

QUAND UNE TUMEUR BÉNIGNE DEVIENT UNE URGENCE : LIPOBLASTOME MÉDIASTINAL DU PETIT ENFANT À PROPOS D'UN CAS

TERKMANI Fella^{1,3*}, LAOUAR Leila^{2,3}, DAHEL Mouna^{1,3}, AMIR Zohra^{1,3}

1: Service d'Anatomie cytopathologie et bio-pathologie, CHU Mustapha Alger.

2 :Service de Pneumologie, CHU Mustapha Alger.

3 :Faculté de Médecine. Université des sciences de la santé Youcef El Khatib, Algérie

Auteur correspondant : TERKMANI Fella, Service d'Anatomie cytopathologie et bio-pathologie, CHU Mustapha Alger.

Email: sarafi2005@yahoo.fr

Reçu : 30 juillet 2025

Accepté : 23 Septembre 2025

Publié : 23 Novembre 2025

Citation : TERKMANI Fella , LAOUAR Leila , DAHEL Mouna, AMIR Zohra QUAND UNE TUMEUR BÉNIGNE DEVIENT UNE URGENCE :LIPOBLASTOME MÉDIASTINAL DU PETIT ENFANT À PROPOS D'UN CAS. JMSP Vol.1 Numero 2

RESUMÉ

Introduction : Le lipoblastome médiastinal est une tumeur bénigne rare, dérivée des cellules adipeuses embryonnaires, survenant presque exclusivement chez les enfants de moins de trois ans. Il représente moins de 1 % des tumeurs pédiatriques. Malgré sa nature histologiquement bénigne, il peut croître rapidement et provoquer des signes compressifs sévères sur les structures thoraciques.

Observation : Nous rapportons le cas d'un nourrisson de 25 mois admis pour une détresse respiratoire progressive, associée à une toux chronique et des épisodes de cyanose. Chez ce jeune patient, bien que l'examen tomodensitométrique ait objectivé une masse médiastinale antérieure graisseuse bien définie, modérément compressive avec extension cervicale mais sans signe d'agressivité, la symptomatologie respiratoire était évocatrice de gravité, imposant une prise en charge urgente. La TDM thoracique a permis de localiser la masse, suggérant une origine lipomateuse. L'examen macroscopique postopératoire a mis en évidence une tumeur encapsulée de consistance ferme, mesurant 11 × 9,5 × 6 cm.

L'analyse histopathologique a confirmé le diagnostic de lipoblastome bien différencié. Les suites opératoires ont été simples, avec une disparition complète des symptômes respiratoires.

Conclusion : Ce cas illustre qu'un lipoblastome, même chez un très jeune enfant et en l'absence de signes radiologiques d'agressivité, peut entraîner une symptomatologie respiratoire sévère. Un diagnostic précoce et une exérèse chirurgicale complète permettent d'obtenir d'excellents résultats cliniques avec un très bon pronostic.

Mots-clés : médiastin, tumeur graisseuse, nourrisson dyspnée, lipoblastome, chirurgie pédiatrique.

ABSTRACT

Introduction: Mediastinal lipoblastoma is a rare benign tumor derived from embryonic adipose tissue, occurring almost exclusively in children under the age of three. It accounts for less than 1% of all pediatric neoplasms. Despite its benign histological nature, it may exhibit rapid growth and lead to significant compressive symptoms affecting thoracic structures.

Case Presentation: We report the case of a 25-month-old infant admitted for progressive respiratory distress associated with chronic cough and episodes of cyanosis. In this young patient, although chest computed tomography (CT) revealed a well-defined, fat-density anterior mediastinal mass with moderate compressive effect and cervical extension but without signs of local aggressiveness, the respiratory symptoms were suggestive of severity, necessitating urgent intervention. Thoracic CT localized the lesion and suggested a lipomatous origin. Postoperative macroscopic examination revealed an encapsulated, firm mass measuring $11 \times 9.5 \times 6$ cm.

Histopathological analysis confirmed the diagnosis of a well-differentiated lipoblastoma. Postoperative recovery was uneventful, with complete resolution of respiratory symptoms.

Conclusion: This case highlights that mediastinal lipoblastoma, even in very young children and in the absence of radiological signs of aggressiveness, may lead to severe respiratory compromise. Early diagnosis and complete surgical excision ensure excellent clinical outcomes and a favorable prognosis.

Keywords: *Mediastinum, fat-containing tumor, infant, dyspnea, lipoblastoma, pediatric surgery.*

INTRODUCTION

Le lipoblastome médiastinal est une tumeur bénigne rare des tissus mous, dérivée des cellules adipeuses embryonnaires. Il se caractérise par une architecture lobulée et une composition mixte d'adipocytes matures et immatures, évoquant le tissu adipeux fœtal. Cette tumeur survient presque exclusivement chez les enfants de moins de trois ans, en particulier durant la petite enfance, et représente moins de 1 % des néoplasies pédiatriques [1].

Le lipoblastome se présente généralement sous la forme d'une masse bien circonscrite, à croissance lente mais parfois rapide, avec un potentiel d'envahissement local. Sa symptomatologie dépend essentiellement de sa localisation anatomique. Lorsqu'il siège au niveau du médiastin, il peut entraîner une compression des structures intrathoraciques, provoquant notamment une dyspnée, une toux ou une détresse respiratoire, surtout chez le jeune enfant.

L'imagerie, notamment la tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM), joue un rôle fondamental dans la caractérisation de la masse. Elle permet de mettre en évidence sa densité graisseuse, d'évaluer son extension locale et ses rapports avec les structures vitales, et de planifier l'exérèse chirurgicale. Toutefois, le diagnostic différentiel reste délicat. D'autres tumeurs lipomateuses doivent être évoquées, en particulier le liposarcome myxoïde, plus fréquent chez l'adulte, ainsi que l'hibernome. Parmi les tumeurs médiastinales antérieures, les tératomes doivent également être considérés, en raison de leur fréquence et de leurs caractéristiques radiologiques parfois proches (présence de calcifications ou de composantes kystiques) [6].

Le diagnostic de certitude repose sur l'analyse histopathologique de la pièce opératoire [7]. Le traitement de référence consiste en une exérèse chirurgicale complète, généralement curative, avec un risque de récurrence faible mais non nul, en cas de résection incomplète.

Dans cette étude, nous rapportons un cas rare de lipoblastome médiastinal chez un petit garçon de 25 mois, révélé par une détresse respiratoire sévère, et pris en charge chirurgicalement avec succès.

OBSERVATION

Il s'agit d'un petit enfant âgé de 25 mois, issu d'un mariage non consanguin, sans antécédents personnels ni familiaux notables. La grossesse et l'accouchement se sont déroulés normalement, sans complications. Le développement staturo-pondéral et psychomoteur de l'enfant a été jugé normal pour son âge.

Cependant, depuis quelques semaines, les parents rapportaient une toux incessante, sèche puis productive, évoluant par crises, parfois associée à une gêne respiratoire et une cyanose péri-orale. L'état général était conservé en dehors des épisodes de détresse.

À l'examen clinique, on notait une polypnée modérée, un ronflement inspiratoire discret, ainsi qu'un bombement léger de la paroi thoracique antérieure, évocateur d'un processus expansif médiastinal.

La tomodensitométrie thoracique a objectivé une masse médiastinale antérieure bien définie, de densité graisseuse, modérément compressive, avec extension vers la base du cou, sans signe d'infiltration ni d'agressivité locale.

L'examen macroscopique de la pièce opératoire a révélé une tumeur encapsulée, de consistance ferme, mesurant 11 × 9,5 × 6 cm. La coupe de la masse montrait une surface jaunâtre, homogène, d'aspect translucide et lobulé. Figure 1.

L'analyse histopathologique a mis en évidence une prolifération lobulée de tissu adipeux mature séparé par des septa fibreux lâches. Certains lobules contenaient un stroma myxoïde riche en cellules mésenchymateuses immatures à morphologie étoilée ou fusiforme, ainsi que des lipoblastes multivacuolés caractéristiques. Une fine vascularisation à paroi régulière traversait le stroma tumoral. Figure 2.

Ces éléments morphologiques ont permis de retenir le diagnostic de lipoblastome bien différencié.

L'évolution postopératoire a été favorable, sans complication ni récurrence clinique ou radiologique au suivi.



Figure 1. Photographies macroscopiques du lipoblastome médiastinal après exérèse chirurgicale.

À droite : Vue externe de la tumeur montrant une masse encapsulée, arrondie, polylobée, à surface lisse, de consistance ferme.

À gauche : Tranche de section révélant un aspect plein, homogène, blanc jaunâtre, à structure grossièrement nodulaire, évoquant une prolifération adipeuse lobulée.

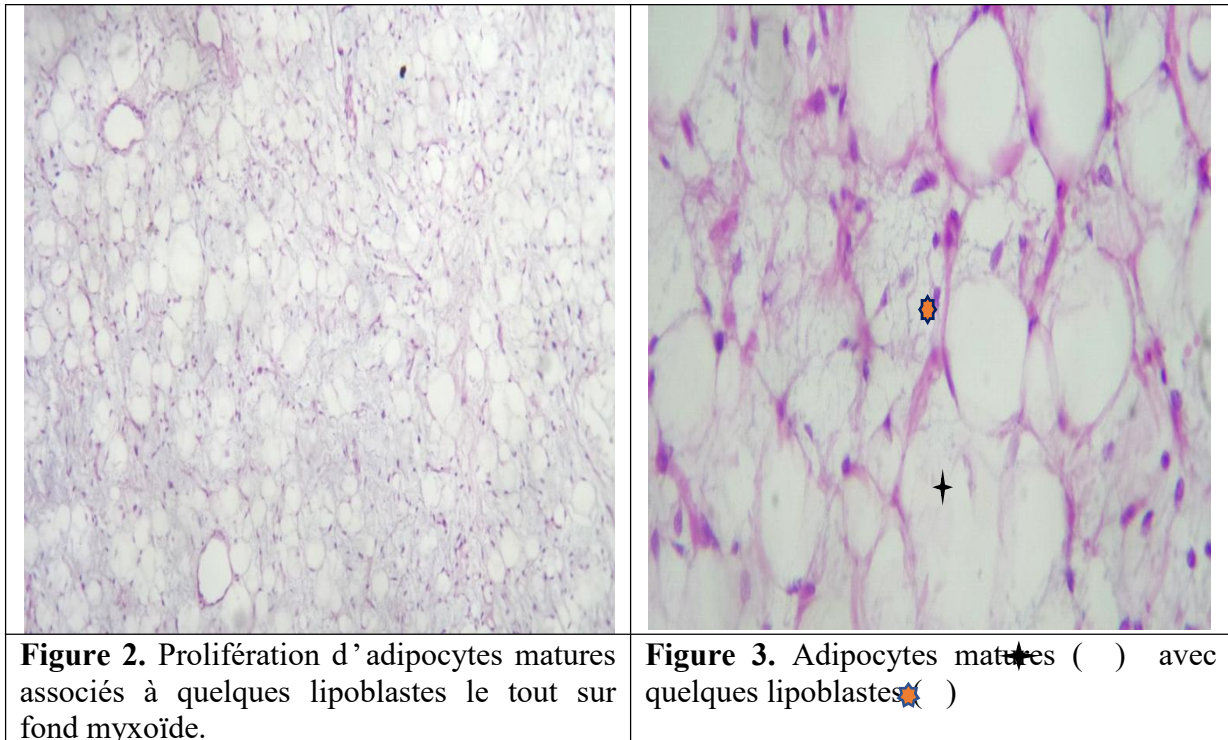


Figure 2. Prolifération d'adipocytes matures associés à quelques lipoblastes le tout sur fond myxoïde.

Figure 3. Adipocytes matures () avec quelques lipoblastes ()

DISCUSSION

Les données cliniques, radiologiques et pathologiques de notre patient sont compatibles avec le diagnostic de lipoblastome médiastinal, une entité rare des tumeurs des tissus mous de l'enfant. Le lipoblastome est une tumeur bénigne dérivée du tissu adipeux embryonnaire, représentant moins de 2 % des tumeurs mésenchymateuses pédiatriques [1]. L'âge moyen de survenue est généralement inférieur à 3 ans [2], avec une prédilection pour les localisations sous-cutanées au niveau des extrémités et de la tête. Les formes médiastinales sont exceptionnelles, mais ont été rapportées dans plusieurs observations isolées [3,4,5,6].

Notre observation rejoint celle de Salem et al., qui, dans une série de 14 cas, ne décrit qu'un seul lipoblastome médiastinal [3]. D'autres cas rares ont également été documentés, notamment par Broeders et al. [4], Andreu et al. [5], ou encore Sharma et al. [6], rapportant des localisations inhabituelles telles que le médiastin postérieur ou des extensions épidurales.

L'imagerie joue un rôle fondamental dans la démarche diagnostique. Le scanner thoracique de notre patient a permis de visualiser une masse encapsulée à densité graisseuse, bien limitée, modérément compressive, sans signe d'agressivité. Ces caractéristiques sont classiques mais non spécifiques. Le diagnostic différentiel reste large, incluant notamment les lipomes, hibernomes, liposarcomes myxoïdes, voire des tumeurs germinales comme les tératomes médiastinaux. Dans les séries de Sharma et Homma, ces diagnostics ont été envisagés avant confirmation histopathologique [6,7].

Histologiquement, le lipoblastome se distingue par sa structure lobulée composée d'adipocytes matures et immatures, sans atypie ni pléomorphisme nucléaire, à la différence du liposarcome [8]. Les lipomes, fibro-lipomes et angio-lipomes peuvent simuler un lipoblastome mais ne comportent pas de lipoblastes ni de stroma myxoïde significatif [9]. Le

diagnostic différentiel peut également inclure les tumeurs fibreuses solitaires du médiastin, en particulier dans les formes profondes [10].

À la biologie moléculaire, plan génétique, la majorité des lipoblastomes présentent un réarrangement du gène PLAG1 (Pleomorphic Adenoma Gene 1) situé sur le chromosome 8q12, ce qui les distingue des liposarcomes qui présentent d'autres anomalies cytogénétiques [11,12]. Cette caractéristique cytogénétique a une implication potentielle en pathologie moléculaire pour le diagnostic différentiel des tumeurs lipomateuses infantiles.

Bien que bénigne, la tumeur peut atteindre des dimensions importantes et entraîner des effets compressifs notables, comme dans notre cas, où le patient présentait une détresse respiratoire avec cyanose. Cette évolution expansive impose une exérèse chirurgicale complète, traitement de choix permettant la résolution des symptômes et un excellent pronostic, à condition qu'une résection complète soit obtenue. Plusieurs études rapportent une évolution favorable après chirurgie, y compris dans les formes géantes ou localement étendues [6,7,13].

CONCLUSION

Le lipoblastome médiastinal, bien que rare, doit être envisagé dans le diagnostic différentiel des masses graisseuses thoraciques de l'enfant, en particulier chez les moins de trois ans. Sa présentation peut être trompeuse, et que ses caractéristiques radiologiques peuvent simuler d'autres tumeurs plus fréquentes, telles que les malformations lymphatiques, les tumeurs vasculaires ou les liposarcomes. Ce cas met en lumière l'importance d'un diagnostic histopathologique rigoureux, indispensable pour distinguer le lipoblastome des autres tumeurs lipomateuses bénignes ou malignes de l'enfance.

Par ailleurs, dans les formes atypiques, récidivantes ou d'évolution inhabituelle, l'analyse cytogénétique ciblée, constitue une aide diagnostique précieuse. En effet, les réarrangements de ce gène ont été clairement associés à la pathogenèse du lipoblastome dans plusieurs études récentes.

En somme, ce cas souligne l'intérêt d'une prise en charge multidisciplinaire intégrant l'imagerie, la chirurgie pédiatrique, l'anatomopathologie et, lorsque nécessaire, la biologie moléculaire. Une exérèse chirurgicale complète, réalisée précocement, permet d'obtenir un excellent pronostic fonctionnel et vital, confirmant ainsi que même une tumeur histologiquement bénigne peut devenir une urgence clinique si elle évolue dans une localisation stratégique comme le médiastin.

RÉFÉRENCES

- 1- Thakur B, Shan ZC. Giant mediastinal lipoblastoma: A case report with review of the literature. *Indian J Surg.* 2006;68(2).
- 2- Irgau I, McNicholas KW. Mediastinal lipoblastoma involving the left innominate vein and the left phrenic nerve. *J Pediatr Surg.* 1998;33(10):1540–1542.
- 3- Salem R, Zohd M, Njim L, et al. Lipoblastoma: a rare lesion in the differential diagnosis of childhood mediastinal tumors. *J Pediatr Surg.* 2011;46(6):e1–e3. doi:10.1016/j.jpedsurg.2011.01.030. PMID: 21616223.
- 4- Broeders A, Smet MH, Breysem L, Marchal G. Lipoblastoma: a rare mediastinal tumour in a child. *Pediatr Radiol.* 2000;30(8):580. doi:10.1007/s002470000247.
- 5- Andreu C, Yat-Wah P, Fraga J, et al. [Necrotic lipoma of the posterior mediastinum]. *Arch Bronconeumol.* 2008;44(11):641–4. PMID: 19007571.

- 6- Sharma RR, Mahapatra AK, Pawar SJ, et al. An unusual posterior mediastinal lipoblastoma with spinal epidural extension. *J Clin Neurosci*. 2002;9(2):204–7. doi:10.1054/jocn.2001.0946. PMID: 11922718.
- 7- Homma T, Doki Y, Senda K, et al. Rare lipomatous tumor of the posterior mediastinum in children. *Eur J Pediatr Surg Rep*. 2014;2(1):50–3. doi:10.1055/s-0033-1363776. PMID: 25755971.
- 8- Mentzel T, Calonje E, Fletcher CD. Lipoblastoma and lipoblastomatosis: a clinicopathological study of 14 cases. *Histopathology*. 1993;23(6):527–533.
- 9- Tahbaz OT, et al. Mediastinal Lipoblastoma: Report of a Case. *Iran J Radiol*. 2005;2(3-4).
- 10- Savu C, Melintea A, Posea R, et al. Pleural solitary fibrous tumors: a retrospective study of 45 patients. *Medicina (Kaunas)*. 2020;56(185).
- 11- Hicks J, Dilley A, Patel D, et al. Lipoblastoma and lipoblastomatosis in infancy and childhood: histopathologic, ultrastructural and cytogenetic features. *Ultrastruct Pathol*. 2001;25:321–33.
- 12- Alperovich M, Diego A, Staffenberg DA, Sharma S. Lipoblastoma of the hand and cleft palate: is there a genetic association? *J Craniofac Surg*. 2014;25:e189–e191.
- 13- Hilendarova A, Kartulev N, Antonova Z, et al. Surgical Treatment of a Giant Thoracic Lipoblastoma in a One-Year-Old. *Cureus*. 2025;17(2):e79629. doi:10.7759/cureus.79629. PMID: 40151705.