

Fait clinique

**Un cas de liposarcome de la cuisse
observé chez l'enfant**



J Maniry Iangonantsoa ¹, AR Raherison ²,
HD Andrianiana ³, SSEN Rabesalama ^{*4},
HN Rakoto-Ratsimba ⁴

¹ Service d'Oncologie, CHU-JRA Ampefiloha BP 4150 Antananarivo, Madagascar

² Service d'Orthopédie-Traumatologie, CHU-JRA Ampefiloha BP 4150 Antananarivo, Madagascar

³ Service de Chirurgie, CHRR DIANA d'Antsiranana, Madagascar

⁴ Service de Chirurgie Viscérale, CHU-JRA Ampefiloha BP 4150 Antananarivo, Madagascar

Résumé

Les liposarcomes sont rares chez l'enfant. Nous en rapportons un cas localisé au niveau de la cuisse chez une fille de 12 ans. Il s'agit du premier cas observé chez l'enfant au Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona (CHU-JRA) d'Antananarivo. Le diagnostic était tardif car la tumeur avait envahi toutes les structures de la cuisse. Le traitement associait chimiothérapie et chirurgie. L'évolution était défavorable avec dissémination néoplasique amenant le décès de la patiente après trois mois. Les particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques des liposarcomes de l'enfant sont discutées.

Mots-clés: Cuisse; Diagnostic; Liposarcome; Traitement

A case of thigh liposarcoma observed in child

Summary

Liposarcomas are uncommon in child. We report here a case located on thigh in a 12 year-old girl. It is the first child case observed at Antananarivo teaching hospital. The diagnosis was late and the tumor reached all of thigh elements. Treatment was association of chemotherapy and surgery. Outcome was unfavorable with tumor dissemination involving death after three months. Epidemiology, diagnosis and treatment of child liposarcomas were discussed.

Keywords: Diagnosis; Liposarcoma; Thigh; Treatment

Introduction

Les liposarcomes sont des tumeurs mésenchymateuses malignes développées à partir des cellules graisseuses [1]. Si les liposarcomes sont les plus fréquents des sarcomes des tissus mous chez l'adulte, ces tumeurs sont rares chez l'enfant [2]. Nous rapportons un cas localisé au niveau de la cuisse chez une fille de 12 ans. Il s'agit du premier cas observé chez l'enfant au Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona (CHU-JRA) d'Antananarivo. À travers une revue de la littérature, nous discuterons des aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques.

Observation

Une fille de 12 ans, 44kg pour 1,65m, sans antécédent particulier, de niveau socio-économique modeste, était hospitalisée pour une volumineuse tumeur de la cuisse droite, douloureuse, évoluant de façon progressive depuis cinq mois en l'absence de toute notion de traumatisme. L'enfant avait reçu à plusieurs reprises et sans aucune amélioration des antibiotiques et des anti-inflammatoires. Au contraire, la tumeur augmentait considérablement de volume, entraînant une impotence fonctionnelle du membre atteint. L'enfant était très amaigri, asthénique, anorexique et présentait une fébricule de 38°C. Elle déclarait avoir perdue 6kg en espace de cinq mois et l'indice de masse corporelle était de 16kg/m². L'examen clinique

montrait une énorme tumeur inflammatoire, de consistance ferme, circonscrite, s'étendant sur toute la hauteur de la cuisse droite (Figure 1).



Fig. 1: Enorme tumeur inflammatoire de toute la cuisse droite

La surface cutanée qui recouvre cette tumeur était lisse, luisante, présentant de nombreuses circulations collatérales. La cuisse malade mesurait 43cm de long pour 70cm de circonférence. Il existait un œdème diffus par compression vasculaire en aval de la tumeur, au niveau du genou, de la jambe et du pied. Le bilan radiologique standard découvrait une tumeur bien limitée, hétérogène, circonscrite, présentant quelques calcifications en surface surtout au niveau du pôle inférieur. Le fémur avait un aspect irrégulier avec des zones d'ostéolyses et de réactions périostées (Figure 2).

* Auteur correspondant

Adresse e-mail: soloherinirina@yahoo.fr (SSEN Rabesalama).

¹ Adresse actuelle: Service de Chirurgie Viscérale, CHU-JRA Ampefiloha BP 4150 Antananarivo, Madagascar



Fig. 2: Radiographie: aspect irrégulier du fémur avec zones d'ostéolyses et réactions périostées

Le scanner montrait une importante masse hypodense des parties molles, englobant l'os fémoral sur toute sa hauteur et prenant le produit de contraste en périphérie. Il existait par ailleurs un remaniement osseux hétérogène avec réaction périostée, atteinte médullaire et endostéale, partant du 1/3 supérieur du fémur jusqu'au genou où la lésion osseuse apparaît plus importante (Figure 3). L'examen histologique d'un prélèvement biopsique effectué sous anesthésie locale au niveau du 1/3 moyen de la cuisse évoquait un liposarcome myxoïde (Figure 4). La recherche d'autres localisations ou d'extensions métastatiques était négative. L'enfant avait alors reçu trois cures de chimiothérapie néoadjuvante à base de doxorubicine. A la fin de la troisième cure, il n'y avait aucune amélioration clinique. La tumeur augmentait toujours de volume et l'intensité de la douleur nécessitait la prescription de dérivés morphiniques. Une désarticulation de la hanche droite avait été indiquée pour le confort de l'enfant et pour limiter les risques d'extension tumorale. Les suites opératoires étaient simples. Pour une raison pécuniaire, l'enfant n'avait reçu qu'une cure de chimiothérapie post opératoire. L'évolution était défavorable avec dissémination néoplasique rapide (métastase pulmonaire) l'emportant trois mois plus tard.

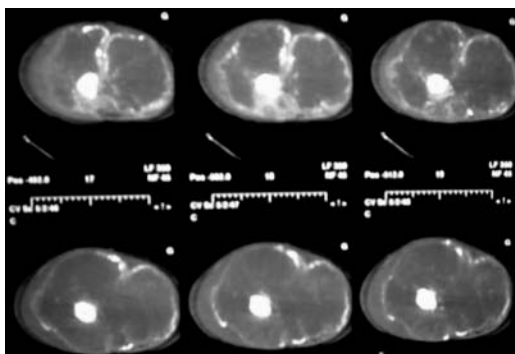


Fig. 3: Scanner: masse hypodense des parties molles, remaniement osseux hétérogène avec réaction périostée, atteinte médullaire et endostéale

Discussion

Les liposarcomes ont été décrits pour la première fois en 1857 par Virchow sous le terme de «myxoma lipoma-

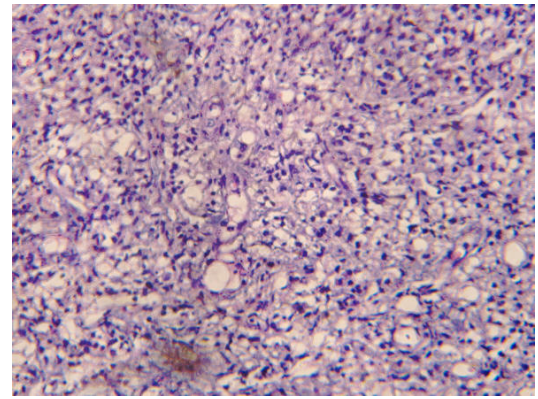


Fig. 4: Histologie: liposarcome myxoïde (Hématoxilline éosine x100)

tode» [3]. Ils représentent 7 à 20% de toutes les tumeurs malignes d'origine mésenchymateuse et moins de 1% de l'ensemble des tumeurs malignes [3]. Parmi les tumeurs des tissus adipeux, il est 100 fois moins fréquent que les lipomes [2]. En effet, sur une étude rétrospective réalisée par Grant sur une période de 12 ans et incluant 146 tumeurs adipeuses chez l'enfant, 2 (1,3%) étaient des liposarcomes [2]. Ces tumeurs peuvent survenir à tout âge mais elles affectent surtout les patients âgés de 60 à 70 ans avec une légère prédominance masculine [4]. Les liposarcomes sont rares chez l'enfant chez lequel on rencontre plus volontiers le rhabdomyosarcome (70%) [5]. Les liposarcomes prédominent au niveau des membres inférieurs (50%) mais peuvent se rencontrer aussi au niveau du tronc (33%), des membres supérieurs (12%) et de la région cervico-céphalique (4%) [6]. Ils sont généralement uniques et les localisations multiples synchrones sont exceptionnelles [1,7]. La clinique est particulièrement pauvre au moment du diagnostic [6]. Plusieurs études retrouvent un parallèle entre la taille de la tumeur et la malignité d'une tumeur adipeuse [6]. De Schepper a chiffré à 74% de sensibilité de malignité une lésion supérieure à 5cm de dimension [8]. L'altération de l'état général et les douleurs sont rares et ne se retrouvent qu'en fin d'évolution comme dans notre observation [6]. La radiographie standard retrouve une masse de tonalité plus ou moins grasseuse, pouvant être associée à des calcifications ou à des métaplasies osseuses intratumorales dans moins de 10% des cas [9]. Une érosion corticale ou une réaction périostée de contact peuvent co-exister [9]. Ces aspects radiographiques typiques étaient retrouvés dans notre étude. Les données de l'échographie restent limitées et manquent de spécificité [10]. Le scanner évalue la présence de plages graisseuses et de calcifications, apprécie les limites, l'extension et la vascularisation de la tumeur [10]. L'imagerie par Résonance Magnétique (IRM) constitue l'examen clé [9]. En effet, elle permet de préciser exactement l'aspect de la tumeur, ses rapports vasculaires et ses limites [9]. Elle est également l'examen de choix dans le suivi post thérapeutique [9]. Le diagnostic de certitude est apporté par l'examen anatomopathologique, qui permet en outre une classification histologique [1]. Ainsi, plusieurs variétés histologiques de malignité croissante ont été décrites en 1994 par l'OMS [1,6]. Le liposarcome bien différencié (30 à 35%), de meilleur pronostic, peut récidiver localement après

exérèse mais son pouvoir métastatique est faible [1]. La forme myxoïde, telle celle observée dans notre observation, est la plus fréquente (50%) [1]. Elle a un potentiel malin plus élevé, récidive rapidement et est de pronostic plus mauvais [1]. Le liposarcome pléomorphe, le liposarcome à cellules rondes (10 à 15%) ainsi que le liposarcome dédifférencié sont de pronostic sombre [1]. Deux ou trois types histologiques peuvent coexister au sein de la même tumeur réalisant le liposarcome de type mixte; toutefois, cette association est rare (5 à 10%) [1]. Le traitement des liposarcomes est avant tout chirurgical [1,3,6]. Les dimensions importantes ne représentent pas à elles seules une contre indication à une approche chirurgicale agressive [1]. En effet, l'exérèse chirurgicale large est la seule alternative thérapeutique de ces lésions [1]. Pour notre cas, nous avons opté pour une désarticulation de la hanche au vu de la taille tumorale et de l'envahissement de toutes les structures de la cuisse. L'intérêt des traitements adjuvants est discutable [11]. La radiothérapie est préconisée en préopératoire pour les tumeurs inextirpables afin de les rendre résécables, avec des doses de l'ordre de 50 à 60Gy en quatre à six semaines et en postopératoire pour espacer les récidives [12]. Les formes myxoides sont particulièrement sensibles à la radiothérapie [11]. Notre patiente n'avait pas pu bénéficier ce traitement car à l'époque, le seul appareil de radiothérapie dont nous disposons n'était pas fonctionnel. Le bénéfice de la chimiothérapie reste limité puisque les liposarcomes sont caractérisés par leur faible chimiosensibilité [12]. Les molécules les plus utilisées sont la doxorubicine et les agents alkylants [11]. Elle est réservée aux formes de mauvais pronostic avec 50 à 60% de réponses objectives [12]. Elle peut être prescrite pour les tumeurs métastasées en situation adjuvante ou néoadjuvante [12]. Le grade histologique de la tumeur représente le principal facteur pronostique [1]. Il est associé aux récidives locales, aux récidives de métastases et à la survie globale [1,12]. D'autres facteurs pronostiques ont été impliqués tels que la résection complète, l'existence de métastases synchrones ainsi que l'atteinte neurovasculaire et osseuse [12]. La survie globale est estimée à environ 50% à cinq ans et à environ 39% à dix ans [12].

Conclusion

Les liposarcomes sont rares chez l'enfant. Malgré l'intérêt des examens morphologiques, seul l'examen anatomopathologique apporte le diagnostic de certitude et permet de classer la tumeur selon sa variété histologique. Cette étude a permis d'illustrer les difficultés parfois insurmontables rencontrées dans la prise en charge des cancers dans les pays en développement comme le nôtre

Références

- 1- Maàmour N, Cheikh I, Ouerghi H, Oukaà A, Belkahla N, Mnif E, et al. Liposarcome rétropéritonéal géant. À propos d'un cas. *Rev Med Interne* 2005; 26: 145-8.
- 2- Grant GM, Natalie LY, James FM, Geoffrey KB. Lipoblastoma and liposarcoma in children: an analysis of 9 cases and a review of the literature. *Can J Surg* 1998; 41: 455-8.
- 3- Lachachi F, Antarieu S, Valleix D, Decottes B. Liposarcome rétropéritonéal volumineux, à propos d'un cas et revue de la littérature. *J Chir* 1995; 132: 309-13.
- 4- El Hamdouchi K, Benzekri L, Senouci K, Fejjal N, Mazouz S, Gharib N, Belmahi A, Kettani F, Hassam B. Liposarcome du pouce. *Ann Chir Plast Esthet* 2006; 51: 542-4.
- 5- McCarville MB, Spunt SL, Pappo AS. Rhabdomyosarcoma in pediatric patients: the good, the bad, and the unusual. *Am J Roentgenol* 2001; 176: 1563-9.
- 6- Fuchs A, Henrot Ph, Walter F, Iochum S, Vignaud JM, Stines J, et al. Tumeurs graisseuses des parties molles des membres et des ceintures de l'adulte. *J Radiol* 2002; 83: 1035-57.
- 7- Kemula M, Clerc D, Quillard J, Desmoulins F, Marfeuille M, Bisson M. Liposarcome multicentrique. A propos d'un cas. *Rev Med Interne* 1999; 20: 60-3.
- 8- De Schepper AM, De Beuckeleer L, Vandevenne J, Somville J. Magnetic resonance imaging of soft tissue tumors. *Eur Radiol* 2000; 10: 213-22.
- 9- Mazzoleni N, Grimaud A, Thibaud I, Euler-Ziegler L. Liposarcome de la cuisse : apport des différentes techniques d'imagerie. *Revue d'imagerie médicale* 1994; 6: 350-60.
- 10- Jelinek JS, Kransdorf MJ, Shmookler BM, Aboulafia AJ, Malawer MM. Liposarcoma of the extremities: MR and CT findings in the histologic subtypes. *Radiology* 1993; 186: 455-9.
- 11- Benchekroun A, Chikhani O, Ghadouane M, Alami M, Farid MH, Faik M. Les liposarcomes rétropéritonéaux, à propos de trois cas. *Prog Urol* 2000; 10: 446-9.
- 12- Ben Moualli S, Mnif A, Ben Amna M, Ben Hassine L, Chebil M, Zermani R, et al. Le liposarcome rétropéritonéal géant: à propos d'un cas. *Ann Urol* 2002; 36: 372-5.