

UN LIPOSARCOME MYXOÏDE

F. DOUCHAMPS (1), W. KURTH (2), J.M. CRIELAARD (3)

RÉSUMÉ : Les sarcomes des tissus mous sont peu fréquents. En raison de leur symptomatologie limitée, le diagnostic est souvent tardif. Toute tuméfaction des parties molles nécessite, dans un premier temps, une échographie et une radiographie. L'IRM reste l'examen le plus adéquat.

Le traitement sera guidé par le type de tumeur ainsi que par son grade histologique, paramètres qui seront déterminés par une biopsie chirurgicale ou à l'aiguille. La prise en charge chirurgicale s'accompagne fréquemment de radiothérapie et parfois de chimiothérapie.

MOTS-CLÉS : *Liposarcome - Tumeur des tissus mous - Liposarcome/traitement*

MYXOID LIPOSARCOMA

SUMMARY : Soft-tissue sarcoma is a rare pathology. Due to restricted symptomatology, the diagnosis is often late. Any soft tissues swelling requires at first an ultrasound exam and a radiography, though MRI remains the most appropriate investigation. Treatment will be selected according to the tumor type and its histological grading, these parameters being determined after a surgical or a needle biopsy. The surgical care is often complemented by radiotherapy and sometimes chemotherapy.

KEYWORDS : *Soft Tissue Neoplasms - Liposarcoma - Liposarcoma/therapy*

CAS CLINIQUE

Un patient de 57 ans consulte en raison de l'apparition, depuis environ 4 mois et sans notion traumatique, d'une tuméfaction indolore et non invalidante située sur le versant postéro-externe du genou.

Ses antécédents consistent en un infarctus myocardique, une intolérance au glucose et une hyperparathyroïdie primaire. L'examen clinique précise des difficultés lors de l'accroupissement et la flexion du genou, mais surtout une tuméfaction modérément indurée siégeant entre le biceps crural et le tenseur du fascia lata. L'examen neurologique est normal.

La radiographie et l'échographie démontrent une formation nodulaire de 7 cm de diamètre, charnue et atypique, située entre la métaphyse fémorale, le tenseur du fascia-lata et le biceps crural. Le patient, revu en consultation après 1 mois, signale une majoration du volume de la tuméfaction et de la difficulté de flexion du genou.

Un bilan complémentaire IRM démontre un processus expansif développé au sein du tissu graisseux juxta-condylien externe, déformant effectivement les plans musculo-aponévrotiques adjacents et les structures vasculo-nerveuses, plus particulièrement le nerf sciatique poplité externe (Fig. 1).

Au vu de ces résultats, une biopsie chirurgicale, permettant l'étude anatomopathologique, démontre un liposarcome myxoïde de grade I

selon la FNCLCC (Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer) (1).

Le bilan d'extension (PET-scanner et scanner thoracique) se révèle rassurant quant à l'absence de lésions métastatiques.

Après concertation pluridisciplinaire, une radiothérapie préopératoire permettant de diminuer le volume tumoral, sera réalisée au vu de la proximité de la lésion par rapport aux structures vasculo-nerveuses poplitées, des antécédents cardiaques du patient et de son âge (Fig. 2). L'exérèse tumorale, macroscopique et microscopique, sera complète avec conservation du membre. Le suivi post-opératoire sera simple.

DÉFINITION ET ÉPIDÉMIOLOGIE

Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs malignes dérivant de cellules mésenchymateuses. Chez l'adulte, ils constituent 1% de l'ensemble des néoplasies.

Le liposarcome provient de cellules lipoblastiques et représente 10 à 15% des sarcomes des tissus mous de l'adulte.

Il survient généralement entre 40 et 60 ans et chez l'homme dans 60 % des cas (2).

CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE DES LIPOSARCOMES

- liposarcome bien différencié avec les sous-types lipome-like, sclérosant, inflammatoire;
- liposarcome myxoïde;
- liposarcome à cellules rondes (myxoïde peu différencié);
- liposarcome pléiomorphe;
- liposarcome dédifférencié.

(1) Assistant, (2) Chirurgien, Service de Médecine Physique et Réadaptation, CHU de Liège.

(3) Professeur, Chef de Service, Service de Chirurgie de l'Appareil Locomoteur, CHU de Liège.

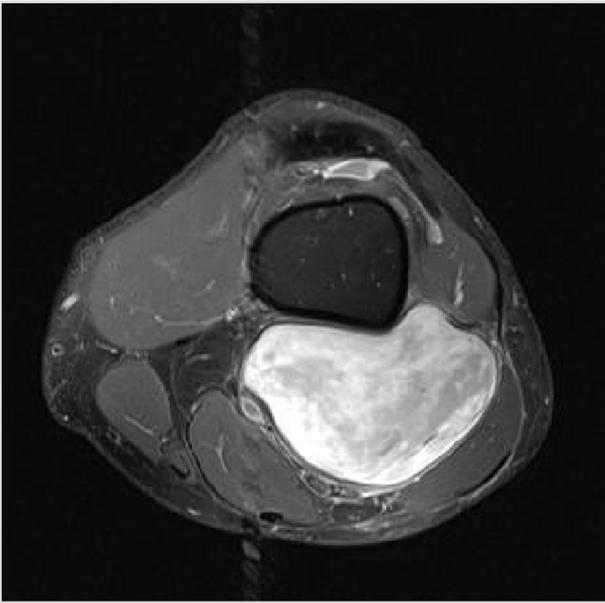


Figure 1. IRM initiale séquence dp+T2 tse (type particulier de séquence IRM) (coupe transversale).

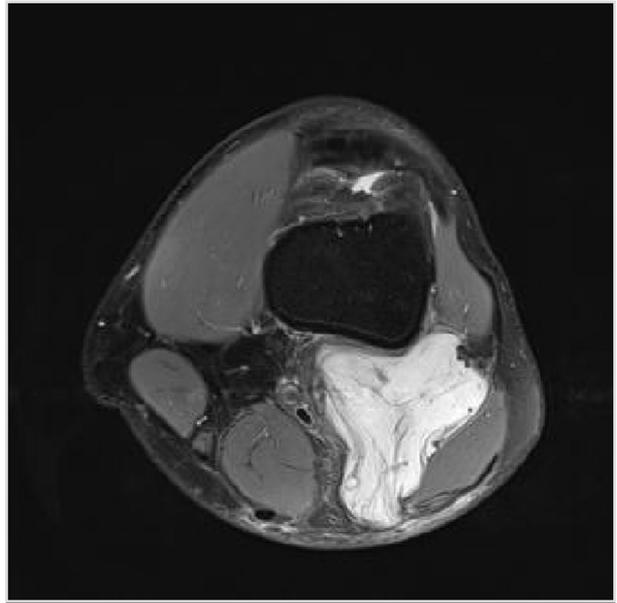


Figure 2. IRM séquence dp+T2 tse post-radiothérapie (coupe transversale).



Figure 3. Séquence T1 tse (coupe sagittale).

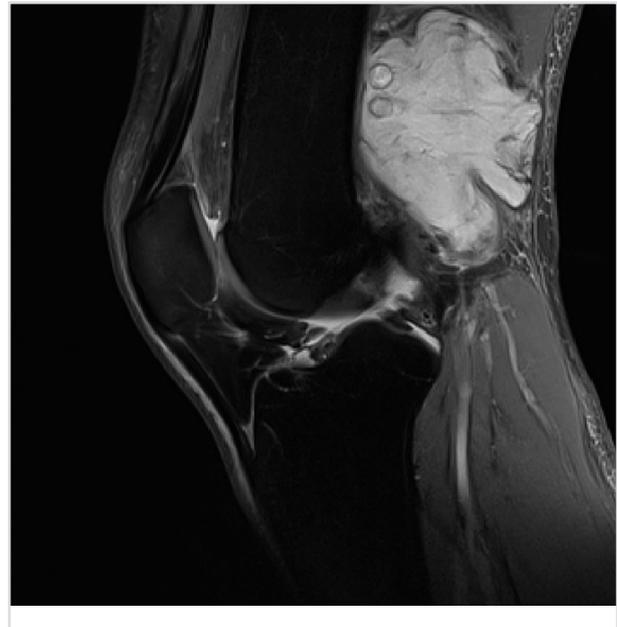


Figure 4. Séquence pd+T2 tse (coupe sagittale).

L'étude génétique par amplification de certains oncogènes (MDM2 et CDK4) peut confirmer un diagnostic douteux de liposarcome bien différencié ou dédifférencié (3).

Les liposarcomes myxoïdes représentent 40 à 50 % de l'ensemble des liposarcomes et sont donc relativement fréquents.

Les liposarcomes siègent préférentiellement dans les régions profondes intramusculaires, situées sous l'aponévrose superficielle, au niveau

de la cuisse ou du creux poplité; ils sont parfois présents dans le rétropéritoine.

L'épidémiologie spécifique des liposarcomes rapporte un taux de mortalité extrêmement variable et un taux de récurrence entre 5% à 83%, en fonction du type histologique et de la localisation (4). Afin d'affiner les prédictions, un normogramme, incluant une série de paramètres personnels du patient, établit un pronostic post-opératoire plus précis sur le risque de décès ou de récurrences (4).

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES ET CLASSIFICATION

Les examens complémentaires confirment la lésion (5), déterminent la malignité et le stade évolutif (1).

Les caractéristiques histologiques (différenciation cellulaire, nécrose et index mitotique) permettent de préciser le grade tumoral, facteur déterminant le pronostic de récurrence locale et de survie. Parmi les liposarcomes, les types «myxoïde» et «bien différencié» sont considérés comme de grade peu élevé.

Afin de choisir la thérapeutique la plus adéquate, le bilan local confirmera l'existence de la tumeur et en précisera la taille (supérieure à 5 cm), le siège (cuisse) et la position par rapport à l'aponévrose musculaire (sous-aponévrotique) ainsi que les rapports anatomiques. Ces différents facteurs plaideront pour une éventuelle malignité (5).

Dans un premier temps, en raison de leur accessibilité rapide, une radiographie et une échographie doivent être réalisées. Dans la foulée, une IRM, considérée comme le meilleur examen à l'heure actuelle, sera sollicitée.

L'IRM d'un liposarcome myxoïde est relativement typique sur la séquence pondérée T1 (Fig. 3) : masse en hyposignal global (contingent myxoïde) avec des foyers disséminés en hypersignal relatif (contingent graisseux) dominant à l'ensemble un aspect marbré, dentelé ou nuageux (6).

En séquence pondérée T2, la composante myxoïde apparaîtra hyper-intense (Fig. 4).

Les critères IRM suggérant la malignité tumorale sont : la taille supérieure à 5 cm, la localisation sous-aponévrotique, la présence de nécrose, l'envahissement des tissus adjacents et la prise de contraste intense et précoce après injection; aucun de ces critères n'apparaît cependant pathognomonique (7).

Un bilan d'extension sera impérativement réalisé : le poumon est le site métastatique préférentiel et les métastases hépatiques sont plus rares à l'exception des sarcomes intra-abdominaux ou rétro-péritonéaux. Un scanner pulmonaire, abdominal et pelvien sont donc indispensables.

Actuellement, le PET-scan réalise le bilan d'extension (8).

Les métastases osseuses rares, mais toujours possibles, motivent la réalisation d'une scintigraphie osseuse de principe dans les sarcomes des tissus mous. Cet examen précise l'existence d'éventuelles altérations osseuses péri-lésion-

nelles de mesure à modifier le traitement initialement préconisé.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- Bursite du tenseur du fascia lata;
- kyste péronéo-tibial supérieur;
- tumeurs bénignes ou malignes (lipome, fibrome, kyste,...);
- hématome, kyste ou pseudo-kyste musculaire, hémangiome musculaire, myosite ossifiante;
- thrombophlébite veineuse profonde ou superficielle, ischémie artérielle, lymphoedème;
- cellulite, myonécrose diabétique, sarcoïdose, amyloïdose.

TRAITEMENT

Le traitement de tumeurs localisées est chirurgical, éventuellement associé à une radiothérapie et une chimiothérapie adjuvante ou néoadjuvante (2).

La chirurgie sera d'emblée envisagée si elle peut s'avérer complète (résection monobloc avec des marges saines tant macroscopiquement que microscopiquement et, ce, de l'ordre centimétrique) tout en restant conservatrice du membre et de la fonction.

Lorsque la résection complète n'est pas réalisable ou que l'examen histologique révèle des marges saines insuffisantes, l'ablation sera complétée par une radiothérapie permettant de minimiser le risque de rechute locale et métastatique.

Lors de situations métastatiques, la chirurgie reste parfois indiquée; en effet, l'exérèse complète de métastases pulmonaires autorise une survie prolongée chez environ 20% des patients.

A propos de la radiothérapie (*in situ*), le consensus actuel conseille d'irradier tout sarcome des tissus mous des membres de grade 2 ou 3 quelle que soit sa taille. Pour les lésions de moins de 5 cm, de grade 1, superficielles avec une marge de section supérieure à 1 cm, l'irradiation reste optionnelle.

La radiothérapie préopératoire permet de réduire le volume tumoral. Cette option thérapeutique a effectivement été retenue dans le cas de notre patient au vu du contact de la lésion avec les structures neuro-vasculaires poplitées, la rendant non résécable d'emblée.

La chimiothérapie sera utilisée pour les tumeurs trop étendues localement ou accompagnées de métastases. Les sous-types histologiques de sarcomes, jusqu'à présent rassemblés

dans des études communes, présenteraient une sensibilité différente à certains agents (9).

La chimiothérapie adjuvante reste controversée. Toutefois, elle pourrait s'avérer utile chez les patients opérés d'un sarcome des membres de haut grade et de taille supérieure à 5 cm, selon les données de certaines méta-analyses (2).

Les résultats relatifs à la chimiothérapie néoadjuvante, permettant notamment une diminution initiale de la masse lorsque celle-ci n'est pas résecable d'emblée, sont contradictoires (10).

L'immunothérapie, en fonction des caractéristiques génétiques du liposarcome, pourrait s'avérer efficace (11).

Le suivi carcinologique, en cas de sarcome des membres et après une exérèse complète, comporte un scanner thoraco-abdomino-pelvien et une IRM du site initial. La fréquence de ce bilan pourrait être la suivante : tous les trois mois pendant deux ans, puis tous les six mois pendant trois ans et, enfin, un contrôle annuel.

CONCLUSIONS

Les sarcomes des tissus mous représentent une pathologie rare. Le diagnostic des tumeurs des parties molles est souvent posé tardivement en raison d'un aspect faussement rassurant de pseudo-lipome, hématome ou kyste. Le patient signale généralement une simple gêne fonctionnelle à moins qu'un effet de masse ne s'exerce sur les structures vasculaires ou nerveuses adjacentes.

Devant toute tuméfaction des parties molles, il faut réaliser une échographie, une radiographie et, surtout, une IRM.

Si cette tuméfaction présente une de ces caractéristiques : un diamètre supérieur à 5 cm, une localisation à la cuisse; un siège sous-aponévrotique, elle sera considérée comme un sarcome et ce, jusqu'à preuve histologique contraire (ponction-biopsie à l'aiguille ou biopsie chirurgicale). En fonction du grade histologique, le geste chirurgical sera éventuellement associé à de la radiothérapie. Le recours à la chimiothérapie et à l'immunothérapie dépendra des caractéristiques génétiques et du grade tumoral.

BIBLIOGRAPHIE

1. Coindre JM.— Grading of soft tissue sarcomas : review and update. *Arch Pathol Lab Med*, 2006, **130**, 1448-1453.
2. Keith M, Skubitz KM, D'Adamo DR.— Sarcoma : review. *Mayo Clin Proc*, 2007, **82**, 1409-1432.
3. Bui Nguyen Binh M, Collin F, Coindre JM.— Soft tissue sarcomas : update on molecular data. *Cancer Radiother*, 2006, **10**, 15-21.
4. Dalal KM, Kattan MW, Antonescu CR, et al.— Subtype specific prognostic nomogram for patients with primary liposarcoma of the retroperitoneum, extremity, or trunk. *Ann Surg*, 2006, **244**, 381-391.
5. Rydholm A, Berg NO.— Size, site and clinical incidence of lipoma : factors in the differential diagnosis of lipoma and sarcoma. *Acta Orthopaedica Scandinavica*, 1983, **54**, 929-934.
6. Doyle AJ, Pang AK, Miller MV, French JG.— Magnetic resonance imaging of lipoma and atypical lipomatous tumour/well-differentiated liposarcoma : observer performance using T1-weighted and fluid-sensitive MRI. *J Med Im Rad Oncol*, 2008, **52**, 44-48.
7. Wakeley CJ.— MRI of soft-tissue masses: the relationship between lesion size, depth, and diagnosis. *Clinical radiology*, 2008, **63**, 379-380.
8. Conill C, Setoain X, Colomo L, et al.— Diagnostic efficacy of bone scintigraphy, magnetic resonance imaging, and positron emission tomography in bone metastases of myxoid liposarcoma. *J Magn Reson Imaging*, 2008, **27**, 625-628.
9. Dalal KM, Antonescu CR, Singer S.— Diagnosis and management of lipomatous tumors. *J Surg Oncol*, 2008, **97**, 298-313.
10. DeLaney TF, Spiro IJ, Suit HD, et al.— Neoadjuvant chemotherapy and radiotherapy for large extremity soft-tissue sarcomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 2003, **56**, 1117-1127.
11. Maki RG.— Future directions for immunotherapeutic intervention against sarcomas. *Curr Opin Oncol*, 2006, **18**, 363-368.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. J.M. Crielaard, Service de Médecine Physique et Réadaptation, CHU de Liège, 4000 Liège, Belgique.