




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
 EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Lipofibromatose digitale chez un enfant

Lipofibromatosis in the finger of a child

E. Mahé^{a,*}, S. Guéro^b, S. Fraitag^c

^a Service de dermatologie, hôpital Ambroise-Paré, Assistance publique–Hôpitaux de Paris, université Versailles-Saint-Quentin-en-Yvelines, 9, avenue Charles-de-Gaulle, 92100 Boulogne-Billancourt, France

^b Institut français de chirurgie de la main, 5, rue du Dôme, 75116 Paris, France

^c Service d'anatomopathologie, CHU Necker–Enfants-Malades, Assistance publique–Hôpitaux de Paris, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France

Reçu le 24 juin 2010 ; accepté le 27 août 2010

Disponible sur Internet le 28 décembre 2010

MOTS CLÉS

Lipofibromatose ;
Fibromatose ;
Tumeur ;
Main ;
Enfant

Résumé

Introduction. – La lipofibromatose est une tumeur bénigne de l'enfant, d'aspect clinique non spécifique et d'individualisation récente. Elle touche avec prédilection les extrémités. Nous rapportons un cas développé sur l'index d'un enfant.

Observation. – Un enfant de huit ans était amené en consultation pour avis diagnostique sur un nodule de la face palmaire de l'index gauche apparu six mois auparavant. Le nodule, adhérent aux plans profonds, mesurait 1 cm de diamètre ; il était bleuté et ferme à la palpation. L'examen histologique de la pièce d'exérèse révélait un tissu graisseux associé à une prolifération de cellules fusiformes. L'étude immunohistochimique montrait que certaines de ces cellules exprimaient l'actine muscle lisse, orientant vers une différenciation myofibroblastique partielle. Le diagnostic de lipofibromatose était porté.

Discussion. – La lipofibromatose est une tumeur rare dont la gravité tient principalement à une évolution localement invasive, qui pose fréquemment des difficultés opératoires. L'âge de survenue, l'évolution avec envahissement en profondeur et la fréquence des récurrences, ainsi que l'aspect histologique, classeraient la lipofibromatose dans les fibromatoses infantiles.

© 2010 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Lipofibromatosis;
Fibromatosis

Summary

Background. – Lipofibromatosis is a recently classified form of benign tumor in children; it is of non-specific clinical presentation and is seen mainly on the extremities. We report a case involving the index finger of a child.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : emmanuel.mahe@apr.aphp.fr (E. Mahé).

Tumor;
Hand;
Child

Patients and methods. — An 8-year-old boy consulted for a nodule on the palmar surface of the left index finger that had appeared 6 months earlier. The nodule, which adhered to the deeper skin, measured 1 cm in diameter and was bluish and firm on palpation. Histological examination of the resected specimen revealed fatty tissue associated with a proliferation of spindle cells. Immunohistochemical analysis showed that certain of these cells expressed smooth muscle actin, suggesting partial myofibroblastic differentiation. A diagnosis of lipofibromatosis was made.

Discussion. — Lipofibromatosis is a rare tumor. The main problem in terms of severity is its locally invasive development, which frequently causes problems for resection. Due to the age at onset, its course with deep invasion, the frequency of recurrence and the histological aspect, lipofibromatosis is classed as a form of childhood fibromatosis.

© 2010 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

La lipofibromatose est une tumeur bénigne rare de l'enfant, touchant avec prédilection les extrémités et individualisée, parmi les tumeurs fibromateuses et adipeuses, en 2000 par Fetsch et al. [1]. Son aspect clinique est peu spécifique et c'est l'examen anatomopathologique de la pièce d'exérèse qui permet de poser le diagnostic. Nous rapportons l'observation d'un enfant atteint de lipofibromatose d'un index se présentant sous la forme d'une tumeur bleutée.

Observation

Un enfant de huit ans était amené en consultation pour avis diagnostique sur un nodule de la face palmaire de l'index gauche apparu six mois auparavant. Cet enfant ne présentait pas d'antécédent notable; il n'y avait pas eu de traumatisme ni de piqûre en regard de la lésion. Le nodule était indolore. Seule une gêne était ressentie lors de l'écriture par cet enfant gaucher.

Le nodule, unique, mesurait 1 cm de diamètre. Il était bleuté, ferme et homogène à la palpation (Fig. 1). Il n'y avait pas de souffle ni de *thrill*. L'élévation du membre et



Figure 1. Nodule bleuté de la face palmaire de l'index gauche chez un enfant de huit ans.

la pression ne permettaient pas de diminuer la taille de la lésion. À la palpation, celle-ci paraissait adhérente aux plans profonds. Une échographie montrait un nodule constitué de plusieurs logettes, avec une vascularisation périlésionnelle.

Cette tumeur bleutée avec vascularisation périphérique orientait soit vers une tumeur solide d'allure bénigne (absence d'évolutivité depuis six mois), soit vers un angiome comme un *blue rubber bleb nevus* ou un glomangiome. Une exérèse chirurgicale était donc réalisée. La lésion englobait le rameau nerveux collatéral interne de l'index et adhérait à la gaine synoviale. L'examen histologique révélait une tumeur mal limitée comportant un tissu grasseux mature associé à une prolifération de cellules fusiformes très monotones situées dans un tissu conjonctif épais (Fig. 2a). Ces cellules fusiformes étaient courtes, sans atypies ni mitoses, et disposées en larges faisceaux. Les adipocytes matures bordaient ces faisceaux ou les pénétraient. L'étude immunohistochimique montrait que certaines de ces cellules exprimaient l'actine muscle lisse (Fig. 2b), orientant vers une différenciation myofibroblastique. En revanche, elles n'exprimaient pas le CD34 ni la protéine S100. Cet aspect histologique permettait de poser le diagnostic de lipofibromatose.

Discussion

Parmi les tumeurs fibromateuses et adipeuses, la lipofibromatose est d'individualisation récente [1]. Actuellement, une cinquantaine d'observations ont été rapportées, incluant les 45 cas de la série de Fetsch et al. [1–11]. La lipofibromatose touche préférentiellement les extrémités, mains et pieds, mais peut se développer sur toutes les parties du corps. Elle est congénitale dans environ la moitié des cas [1] et semble toujours se développer avant l'adolescence. Sa taille est variable, d'un à plusieurs centimètres. Des formes diffuses, infiltrantes, ont aussi été rapportées [2–5]. L'aspect clinique de la lipofibromatose est peu spécifique. Il s'agit d'une lésion jaunâtre, normochrome ou légèrement pigmentée, voire bleutée comme dans notre observation. Sa consistance est ferme ou plus caoutchouteuse et elle est souvent mal limitée [1–12].

L'imagerie ne permet pas d'affirmer le diagnostic. Elle montre une tumeur adipeuse, dense, pouvant être multilobulée [4–6]. C'est la biopsie ou l'exérèse de la

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3188660>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3188660>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)