

 <p>ISSN NO. 2320-5407</p>	<p>Journal Homepage: - www.journalijar.com</p> <p>INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)</p> <p>Article DOI: 10.21474/IJAR01/8144 DOI URL: http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/8144</p>	
---	---	---

RESEARCH ARTICLE

UN CAS RARE DE LIPOSARCOME MYXOÏDE SUPERFICIEL DU GENOU.

Laila Bahi, Kenza Oqbani, Nassira Karich, mouhamed Mouhoub, Achraf Miry, Amal Bennani and Sanaa Abbaoui.

Service de pathologie, chu mohamed vi, faculté de médecine et de pharmacie d'oujda, université mohammed 1^{er} oujda. Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 04 October 2018

Final Accepted: 06 November 2018

Published: December 2018

Keywords:

Myxoid liposarcoma - superficial – subcutaneous.

Abstract

Myxoid liposarcoma is a malignant mesenchymal tumor that frequently occurs in soft tissue. It is a variant of liposarcoma that is characterized by its usually deep localization. Primary superficial dermal or subcutaneous localization would be extremely rare.

We report in this work a rare case of primary superficial myxoid liposarcoma of the knee in an adult discussing at the same time the clinicopathological features of this rare entity.

Our work reflects the interest of evoking the diagnosis of a myxoid liposarcoma even when it comes to a superficially localized mass especially when the tumor presents a fast growth. The prognosis is certainly better than the deep forms and the treatment is essentially based on surgery, but the clinical and histopathological data are not yet fully available for this superficial form because of its rarity.

Copy Right, IJAR, 2018,. All rights reserved.

Introduction:-

Le liposarcome myxoïde est une tumeur mésoenchymateuse maligne fréquente des parties molles représentant 14 à 18% de tous les sarcomes des parties molles [1,2]. Il se présente habituellement sous forme d'une masse profonde lorsqu'il survient au niveau de l'extrémité inférieure chez le sujet adulte. Sa présentation primitive en tant que tumeur sous-cutanée est très rare. [3]

Alors que les taux de récurrence et de métastases sont élevés dans les liposarcomes myxoïdes des tissus mous profonds, peu de données cliniques et histopathologiques sont disponibles pour la forme superficielle. [4]

Nous rapportons dans ce travail un cas rare de liposarcome myxoïde primitif superficiel du genou chez un adulte tout en discutant les caractéristiques clinicopathologiques de cette entité.

Observation:-

Nous rapportons le cas d'un patient de 40 ans, sans antécédents pathologiques notables qui présente depuis six mois une tuméfaction indolore de la face interne du genou droit qui était fixe par rapport au plan profond. L'échographie de la lésion a objectivé une lésion hyperéchogène bien limitée sans flux vasculaire en mode doppler.

Corresponding Author:-Laila Bahi.

Address:-Service de pathologie, chu mohamed vi, faculté de médecine et de pharmacie d'oujda, université mohammed 1^{er} oujda. Maroc.

La confrontation des données cliniques et échographiques ont permis de poser le diagnostic de lipome et une décision d'abstention thérapeutique avec surveillance régulière a été prise. La masse continuait à augmenter de taille avec exagération de la gêne sur les plans esthétique et fonctionnel.

Le patient a bénéficié d'une exérèse large et la pièce de résection nous a été adressée.

L'examen macroscopique notait la consistance gélatineuse de la tumeur. L'examen histologique a permis de mettre en évidence une prolifération tumorale grillagée disposée sur un fond myxoïde et dotée d'une vascularisation branchée. Elle était faite de cellules de petite taille, fusiformes, munies de noyau ovalaire sans atypies cytonucléaires avec une nette densification cellulaires autour des parois vasculaires.

On notait également, la présence au sein de cette prolifération de nombreux lipoblastes comportant de vacuoles lipidiques refoulant le noyau en périphérie et l'encochant. Il n'y avait pas de nécrose ou d'activité mitotique. (Figure 1).

Le bilan d'extension à distance était normal.

Discussion:-

Le diagnostic de liposarcome est affirmé lorsqu'il existe une capacité de la synthèse et de stockage de graisses par les cellules tumorales. En effet, ces deux fonctions sont reflétées par les lipoblastes [5]. Les lipoblastes sont des cellules adipeuses immatures caractérisées par un noyau hyperchromatique dentelé ou encoché par des vacuoles lipidiques cytoplasmiques. D'autres aspects histopathologiques sont très variables et dépendent du sous-type du liposarcome. [6] Le liposarcome myxoïde ressemble à de la graisse immature et est fait de petites cellules fusiformes, baignant dans un stroma myxoïde contenant des vaisseaux plexiformes. Le liposarcome myxoïde représente 14 à 18% de tous les sarcomes des parties molles [1,2]. Cette tumeur survient généralement chez l'adulte jeune et d'âge moyen avec un pic entre la quatrième et la cinquième décennie avec une légère prédominance masculine [6].

Le liposarcome myxoïde se présente classiquement sous forme d'une masse indolore située du tissu mou profond touchant la cuisse dans plus des deux tiers des cas. On décrit souvent à cette tumeur une forme de dôme ou une forme polypoïde, et mesure entre 1 et 19,5 cm [7] Le liposarcome purement myxoïde est caractérisées par un taux de survie à 5 ans d'environ 70%, mais qui chute jusqu'à environ 20% dans le cas ou une composante à cellules rondes s'ajoute. [7,8]

Notre cas présente la particularité de survenir dans une région superficielle chez un homme relativement jeune. En effet, le diagnostic clinique présomptif était une masse bénigne sous-cutanée notamment un lipome qui est la tumeur des tissus mous la plus fréquente avec une prédilection pour le tronc et les parties proximales des membres.

La localisation primaire superficielle ne survient que dans 1 à 20% des cas de liposarcome myxoïde [1,9].

Sur le plan clinique, le liposarcome myxoïde donne des métastases osseuses et au niveau des parties molles avant l'apparition de localisations secondaires pulmonaires [9].

Sur le plan radiologique, il se manifeste à l'IRM par une tumeur hétérogène en hypersignal T1 et en hyposignal T2 ce qui est témoin de l'existence d'une composition grasseuse. La présence d'un signal très intense en T2 au sein de la tumeur est témoin de la composante myxoïde [10].

La localisation superficielle doit faire évoquer comme diagnostic différentiel la variante myxoïde du dermatofibrosarcome de Darrier Ferrand qui comporte également un stroma Myxoïde abritant des cellules étoilées distribuées de façon lâche. [9]

Sur le plan thérapeutique, la résection tumorale complète avec marges négatives reste le traitement de choix [11]. L'excision doit être soigneusement planifiée par la TDM ou l'imagerie par résonance magnétique [12]. La place de la radiothérapie en adjuvant ou en néoadjuvant est codifiée dans le liposarcome myxoïde à localisation profonde permettant la réduction des récidives locales et de la survenue de métastases mais sa place reste discutée dans les localisations superficielles. [13]

Dans notre cas, le caractère sain ou tumoral des marges de résection n'a pu être précisé vu le caractère fragmenté de la pièce d'exérèse.

La localisation superficielle semble être un facteur de bon pronostic vu que la survie à 5 ans des sarcomes reste relativement meilleure par rapport à celle des sarcomes à localisation profonde [9, 14, 15,16]. Une étude récente a démontré que la survie sans métastases à 5 ans est meilleure dans le liposarcome myxoïde superficiel (80.5%) par rapport à cette même tumeur lorsqu'elle survient en une localisation profonde (70%) [15].

Conclusion:

Le liposarcome myxoïde est une variante du liposarcome caractérisée par sa localisation habituellement profonde. Une localisation primaire superficielle dermique ou sous-cutanée serait extrêmement rare. Le liposarcome myxoïde doit être évoqué même quand il s'agit de masse de localisation superficielle surtout quand il s'agit de masse à croissance rapide. Il s'agit d'une forme dont le pronostic est meilleur par rapport aux formes profondes et dont le traitement repose essentiellement sur la chirurgie.

Conflit d'intérêt :

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt par rapport à cet article.

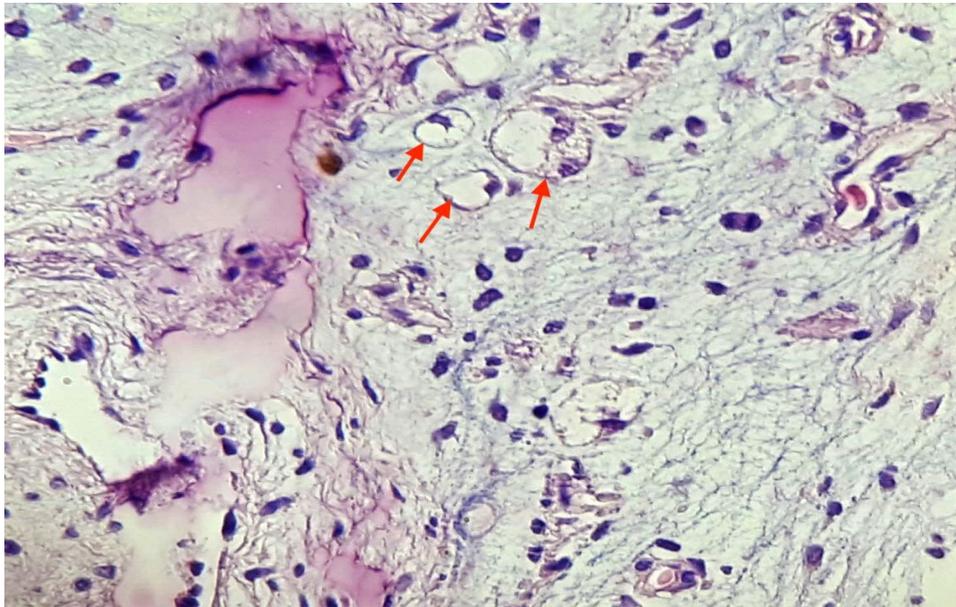


Fig 1:-Microphotographie montrant la prolifération fusocellulaire avec présence de lipoblastes sur fond myxoïde.

Références:-

1. El Ounia F, Jemni H, Trabelsi A, Ben Maitig M, Arifa N, Ben Rhouma K, Ben Ayech M, Tlili K. Liposarcoma of the extremities: MR imaging features and their correlation with pathologic data. *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research*. 2010; 96(8): 876-883.
2. Fuchs A, Henrot PH, Walter F, Lochum S, Vignaud JM, Stines J, Blum A. Tumeurs grasses des parties molles des membres et des ceintures de l'adulte. *J Radiol*. 2002 Sep; 83(9 Pt 1): 1035-57.
3. Dei Tos AP, Mentzel T, Fletcher CDM. Primary liposarcoma of the skin: a rare neoplasm with unusual high grade features. *Am J Dermatopathol*. 1998;20:332-338.
4. Evans HL. Liposarcoma. A study of 55 cases with a reassessment of its classification. *Am J Surg Pathol*. 1979;3:507-523.
5. Spanier SS, Floyd J. A clinicopathologic comparison of malignant fibrous histiocytoma and liposarcoma. *Instr Course Lect* 1989;38:407-417.
6. Tallini G, Akerman M, Dal Cin P, De Wever I, Fletcher CD, Mandahl N, et al. Combined morphologic and karyotypic study of 28 myxoid liposarcomas. Implications for a revised morphologic typing, (a report from the CHAMP Group). *Am J Surg Pathol* 1996;20:1047-1055.

7. Smith TA, Easley KA, Goldblum JR. Myxoid/round cell liposarcoma of the extremities. A clinicopathologic study of 29 cases with particular attention to extent of round cell liposarcoma. *Am J Surg Pathol* 1996;20:171-180.
8. Kilpatrick SE, Doyon J, Choong PF, Sim FH, Nascimento AG. The clinicopathologic spectrum of myxoid and round cell liposarcoma. A study of 95 cases. *Cancer* 1996;77:1450-1458.
9. Buehler D, Marburger TB, Billings SD. Primary subcutaneous myxoid liposarcoma: a clinicopathologic review of three cases with molecular confirmation and discussion of the differential diagnosis. *J Cutan Pathol*. 2014 Dec; 41(12): 907-15.
10. Perotin J-M, Deslee G, Perdu Cahn DV, Validire P, Rubin S, Magdeleinat P, Toubas O, Lebargy F. Liposarcome myxoïde primitif du médiastin. *Revue des Maladies Respiratoires*. 2011; 28(1): 84-87.
11. Gunar Zagars K, Mary Goswitz S, Alan Pollack. Liposarcoma: outcome and prognostic factors following conservation surgery and radiation therapy. *Int J Radiation Oncology Biol Phys*. 1996; 16: 311-319.
12. Thomas DH, Jose MM, Anthony JM, Stuart JS, Jean-hilaire S. *Dermatology*. 1st ed. London: Mosby, 2003:1895-1896.
13. Dalal KM, Antonescu CR, Singer S. Diagnosis and management of lipomatous tumors. *J Surg Oncol* 2008;97:298-313.
14. Roh HS, Lee HE, Park MH, Ko JY, Suck Roo Y. Subcutaneous Myxoid and Round Cell Liposarcoma. *Ann Dermatol*. 2011 Aug; 23(3): 338-41.
15. Salas S, Stoeckle E, Collin F, Bui B, Terrier P, Guillou L, Trassard M, Ranchere-Vinceh D, Gregoire F, Coindre JM. Superficial soft tissue sarcomas (S-STS): a study of 367 patients from the French Sarcoma Group. *Eur J Cancer*. 2009 Aug; 45(12): 2091-102.
16. Coindre JM, Terrier P, Bui NB et al. Prognostic factors in adult patients with locally controlled soft tissue sarcoma. A study of 546 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. *J Clin Oncol*. 1996; 14(3): 869-7.