

Lipoblastome intra-thoracique chez un nourrisson de 7 mois

**Khalsi. F ⁽¹⁾, Kbaier. S ⁽¹⁾, Briki. I ⁽¹⁾, Trabelsi. I ⁽¹⁾, Ben Romdhane . M ⁽¹⁾,
Brini. I ⁽¹⁾, Hamouda. S ⁽¹⁾, Belhadj. I ⁽¹⁾, Jlidi . N ⁽²⁾, Boussetta.K ⁽¹⁾**

⁽¹⁾ Service de Pédiatrie B Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis.

⁽²⁾ Service de Chirurgie Pédiatrique B Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis.

⁽³⁾ Université Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis, 1007, Tunis, Tunisie.

RESUME

Le lipoblastome est une tumeur bénigne relativement rare. Il est issu de la graisse blanche embryonnaire qui survient presque exclusivement chez le petit enfant. Nous rapportons un cas de lipoblastome intra-thoracique découvert chez un jeune nourrisson de 7 mois, avec une revue de la littérature. Le diagnostic était histologique, et le traitement chirurgical consistait à une exérèse totale de la masse. Les suites post-opératoires étaient simples avec un recul de 6 mois.

Mots clés : Lipoblastome thoracique, Nourrisson

ABSTRACT

Lipoblastoma is a relatively rare benign tumor. It arises from embryonic white fat and occurs almost exclusively in infants. We report a case of intra-thoracic lipoblastoma discovered in a 7-month-old infant, with a review of the literature. The diagnosis was histological, and the surgical treatment consisted in a total removal of the mass. The postoperative course was simple with a follow-up of 6 months.

Key Words : Intrathoracic lipoblastoma, Infant.

INTRODUCTION

Le lipoblastome est une tumeur mésoenchymateuse bénigne rare de la graisse embryonnaire, survenant presque exclusivement chez les nourrissons et les jeunes enfants (1). Les symptômes varient essentiellement en fonction de la taille et de la localisation de la masse. Sa croissance peut être rapide posant le problème de diagnostic différentiel avec un liposarcome. L'imagerie permet d'orienter le diagnostic et d'établir un bilan d'extension. L'ablation chirurgicale complète est le traitement habituel. Nous rapportons l'observation d'un nourrisson de 7 mois ayant consulté pour une dyspnée avec une fièvre, aux antécédents de plusieurs épisodes de dyspnée sifflante depuis l'âge de 2 mois. Le diagnostic d'une masse thoracique a été suspecté par l'imagerie et la biopsie scanno-guidée a confirmé le diagnostic d'un lipoblastome. Le traitement a consisté à l'exérèse totale de la masse, l'évolution est bonne après quelques semaines de recul de 6 mois.

OBSERVATION

Nourrisson âgé de 7 mois, de sexe masculin, aux antécédents de plusieurs épisodes de dyspnée sifflante depuis l'âge de 2 mois, hospitalisé pour dyspnée avec une fièvre. A l'examen, il était polypnéique avec des râles sibilants à l'auscultation pulmonaire. Par ailleurs, pas d'autres anomalies à l'examen physique. A la radiographie thorax, on retrouvait une opacité de tonalité hydrique occupant les 2/3 inférieurs du champs pulmonaire droit (Figure 1).



Figure 1 : Radiographie de thorax

Auteur correspondant :

FATMA KHALSI

Adresse : Service de Pédiatrie B Hôpital d'enfants de Tunis, Tunisie.

Tel. : +216 98 25 59 35

Email : khalsif@gmail.com

Le bilan biologique était normal. Le diagnostic de pleuro pneumopathie semblait peu probable devant la disparition spontanée de la fièvre et l'absence de syndrome inflammatoire biologique. L'étude échographique objectivait une masse pleuro parenchymateuse droite avec extension pariétale (Figure 2).



Figure 2 : masse pleuro parenchymateuse droite avec extension pariétale à l'échographie.

On a complété par une TDM thoracique ayant montré une masse à point de départ médiastinal antéro-inférieure à développement intra thoracique droit de densité purement graisseuse infiltrant le thymus, le diaphragme et la paroi thoracique antérieure et comprimant les structures vasculaires du médiastin. (Figure 3).



Figure 3 : TDM thoracique montrant une masse à point de départ médiastinal antéro-inférieure de densité graisseuse.

À l'échographie trans-thoracique, la masse refoulait l'OD et la VCS avec une petite accélération au niveau de la VCS. Une biopsie scanno-guidée était en faveur d'un lipoblastome sans signes de malignité. L'indication d'une exérèse chirurgicale a été retenue. La voie d'abord était une thoracotomie dorso-latérale droite au niveau du 5ème EIC droit. L'exploration chirurgicale retrouvait une masse tumorale médiastinale refoulant le poumon droit latéralement et la face latérale du cœur, en haut et latéralement le thymus sans l'envahir, en avant s'insinue sous le rebord costal dans la région épigastrique, en bas elle envahit le bord médian du diaphragme. La masse a été fragmentée étant donné son caractère friable et pour soulager la compression cardiaque, puis réséquée dans sa totalité par morcellement avec résection d'une partie du muscle diaphragmatique sans l'ouvrir. L'analyse histologique de la pièce

d'exérèse a confirmé les résultats de la biopsie. Les suites opératoires étaient simples. La radiographie du thorax post opératoire montrait un poumon à la paroi. L'évolution a été favorable avec un recul de 6 mois. Le nourrisson ne présentait aucun symptôme

DISCUSSION

Le Lipoblastome est une tumeur rare du jeune nourrisson. À la date d'aujourd'hui, moins de 200 cas ont été rapportés à travers la littérature (1). Dans plus 90% des cas, il est découvert avant l'âge de 3 ans (2). Il existe une prédominance masculine nette dans 2/3 des cas (3). Cette tumeur se présente sous deux formes soit une tumeur bien limitée, encapsulée (Lipoblastome bénin), soit non encapsulée, infiltrante et diffuse (Lipoblastomatose) (1). Le Lipoblastome est le plus souvent superficiel, localisé au niveau des tissus sous cutanés des extrémités et du tronc, mais d'autres localisations ont été décrites. Chez notre patient, la tumeur était de localisation profonde, bien limitée et encapsulée, ce qui constitue une description rare (4). Cliniquement, la tumeur se présente sous forme d'une masse habituellement asymptomatique, mais, elle peut devenir symptomatique par sa taille et sa localisation, par compression des structures avoisinantes (5). Au niveau médiastinal, la tumeur peut se manifester par des bronchopneumopathies récurrentes, une toux chronique, une hypoxie ou une dyspnée comme chez notre patient (6). L'imagerie permet une approche diagnostique et un bilan d'extension précis. La radiographie de thorax peut montrer une opacité ou être normale. Certaines études ont indiqué que le Lipoblastome peut être radio-transparent (7). Par ailleurs, la radiographie standard ne montre pas des calcifications ni de lyse osseuse (8). La tomодensitométrie (TDM) ou mieux l'imagerie par résonance magnétique (IRM) permettent de préciser la localisation, la taille, les rapports ainsi que le caractère lobulé et lipomateux (9). Seul l'examen anatomopathologique permet une confirmation diagnostique définitive. Il révèle une tumeur contenant des lobules de tissu adipeux immature séparés par des septas de tissu fibreux contenant des capillaires plexiformes (10). Le traitement de choix du lipoblastome consiste en une résection chirurgicale complète (11). Le taux de récurrence locale est de 14 à 25% surtout lorsque la résection est incomplète (12). L'évolution naturelle serait une maturation tumorale et la transformation du lipoblastome en lipome (13).

CONCLUSION :

Il fait penser au lipoblastome devant toute masse de croissance rapide chez l'enfant. Le seul traitement définitif est une exérèse complète. Le pronostic est excellent bien qu'il s'agisse le plus souvent d'une masse de grande taille avec invasion locale. Le risque de récurrence est tout de même important imposant un suivi d'au moins 5 ans.

RÉFÉRENCES

- [1] Harrer J, Hammon G, Wagner T, Bolkenius M. Lipoblastoma and Lipoblastomatosis: a report of two cases and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg.* 2001;11(5):342-9.
- [2] Arda I, Senocak M, Gogus S, Buyukpamukcu N. A case of benign intrascrotal lipoblastoma clinically mimicking testicular torsion and review of the literature. *J Pediatr Surg.* 1993;28(2):259-61.
- [3] Chung EB, Enzinger FM. Benign lipoblastomatosis: An analysis of 35 cases. *Cancer.* 1973;32: 482-92.
- [4] Salem R, Zohd M, Njim L, Maazoun K, Jellali MA, Zrig A et al. Lipoblastoma: a rare lesion in the differential diagnosis of childhood mediastinal tumors. *J Pediatr Surg.* 2001;46 :e21-e23.
- [5] Mognato G, Cecchetto G, Carli M, et al. Is Surgical Treatment of lipoblastoma always necessary? *J Pediatr Surg.* 2000;35(10):1511-13.
- [6] Whyte AM, Powell N. Mediastinal lipoblastoma of infancy. *Clin Radiol.* 1990;42(3):205-6.
- [7] Cacciaguerra S, Lebet M, Di Cataldo A, et al. An unusual intrathoracic tumor: giant lipoblastoma. *Eur J Pediatr Surg* 1995(5):40-2.
- [8] Tabrisky J, Rowe JH, Christie SG, et al. Benign mediastinal lipoblastomatosis. *J Pediatr Surg.* 1974;9(3):399-401.
- [9] Yada K, Ishibashi H, Mori H, Shimada M. Intrascrotal lipoblastoma: report of a case and the review of literature. *Surg Case Rep.* 2016 Dec;2(1):34.
- [10] Fetsch JF, Miettinen M, Laskin WB, Michal M, Enzinger F. A clinicopathologic study of 45 pediatric soft tissue tumors with an admixture of adipose tissue and fibroblastic elements and lipofibromatosis. *Am J Surg Pathol.* 2000;24(11):1491-500.
- [11] Nam-Yong Do, Sung-Il Cho, Jun Hee Park, Ji Yun Choi. Lipoblastoma arising from the submandibular region. *Journal of Pediatric Surgery.* 2008;43(11):E13-E15..
- [12] Hung EB, Enzinger FM. Benign lipoblastomatosis: an analysis of 35 cases. *Cancer.* 1972;32(2):482-92.
- [13] Collins MH, Chatten J. Lipoblastoma/ lipoblastomatosis: a clinicopathologic study of 25 tumors. *Am J Surg Pathol.* 1997;21(10):1131-37.