



Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Liposarcome médiastinal primitif récidivant avec modification histologique

Recurrent primary mediastinal liposarcoma with histological change

A. Imen^{a,*}, A. Aida^b, K. Ibtihal^a, M. Faouzi^b,
K. Tarek^c, G. Habib^a

^a Service de pneumologie I, hôpital Abderrahman-Mami, 2080 Ariana, Tunisie

^b Service d'anatomie et de cytologie pathologiques, hôpital Abderrahman-Mami, 2080 Ariana, Tunisie

^c Service de chirurgie thoracique, hôpital Abderrahman-Mami, 2080 Ariana, Tunisie

Reçu le 12 janvier 2008 ; accepté le 23 février 2010

MOTS CLÉS

Liposarcome médiastinal ;
Récidive ;
Chirurgie

Résumé

Introduction. – Les liposarcomes primitifs du médiastin sont des tumeurs rares, avec des types histologiques variables, néanmoins leurs récurrences locales sont fréquentes.

Observation. – On rapporte le cas d'un patient âgé de 70 ans, opéré pour une masse médiastinale dont l'examen anatomopathologique avait conclu à un liposarcome médiastinal *lipoma-like*. Neuf années plus tard, le patient se plaignait d'une dyspnée avec toux. La radiographie du thorax avait montré un élargissement du médiastin antérieur et le scanner thoracique avait révélé une masse hétérogène, à contenu mixte tissulaire et graisseux. Le patient a été opéré avec succès d'une résection de la masse et le diagnostic anatomopathologique a confirmé le diagnostic de liposarcome médiastinal récidivant de type mixte (bien différencié et myxoïde).

Conclusion. – Dans le cas présenté, les auteurs discuteront du profil épidémiologique, clinique et thérapeutique de cette tumeur.

© 2010 Publié par Elsevier Masson SAS pour la SPLF.

KEYWORDS

Mediastinal liposarcoma;
Recurrence;
Surgery

Summary

Introduction. – Primary mediastinal liposarcomas are rare tumours with various histological features. Local recurrence is frequent.

Case report. – We report the case of a 70-year-old patient, in whom a mediastinal mass was resected surgically and identified as a mediastinal, "lipoma-like" liposarcoma on histopathological examination. Nine years later, the patient complained of dyspnoea with cough. The chest

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : imen.aissa@rns.tn (A. Imen).

X-ray showed anterior mediastinal enlargement and the chest CT scan revealed a heterogeneous mass containing both solid tissue and fat. The patient underwent a successful surgical resection of the mass and the histopathological examination confirmed the diagnosis of a recurrent, mixed-type liposarcoma of the mediastinum (well-differentiated and myxoid).

Conclusion. – This report discusses the epidemiological, clinical and therapeutic features of this tumour.

© 2010 Published by Elsevier Masson SAS on behalf of SPLF.

Introduction

Les liposarcomes (LPS), tumeurs adipocytaires malignes, représentent les deuxièmes plus fréquents sarcomes des tissus mous chez l'adulte avec une fréquence de 15% [1]. Les sites les plus touchés sont les membres inférieurs (75%) suivis du rétropéritoine.

Le LPS primitif du médiastin (LPM) est une variante rare des tumeurs médiastinales et survient dans moins de 1% des cas, toutes tumeurs confondues [2]. Néanmoins, les récurrences locales ne sont pas rares.

Le LPM est caractérisé par ses types histologiques variables. Le type myxoïde représente la variété la plus fréquente (40 à 50%) [3]. Lors des récurrences, une modification histologique peut s'observer.

Nous rapportons un cas de LPS médiastinal récidivant, réséqué à deux reprises avec succès avec modification histologique et une revue de la littérature.

Observation

Patient âgé de 70 ans, opéré en 1996 par thoracotomie postérolatérale gauche pour une masse médiastinale de 22 cm de taille. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire avait conclu à un LPS du médiastin de type adipocyttaire « lipome atypique ». Les suites opératoires étaient simples. Neuf années plus tard, le patient avait présenté une gêne respiratoire avec toux, douleurs thoraciques diffuses et un amaigrissement de 7 kg, d'où son hospitalisation.

L'examen pleuropulmonaire était sans particularités.

Les radiographies du thorax de face et de profil, avaient révélées un élargissement du médiastin antérieur par une opacité latéralisée à gauche (Fig. 1). La biologie était normale ainsi que le dosage des marqueurs tumoraux (ACE-AFP et B-HCG). L'endoscopie bronchique était normale.

L'examen tomodensitométrique du thorax avait révélé la présence d'une masse du médiastin antérieur aux dépens de l'hémithorax gauche, avec compression du poumon homolatéral, composée d'un contingent tissulaire et un autre graisseux; cette masse se rehaussait après injection du produit de contraste; elle n'infiltrait ni les structures vasculaires, ni la trachée (Fig. 2).

L'échographie de l'abdomen avait objectivée des kystes rénaux bilatéraux, elle était normale par ailleurs.

Une sternotomie médiane était décidée et pratiquée avec ablation de la masse.

L'aspect macroscopique avait montré la présence de deux masses de consistance ferme, bien délimitées, polylobées, mesurant 17 × 11 × 7 et 8 × 7 × 6 cm. À la coupe, elles pré-

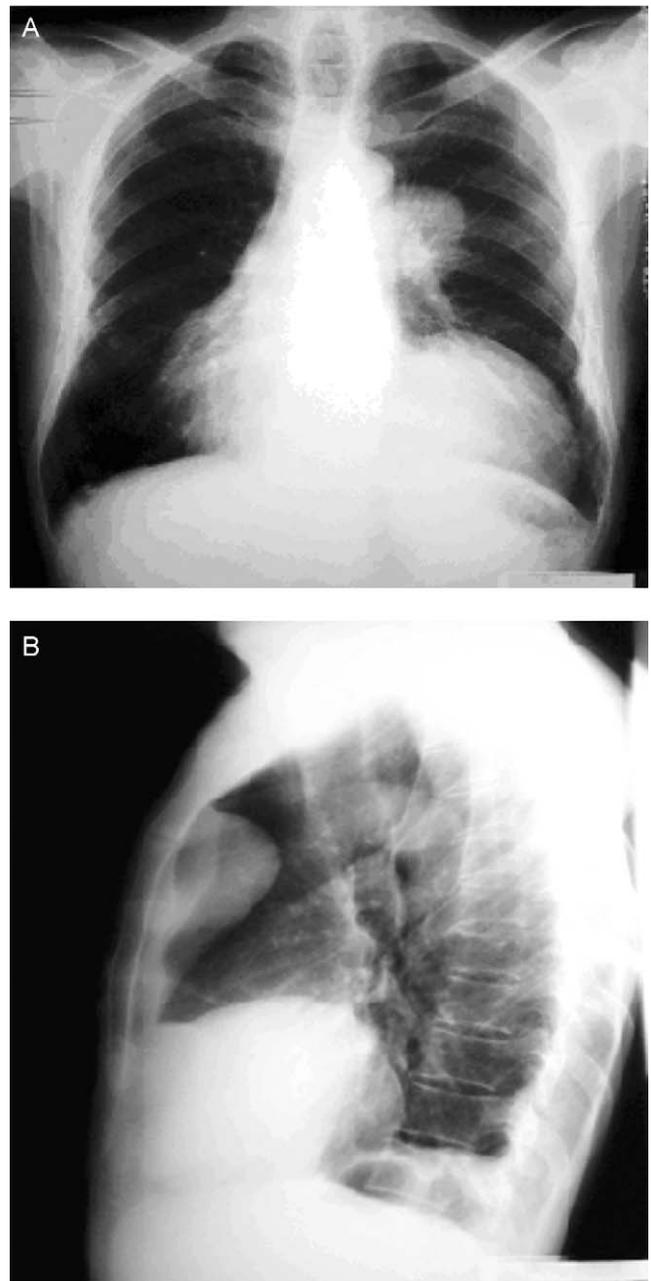


Figure 1. Radiographie du thorax de face (A) et profil (B) : élargissement du médiastin antérieur prédominant du côté gauche.



Figure 2. Coupe scannographique du thorax en fenêtre médiastinale : masse médiastinale à composante tissulaire et grasseuse.

sentaient un aspect plus ou moins grasseux avec présence de nodules d'aspect fasciculé, parfois myxoïdes.

L'examen anatomopathologique avait montré une prolifération mésenchymateuse maligne à prédominance adipeuse, faite de plages d'adipocytes matures traversées par des septas fibreux; il s'y associait des lipoblastes, avec une ou plusieurs vacuoles bien limitées, refoulant et encochant le noyau en périphérie. Des cellules atypiques hyperchromatiques s'observaient dans les travées fibreuses qui dissèquent le tissu adipeux. Il existait aussi des proliférations fibroblastiques denses associées à un infiltrat inflammatoire lymphoplasmocytaire. Par ailleurs, on notait des zones franchement myxoïdes, faites d'une prolifération de petites cellules rondes au sein d'un réseau de capillaires et d'une matrice myxoïde. Cet aspect était celui d'un LPS médiastinal de type combiné associant un continent myxoïde et un contingent bien différencié adipocytaire et inflammatoire (Fig. 3).

Le patient n'a pas eu de radiothérapie adjuvante, il va bien avec un recul de quatre ans.

Discussion

Le LPM est une tumeur extrêmement rare et survient généralement chez les adultes de plus de 40 ans, mais peut se voir également chez les enfants [4]. Un peu moins de 100 cas de LPM ont été rapportés dans la littérature [1].

La tumeur est caractérisée par sa grande taille et ses types histologiques variables.

D'après la nouvelle classification de l'OMS [5], on individualise quatre principaux types histologiques : LPS bien différenciés (LBD), LPS dédifférenciés (LD), LPS myxoïdes (LM) et LPS à cellules rondes (LCR) qui sont regroupés en une seule entité, et enfin les LPS pléomorphes (LP). Dans les LBD, on distingue quatre sous-types morphologiques : adipocytaire ou *lipoma-like*, sclérosant, inflammatoire et à cellules fusiformes.

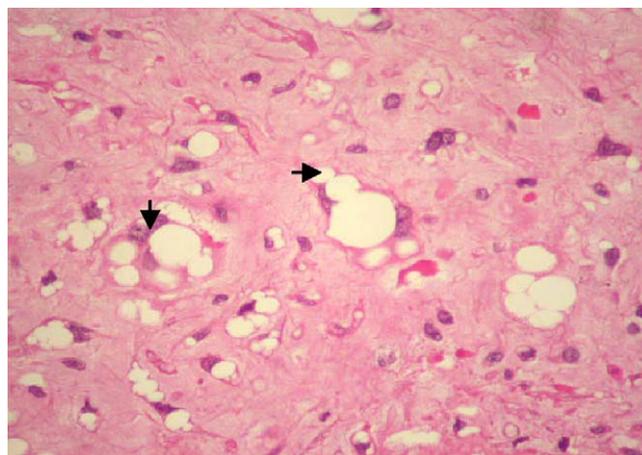


Figure 3. Coupe histologique : liposarcome de type mixte avec des lipoblastes contenant des vacuoles, refoulant le noyau en périphérie (flèche), un réseau capillaire et une matrice myxoïde (HE \times 250).

Il existe aussi des types mixtes ou combinés de LPS, qui se voient essentiellement chez les sujets âgés. Le type myxoïde est le plus fréquent des LPS (40 à 50 %) [6].

Cliniquement, le LPM reste longtemps asymptomatique, du fait de sa lente croissance; la découverte d'une opacité du médiastin se fait à l'occasion d'une radiographie de thorax pratiquée de manière systématique dans environ 15 % des cas [7].

Contrairement au type pléomorphe qui se développe localement par invasion des structures avoisinantes, les variétés myxoïdes et bien différenciées sont le plus souvent des tumeurs encapsulées qui deviennent symptomatiques du fait de la compression qu'elles occasionnent sur les organes médiastinaux de voisinage alors qu'elles ont acquis un volume important. Elles peuvent ainsi être responsables de l'apparition d'une gêne respiratoire, de toux, de douleur thoracique, de dysphagie ou d'un syndrome cave supérieur.

Sur la radiographie du thorax, le LPM se traduit par un élargissement du médiastin, plus couramment l'anterieur [8]. Le siège médiastinal postérieur a été rapporté par plusieurs auteurs [1,9].

Sur le scanner thoracique et l'IRM, la traduction du LPM dépend de la prédominance du contingent grasseux ou solide dans la tumeur [8,10]; le diagnostic différentiel peut se poser alors avec le lipome, le lipoblastome, le thymolipome et le tératome [3,7]. Ce dernier est éliminé devant l'absence de calcifications. À l'imagerie et même à l'histologie, il est difficile de faire la part entre un lipoblastome et un LPS, mais grâce à la cytogénétique la découverte d'un réarrangement structural avec délétion du bras long du chromosome 8 est très en faveur du lipoblastome.

Dans tous les cas, la tumeur apparaît comme une masse inhomogène, de densité grasseuse qui peut déplacer ou infiltrer les structures avoisinantes, et dans laquelle la composante tissulaire se rehausse après injection de produit de contraste.

Le diagnostic histologique peut être fait à l'aide de biopsies transthoraciques guidées par le scanner ou l'échographie, ou par biopsies chirurgicales à ciel ouvert [11,12].

Sur le plan cytogénétique, les LBD et les LM ont été les mieux caractérisés. Les cellules de LBD contiennent des chromosomes surnuméraires géants ou en anneau, de structures complexes, porteuses d'amplifications de différentes régions du génome et notamment, de façon constante, de la région 12q14-15, incluant le gène *MDM2*. De plus, ces chromosomes présentent la particularité d'être dépourvus de séquences alphasatellites centromériques. La détection de l'amplification de *MDM2* constitue une bonne aide au diagnostic différentiel par rapport aux lipomes. Les LM ainsi que les LCR sont associés à une translocation spécifique (12;16) [6].

Chez notre patient, l'étude génétique pratiquée lors des deux épisodes avait révélée l'existence de 46 chromosomes normaux sans aucune anomalie génétique.

Le traitement standard du LPM ainsi que celui des récidives locales, doit faire appel à la chirurgie en bloc chaque fois que cela est possible. En effet, la chirurgie améliore la qualité de vie des patients et prolonge la survie jusqu'à 16 ans après la chirurgie.

La radiothérapie ainsi que la chimiothérapie n'ont pas de place dans le pallier curatif du traitement. En cas de résection incomplète ou de récurrence tumorale, la radiothérapie peut constituer une thérapeutique adjuvante afin de prévenir des récurrences ultérieures, sans avoir de bénéfice sur la survie à cinq ans [8,10]. La radiothérapie est plus intéressante dans le type myxoïde du LPM.

Les récurrences locales après chirurgie sont fréquentes (40%) [10] et même plusieurs récurrences peuvent se voir [13]; les métastases à distance sont rares, elles se voient dans le type dédifférencié ou pléomorphe [8,9,14]. Ces récurrences sont expliquées par les résections chirurgicales incomplètes.

Au cours des récurrences, le LPM peut se transformer d'un type histologique à un autre, comme l'a rapporté Evans [13]. Dans le présent cas décrit, le LPS médiastinal s'est transformé au moment de la récurrence d'un type bien différencié adipo-cytaire vers un autre type mixte bien différencié (adipo-cytaire et inflammatoire) et myxoïde.

La survie dans les types dédifférenciés ou pléomorphes est plus courte que celles des variétés myxoïdes ou bien différenciés [13]. Evans [14] a montré qu'au cours de dix années de suivi de 61 cas de LPM, la survie était plus courte en cas de récurrence locale avec transformation d'un type adipo-cytaire vers un type dédifférencié et qu'au contraire la survie était plus longue en cas de transformation d'un type dédifférencié vers un type adipo-cytaire.

Dans le cas présent, la transformation s'est produite d'un type bien différencié de malignité intermédiaire, vers un autre mixte (bien différencié et myxoïde) de même grade de malignité, ce qui explique le meilleur pronostic chez ce patient.

Le pronostic des LPM dépend du type histologique et du caractère complet ou non de la résection chirurgicale. Les formes myxoïdes et bien différenciées ont le meilleur pronostic. Au cours du suivi de 103 patients ayant un LPS, la survie à cinq ans était de 77% dans les types myxoïdes et de 85% chez les biens différenciés [15].

Le cas rapporté suggère que le LPM quoique rare, doit être considéré dans les diagnostics différentiels des masses médiastinales. La chirurgie demeure le meilleur traitement radical même en cas de récurrence. En cas de survenue de celle-ci, le pronostic dépendra du nouveau type histologique et du caractère complet ou non de la résection chirurgicale.

Conflit d'intérêt

Les auteurs ont déclaré n'avoir aucun conflit d'intérêt potentiel en rapport avec ce manuscrit.

Références

- [1] Raghavan R, Raghuram P, Parekh PV, Kurien JM. Posterior mediastinal liposarcoma simulating a lung mass: an unusual case report. *Cancer Imaging* 2007;7:141–4.
- [2] Akita Y, Suzuki M, Maeno K, Ogasawara T, Mukoyama N, Shimizu S, et al. A patient with mediastinal liposarcoma showing dedifferentiation. *Nihon Kogyaku Gakkai Zasshi* 2002;40:762–5.
- [3] Klimstra D, Moran C, Perino G, Koss M, Rosai J. Liposarcoma of the anterior mediastinum and thymus. *Am J Surg Pathol* 1995;19:782–91.
- [4] Chiyo M, Fujisawa T, Yasukawa T, Shiba M, Shibuya K, Sekine Y, et al. Successful resection of a primary liposarcoma in the anterior mediastinum in a child: report of a case. *Surg Today* 2001;31:230–2.
- [5] Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bones. 1st ed. Lyon: IARC press; 2002.
- [6] Pedeutour F, Maire G, Sirvent N. De la cytogénétique à la cytogénomique des tumeurs adipo-cytaires. *Bull Cancer* 2004;91:317–23.
- [7] Bonnette P, Jouan J, Colchen A, Epardeau B, Grapin D, Grapin JP. Liposarcome myxoïde du médiastin. *Rev Mal Respir* 2000;17:109–11.
- [8] Eisenstat R, Bruce D, Williams LE, Katz DS. Primary liposarcoma of the mediastinum with coexistent mediastinal lipomatosis. *AJR* 2000;174:572–3.
- [9] Hahn HP, Fletcher CD. Primary mediastinal liposarcoma: clinicopathologic analysis of 24 cases. *Am J Surg Pathol* 2007;31:1868–74.
- [10] Munden RF, Nesbitt JC, Kemp BL, Chasen MH, Whitman GJ. Primary liposarcoma of the mediastinum. *AJR* 2000;175:1340.
- [11] Paci M, De Franco S, Cavazza A, Annessi V, Ferrari G, Falco F, et al. Well-differentiated giant "lipoma-like" liposarcoma of the posterior mediastinum: a case report. *Chir Ital* 2003;55:101–4.
- [12] Munjal K, Pancholi V, Rege J, Munjal S, Bhandari V, Nahar R. Fine needle aspiration cytology in mediastinal myxoid liposarcoma: a case report. *Acta Cytol* 2007;51:456–8.
- [13] Evans HL. Liposarcomas and atypical lipomatous tumors: a study of 66 cases followed for a minimum of 10 years. *Surg Pathol* 1988;1:41–54.
- [14] Evans HL. Atypical lipomatous tumor, its variants, and its combined forms: a study of 61 cases, with a minimum follow-up of 10 years. *Am J Surg Pathol* 2007;31:1–14.
- [15] Enzinger FM, Winslow DJ. Liposarcoma: a study of 103 cases. *Virchows Arch* 1962;335:367–88.