-lipomatous in nature, dissociating the fascicles without invading the nerve fiber itself, without signs of malignancies.

**Observation 2 :** This is a 17-year-old patient with no particular pathological history who presents with a major hypertrophy of the right hand falling within the framework of macroductyly progressing gradually from birth and becoming more and more painful. Ultrasound found a spindle-shaped enlargement of the median nerve with fatty proliferation dissociating the nerve fascicles. The MRI objectified the increase in volume of the various constituents of the hand including the median nerve which presented itself in hypointense in T1 and T2 with fascicles dissociated by a fatty infiltrate with a sinuous aspect and proximal extension of the fatty infiltration.

Therapeutically, the patient had benefited from liberation of the right median nerve at the level of the carpal tunnel associated with neurolysis of the interdigital nerve of the second space and remodeling of the soft tissues.

**Conclusion :** Fibro-lipomatous hamartoma of the median nerve is a rare, benign tumor, dissociating the fascicles without invading them, of congenital origin, of very slow evolution and difficult clinical diagnosis. In 1/3 of cases this tumor can be associated with macroductyly of one or more fingers, and it is called macroductyly lipomatous dystrophy. Nuclear magnetic resonance imaging can make the diagnosis and avoid a surgical biopsy for diagnostic purposes. The treatment of Fibro-lipomatous hamartoma is very controversial, it must be early and must remain conservative with decompression of the nerve and possible tumor reduction by careful intra-neuro-dissection. Because of their infiltrating nature, nerve resection is contraindicated. These are, in fact, inextricable tumors.

**Key words :** Tumor-Nerve-Fibrolipomatous hamartoma-Diagnosis-Treatment-child.

## INTRODUCTION

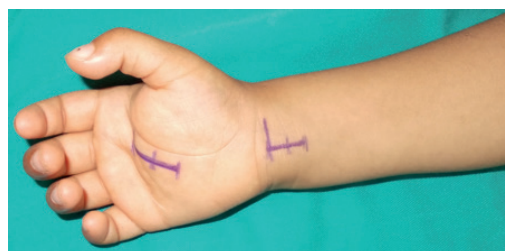
Le Neuro Fibrolipome connu aussi sous le nom de Fibrolipo-hamartome (Fibrolipomatous hamartoma) est une tumeur bénigne, rare, de l'enfant et de l'adulte jeune d'étiologie inconnu, caractérisée par une prolifération d'éléments gras et fibreux entourant le nerf, infiltrant l'épinèvre et le périnèvre et qui s'intègre dans le cadre des lipomatose neurale [1].

Sa localisation élective est la partie distale du nerf médian, mais des Neurolipofibromes du nerf cubital, du nerf radial, et du membre inférieur ont été signalés et s'accompagne souvent d'une neuropathie compressive.

L'association du Fibrolipohamartome à une Macroductyly réalise la Macro-dystrophie lipomateuse [2, 3]. A travers deux observations nous allons voir les spécificités de cette tumeur nerveuse bénigne aussi bien sur le plan clinique, diagnostique et thérapeutique.

## OBSERVATION 1

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 4 ans, qui consulte pour une tuméfaction asymptomatique de la paume de la main et de la face antérieure du poignet droit, de consistance molle indolore évoluant depuis le tout jeune âge (Figure 1)



**Figure 1 :** Tuméfaction de la paume de la main et de la face antérieure du poignet droit.

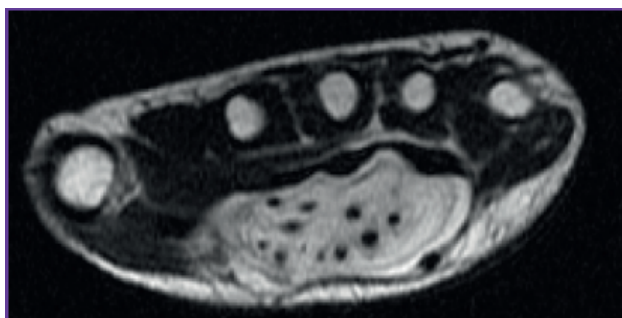
L'examen clinique objectif et précis de la sensibilité était difficile chez cette patiente en raison de l'âge jeune.

La radiographie standard de la main et du poignet montrait une opacité des parties molles de la paume de la main sans anomalies osseuses associées.

L'échographie montrait une masse hyperéchogène traversée par des bandes hypoéchogènes et qui prenait naissance au niveau du tiers distal de l'avant-bras droit, mesurant 8 cm x 2,5 cm x 1,5 cm. Elle prolongeait le nerf médian et passait à travers le canal carpien vers la loge thénar et la face palmaire de la première commissure.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) montrait que cette masse présentait un signal de type graisseux et ne se rehaussait pas par le produit de contraste.

Elle prolongeait le nerf médian au niveau du tiers distal de l'avant-bras droit et dissociait ses fibres nerveuses qui paraissaient en hypo signal T1 et T2 avec élargissement fusiforme du nerf médian (Figure 2).



**Figure 2 :** Coupe axiale en séquence pondérée T1 passant par les os métacarpiens : Le tissu graisseux infiltre et élargie le nerf médian et entoure les fibres nerveuses.

Cette tuméfaction passait à travers le canal carpien vers la région thénar réalisait un aspect en « câble » des fibres nerveuses en coupe axiale et un aspect en « nœud de Papillon » en coupes sagittale.

Nous avons décidé d'aborder cette tumeur par une voie d'abord anté brachio- palmaire élargie décrochée dans le pli de flexion du poignet et remontant au quart inférieur de l'avant-bras, le ligament annulaire a été ouvert mettant en évidence un aspect macroscopique d'une énorme tuméfaction en sablier du nerf médian avec présence d'une striction proximale de ce dernier (Figure 4).



**Figure 4 :** Macrodactylie de la main droite avec aspect en des deuxième et troisième rayons.

Une exo neurolyse simple de la tumeur consistant en une ouverture de l'épinièvre et un dégraissage superficiel sans dissection intra fasciculaire ainsi qu'un prélèvement biopsique a été effectué sous microscope opératoire sans toucher aux fibres nerveuses (Figure 3a).



**Figure 3a :** Exo neurolyse après ouverture du ligament annulaire antérieur du carpe.

Après ouverture du retinaculum des fléchisseurs, le nerf médian a été exploré à la recherche d'une extension proximale de la tumeur ou la présence d'autres localisations tumorales réalisant l'aspect d'une tumeur en chapelet (Figure 3b).



**Figure 3b :** Exploration proximal à la recherche d'une extension de la tumeur

Une exploration intra-canaulaire a été faite pour vérifier l'intégrité des branches de divisions du nerf médian ainsi que des structures anatomiques avoisinantes.

La masse tumorale du nerf médian a ensuite été relevée en amont, et enfouie dans les masses musculaires ante brachiales. Les suites opératoires précoces ont été simples.

L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire avait permis de révéler une infiltration bénigne hamartomateuse des enveloppes nerveuses, de nature fibro-lipomateuse dissociant les fascicules sans envahir la fibre nerveuse elle-même, sans signes de malignités.

La sensibilité épicrotique au dernier recul de 2 ans était légèrement altérée dans le territoire du nerf interdigital du premier espace mais reste discriminative sans déficit moteur de la branche motrice thénarienne du nerf médian. Par ailleurs nous ne rapportons pas de récurrence de la tumeur.

## OBSERVATION 2

Il s'agit d'une patiente de 17 ans sans antécédents pathologiques particuliers qui présente une hypertrophie majeure de la main droite rentrant dans le cadre de macrodactylie évoluant de façon progressive depuis la naissance et devenant de plus en plus douloureuse. L'examen clinique a objectivé une augmentation globale de taille concernant aussi bien l'os que les tissus mous des deuxième et troisième rayons sans caractère pulsatile ni compressible.

La mobilité des articulations métacarpo-phalangienne et interphalangiennes était limitée avec raideur articulaire en extension de celle-ci. La peau en regard était lisse et luisante.

Cette malformation engendre un handicap fonctionnel mais également un préjudice esthétique.

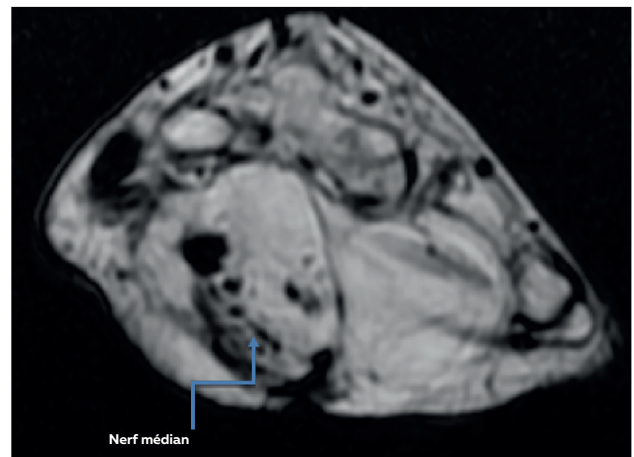
La radiographie standard a montré une hypertrophie osseuse harmonieuse et augmentation de taille en largeur, en longueur et en hauteur des 3 phalanges du 3ème doigt de la main droite avec un élargissement de l'espace inter métacarpien de part et d'autre. Les interlignes articulaires inter métacarpo-phalangienne et inter phalangiennes étaient respectées.

L'échographie a retrouvé un élargissement fusiforme du nerf médian avec prolifération graisseuse dissociant les fascicules nerveux.

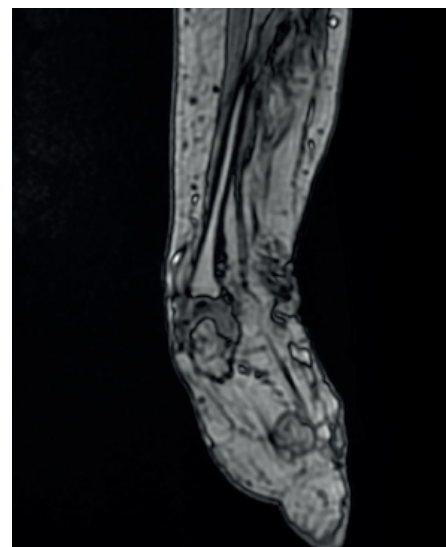
L'IRM a objectivé l'augmentation de volume des différents constituants de la main y compris le nerf médian qui se présentait en hyposignal en T1 et T2 avec des fascicules dissociés par un infiltrat graisseux avec un aspect sinueux et extension proximale de l'infiltration graisseuse. (Figures 5, 6, 7).



**Figure 5 :** Coupe frontale : Aspect en « Spaghetti »



**Figure 6 :** Aspect sur les coupes axiales d'une infiltration graisseuse du nerf médian élargie et tubulée réalisant un aspect en câble.



**Figure 7 :** Coupe sagittale en séquence pondérée T1 et passant à travers le canal carpien : Aspect en « nœud de Papillon »

L'artériographie n'a montré aucune malformation artérioveineuse.

Sur le plan thérapeutique, la patiente avait bénéficié d'une libération du nerf médian droit au niveau du canal carpien associée à une neurolyse du nerf interdigital du deuxième espace et un remodelage des parties molles sans aucun geste ostéoarticulaire à visée fonctionnelle à type d'arthrodèse ou ostéotomie de relaxation.

Au dernier recul, la patiente avait une sensibilité normale dans le territoire du nerf médian et ne revendique aucune chirurgie réparatrice à visée esthétique ni fonctionnelle qui semble avoir bien accepté son handicap.

## DISCUSSION

Le terme lipomatose neurale selon la classification WHO 2000 recouvre plusieurs sous types de lésions adipeuses bénignes des nerfs. [4]

Le Neuro-fibrolipome du nerf médian est une lésion rare essentiellement révélée par une hypertrophie de

la paume, de la première commissure ou de segments digitaux chez l'enfant, mais responsable dès le plus jeune âge d'une compression nerveuse canalaire.

La classification AFIP 2012 propose de distinguer des entités différentes qui peuvent être trouvées isolément ou en association. Son étiopathogénie reste toujours inconnue [5,6].

Sur le plan épidémiologique l'atteinte du nerf médian dans l'avant-bras ou le canal carpien est prédominante (85% des cas). Des atteintes multiples sont possibles. L'IRM est l'examen clé du diagnostic. Elle permet le diagnostic en montrant une formation de signal graisseux et parcouru par des bandes en hypo signal T1 et T2 correspondants aux fibres nerveuses élargies. Cet aspect IRM est pathognomonique du Neuro Fibrolipome avec un aspect en « câble » sur les coupes axiales et un aspect en « spaghetti » sur les coupes coronales [7]. L'intervention permet de vérifier le diagnostic et de décompresser le nerf médian par l'ouverture du ligament annulaire.

La biopsie peropératoire n'est pas indispensable pour la confirmation diagnostique et si elle est faite l'examen histologique montre une infiltration bénigne hamartomateuse des enveloppes nerveuses, de nature fibro-lipomateuse dissociant les fascicules sans les envahir. [8,9]. En l'absence d'études comparatives sur une période prolongée, difficilement réalisable en pratique chez de enfants en bas âge, rien ne permet de justifier à l'ordre du jour une réduction tumorale plus délabrante dans les neuro fibrolipomes [10].

La macrodactylie est une maladie congénitale dans laquelle le tissu mou, l'os et la graisse des doigts affectés sont hypertrophiés. C'est une pathologie rare, d'étiologie inconnue [11].

Dans un certain nombre de cas on constate une hypertrophie mésenchymateuse (tissu adipeux) dans le territoire du nerf qui conduit à une macro dystrophie lipomateuse [12]. Les deux hypothèses essayant d'expliquer sa pathogénie sont la théorie embryologique ou neurogène. Un examen clinique détaillé est indispensable afin de différencier les pseudo-macrodactylies syndromiques des vraies macrodactylies. Les moyens d'imagerie en coupes permettent d'affirmer les formes à orientation neurogène devant un nerf épaissi, sinueux et infiltré par la graisse. Il faut noter la fréquence du syndrome du canal carpien chez les adultes porteurs de macro dystrophies. La sensibilité est le plus souvent normale mais le retentissement psychologique n'est pas négligeable, incitant l'enfant à cacher sa main. Le traitement n'est toujours pas bien codifié et il n'existe pas de recommandations.

Certains auteurs pratiquent un dégraissage épi neural simple et un dégraissage de la paume ainsi qu'une réduction des parties molles digitales permettent une amélioration cosmétique relative.

Le traitement est à adapter au cas par cas pour améliorer le pronostic globalement mauvais des macro dystrophies [13].

Histologiquement, Il existe une prolifération du tissu graisseux avec des lobules larges et sombres. La peau est épaissie. Les tendons sont normaux ou élargis et la gaine de fléchisseurs épaissie expliquant parfois la présence de doigts à ressaut. La paroi des artères digitales est épaissie mais la lumière apparaît élargie. Les tissus sont peu vascularisés, expliquant les complications postopératoires à type de nécrose.

Les nerfs sont épaissis avec des trajets sinueux. Une infiltration graisseuse est constante, sans plan de clivage avec le tissu neural et avec parfois une extension proximale aux nerfs médian et parfois cubital dans les formes à orientation nerveuse, qui sont infiltrés par du tissu adipeux. L'endonèvre et le périnèvre sont fibreux. Les axones, bien que déformés, restent normaux en taille et en calibre [14].

## CONCLUSION

Le Neuro Lipofibrome du nerf médian est une tumeur rare, bénigne, dissociant les fascicules sans les envahir, d'origine congénitale, d'évolution très lente et de diagnostic clinique difficile. C'est une cause rare de syndrome du canal carpien chez des patients jeunes.

Dans 1/3 des cas cette tumeur peut être associée à une macrodactylie d'un ou plusieurs doigts, et elle est dénommée macro dystrophie lipomateuse.

L'imagerie par résonance magnétique nucléaire permet de faire le diagnostic et d'éviter une biopsie chirurgicale à visée diagnostique.

Le traitement des Neuro-fibrolipomes est très controversé, il doit être précoce et doit rester conservateur avec une décompression du nerf et une éventuelle réduction tumorale par intra neuro dissection prudente.

En raison de leur caractère infiltrant, la résection nerveuse est contre-indiquée. Il s'agit, en effet, de tumeurs inextricables.

**Conflit d'intérêts :** Aucun.

## REFERENCES

- [1] Amadio PC, Reiman HM, Dobyns JH. Lipofibromatous hamartoma of nerve. The Journal of Hand Surgery. 1 janv 1988;13(1):67-75.
- [2] Dap F, Dautel G, Bour C, Marin-Braun F, Merle M. Lipofibrome du nerf médian : A propos d'un cas. Annales de Chirurgie de la Main et du Membre Supérieur. 1 janv 1992;11(1):51-5.
- [3] Al-Jabri T, Garg S, Mani GV. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve. Journal of Orthopaedic Surgery and Research. 28 sept 2010;5(1):71.
- [4] Johnson RJ, Bonfiglio M. Lipofibromatous Hamartoma of the Median Nerve. JBJS. juill 1969;51(5):984-990.
- [5] Lipofibromatous hamartoma of the median nerve | Journal of Orthopaedic Surgery and Research

- [ 6 ] Agrawal R, Garg C, Agarwal A, Kumar P. Lipofibromatous hamartoma of the digital branches of the median nerve presenting as carpal tunnel syndrome: A rare case report with review of the literature. *Indian Journal of Pathology and Microbiology*. 1 janv 2016;59(1):96.
- [ 7 ] Arrigo A, Gaeta M, Calamuneri A, Mormina E, Marino S, Stagno d'Alcontres F, et al. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve: 3T MRI evaluation by constrained spherical deconvolution analysis. *Neuroradiol J*. 1 août 2018;31(4):445-8.
- [ 8 ] Ulrich D, Ulrich F, Schroeder M, Pallua N. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve in patients with macrodactyly: diagnosis and treatment of a rare disease-causing carpal tunnel syndrome. *Arch Orthop Trauma Surg*. sept 2009;129(9):1219-24.
- [ 9 ] Fitoussi F, Jehanno P, Frajman J-M, Pillard D, Ilharreborde B, Morel E, Mazda K, Penneçot G-F. Malformations congénitales du membre supérieur EMC 15-218-A-10
- [ 10 ] Kini JR, Kini H, Rau A, Kamath J, Kini A. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve in association with or without macrodactyly. *TJPATH*
- [ 11 ] Nogueira A, Pena C, Martinez MJ, Sarasua JG, Madrigal B. Hyperostotic macrodactyly and lipofibromatous hamartoma of the median nerve associated with carpal tunnel syndrome. *Annales de Chirurgie de la Main et du Membre Supérieur*. 1 janv 1999;18(4):261-71.
- [ 12 ] Casanova D, Chabas J-F, Salazard B. Les macrodactylies de la main et du pied. *Chirurgie de la Main*. 2008 Dec ;27 Suppl 1 : S178-84.
- [ 13 ] Joshua Gluck S, Marybeth Ezaki. Surgical treatment of macrodactyly. *The Journal of Hand Surgery*. July 2015 ;40(7) :1461-1468.
- [ 14 ] Tropet Y, Merle M, Vichard PH, Michon J. Une forme inhabituelle de macrodactylie. *Annales de Chirurgie de la Main*. 1982 ;1(4) :3