

## Tumeur mésenchymateuse retro péritonéale rare chez l'enfant : quel est votre diagnostic ?

### Rare retro peritoneal tumor in infants

Lilia Ben Hassine, Wiem Douira, Lilia Lahmar, Hela Louati, Ibtissem Bellagha

*Hôpital d'enfants de Tunis / Tunis El Manar*

#### RÉSUMÉ

Le lipoblastome est une tumeur mésenchymateuse très rare, survenant chez l'enfant de moins de 3 ans dans 90% des cas et de moins d'un an dans 40% des cas. Elle peut être présente à la naissance. C'est une tumeur bénigne bien circonscrite, avec un potentiel agressif local mais jamais de localisation métastatique à distance. Nous rapportons le cas d'une lipoblastomatose rétro-péritonéale de découverte néonatale, suspectée sur les données échographiques et confirmée sur les données tomodensitométriques.

#### Mots-clés

Tumeur, rétropéritoine, enfant

#### SUMMARY

Lipoblastoma is a rare mesenchymal tumor, occurring in less than three-year-old infants in 90% of the cases and in 40% of the cases in children aged less than one year. It can be present at birth. It is a benign tumor, with defined margins, that can be locally aggressive, without metastases. We report the case of retroperitoneal lipoblastomatosis, with a neonatal diagnosis made by ultrasonographic and CT features.

#### Key-words

Tumor, retroperitoneum, infant

**CAS :** Il s'agit d'un nouveau né issue d'une grossesse bien suivie, sans notion de consanguinité, né par césarienne à un terme de 36 semaines d'aménorrhée pour souffrance foetale aigue, le poids de naissance était de 3450g avec un Apgar à 7-8 à une minute, le liquide amniotique était teinté avec une anamnèse infectieuse positive (leucorrhée chez la mère). Il a été transféré à H6 de vie au service de réanimation pédiatrique pour état de choc septique, compliqué d'une insuffisance rénale aigue avec oligurie. L'examen à l'admission trouvait un nouveau-né cyanosé, un score de Silverman à 3, une polypnée superficielle à 87 cycles par minute, une fréquence cardiaque à 155 battements par minute, un abdomen souple dépressible et pas de viscéromégalie. Le bilan biologique a révélé une insuffisance rénale (créatininémie à 100 micromol/l et azotémie à 8.8 mmol/l).

Une échographie rénale de première intention a objectivé un rein droit unique en position lombaire physiologique, de taille augmentée (grand axe à 70mm), en rapport avec une hypertrophie compensatrice. Cet examen a également mis en évidence un aspect très hyperéchogène du rétro-péritoine, notamment des espaces pararénaux antérieur et postérieur droits. Une tomodensitométrie abdomino-pelvienne (TDM) a été réalisée en seconde intention, sans injection de produit de contraste iodé en raison des chiffres élevés de créatininémie et d'azotémie plasmatiques. Trois coupes TDM axiales en contraste spontané explorant l'abdomen à l'étage sus mésocolique (Figure 1), sous mésocolique (Figure 2) et pelvien (Figure 3), sont présentées ci-dessous.

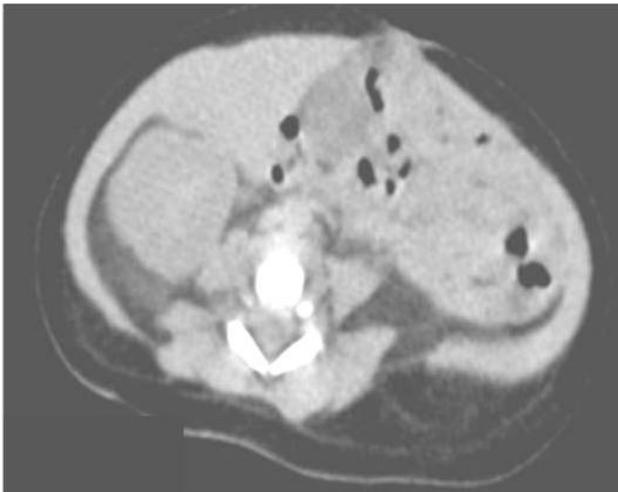


Figure 1 : Coupe TDM axiale sans injection passant par l'abdomen.

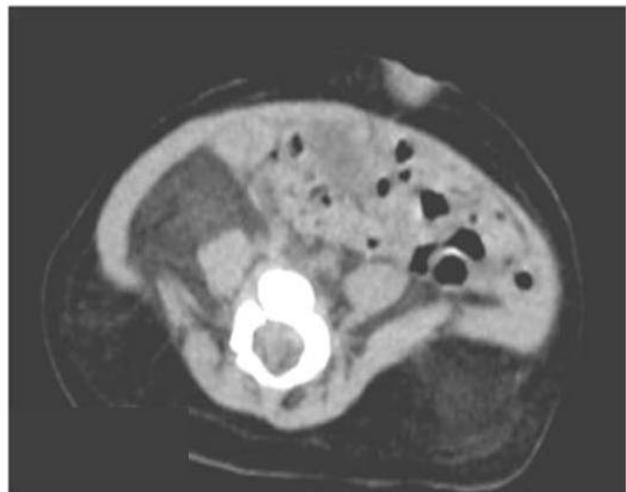


Figure 2 : Coupe TDM axiale sans injection passant par l'abdomen.

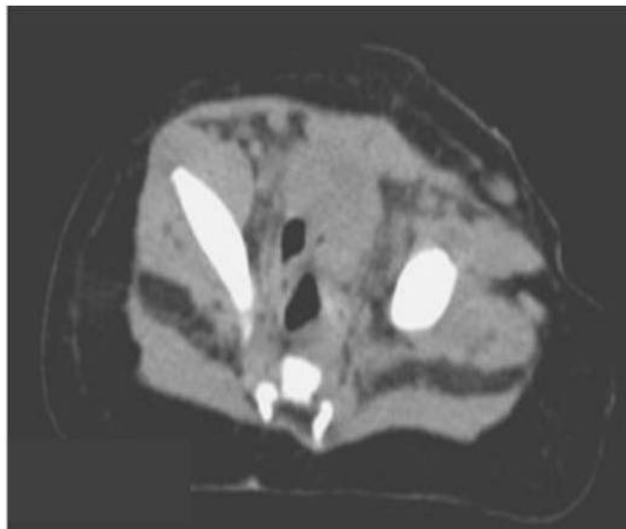
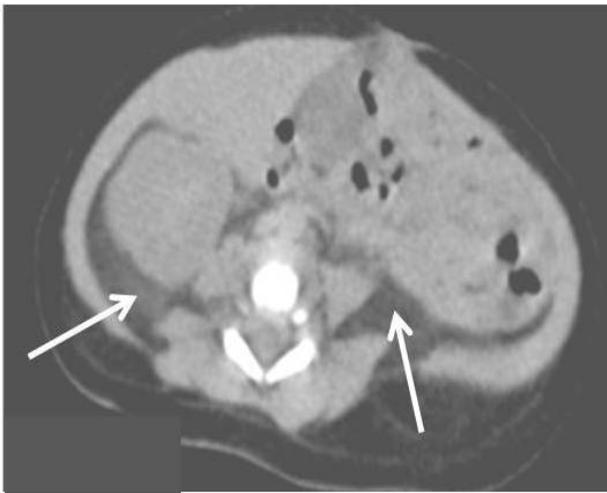


Figure 3 : Coupe TDM axiale sans injection passant par le pelvis.

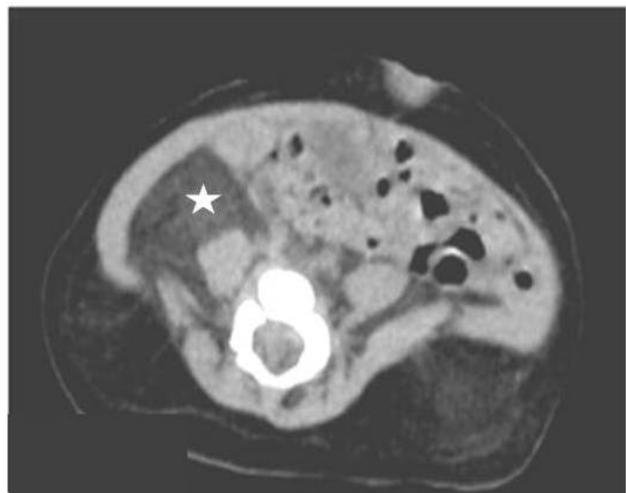
**QUESTION : Quel est votre diagnostic ?  
TUMEUR RETRO PERITONEALE RARE DE L'ENFANT:  
LIPOBLASTOMATOSE RARE RETRO PERITONEAL  
TUMOR IN INFANTS: LIPOBLASTOMATOSIS**

L'échographie rénale a objectivé un rein droit unique en position lombaire physiologique de taille augmentée en rapport avec une hypertrophie compensatrice. Cet examen a également mis en évidence un aspect très hyperéchogène du rétro-péritoine, notamment des espaces pararénaux antérieur et postérieur droits. Le complément d'exploration par une tomodensitométrie explorant les étages abdominopelviens a été réalisé sans

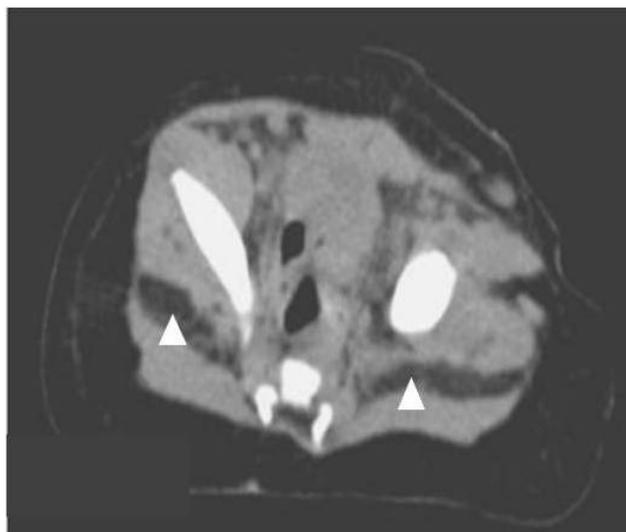
injection de produit de contraste en raison de l'insuffisance rénale. Le scanner a confirmé la nature grasseuse de l'infiltration des espaces para rénaux antérieur et postérieur droits ainsi que de la totalité de la loge rénale gauche (densité spontanée comprise entre - 66 et -110 unités Hounsfield indiquée sur la figure 1 par les deux flèches blanches)(Figure 1BIS). Cette hypertrophie de la graisse rétro péritonéale (astérisque blanc en figure 2BIS), s'associait à une hypertrophie de la graisse des régions fessières (Figure 3BIS : têtes de flèche blanches). Il s'agissait d'une lipoblastomatose rétro péritonéale.



**Figure 1bis :** Coupe TDM axiale sans injection intra-veineuse de produit de contraste montrant une hypertrophie bilatérale de la graisse rétro-péritonéale (flèches blanches).



**Figure 2bis :** Coupe TDM axiale sans injection intra-veineuse de produit de contraste montrant une hypertrophie de la graisse rétro-péritonéale droite (astérisque).



**Figure 3bis :** Coupe TDM axiale sans injection intra-veineuse de produit de contraste montrant une hypertrophie bilatérale de la graisse au niveau des régions fessières, s'infiltrant entre les muscles glutéaux (têtes de flèches blanches).

---

## DISCUSSION

---

Le lipoblastome est une tumeur mésoenchymateuse très rare, survenant chez l'enfant de moins de 3 ans dans 90 % des cas et de moins d'un an dans 40 % des cas [1]. Elle peut être présente à la naissance comme dans notre observation. Il existe une nette prédominance masculine avec sex ratio à 3/1. Elle est formée de cellules immatures (lipoblastes) associées à une matrice myxoïde, à des septa fibreux avec une architecture lobulaire. C'est une tumeur bénigne bien circonscrite, avec un potentiel agressif local mais jamais de localisation métastatique à distance. Lorsque l'atteinte est diffuse et infiltrante sans capsule identifiable en imagerie, on parle de lipoblastomatose. Le siège le plus fréquemment décrit est au niveau des extrémités (membres supérieur et inférieur), mais d'autres localisations atypiques ont été décrites telles que la région labiale, la plèvre, le mésentère et le rétro-péritoine comme dans notre observation [2, 3]. Généralement, l'atteinte est asymptomatique ; toutefois des signes cliniques secondaires à une importante hypertrophie tumorale ou à une compression ou infiltration des organes de voisinage ont été décrits. L'échographie, réalisée de première intention chez la population

pédiatrique en raison de son innocuité et de son caractère non invasif, permet de suspecter la nature grasseuse de la tumeur en objectivant une lésion hyperéchogène homogène avec parfois un aspect fasciculé, sans calcification ni vascularisation au Doppler couleur. La tomodensitométrie confirme la nature grasseuse de la tumeur par la mesure de sa densité spontanée et permet d'étudier l'extension loco-régionale dans le cadre d'un bilan pré opératoire, tout en précisant le retentissement sur les organes de voisinage. L'imagerie par résonance magnétique (IRM), si elle est pratiquée, visualise une lésion en hypersignal T1 et T2, s'effaçant sur les séquences de suppression de la graisse. Elle permet également de mieux étudier le caractère infiltrant et non encapsulé de la tumeur ainsi que de réaliser le bilan d'extension loco-régional. Un aspect hétérogène peut être retrouvé après injection de gadolinium en rapport avec le rehaussement des septa. La lipoblastomatose est une tumeur mésoenchymateuse bénigne d'excellent pronostic. Le diagnostic différentiel peut se poser avec des processus ayant un contingent grasseux : le lipome, le fibrolipome, l'hibernome et le liposarcome surtout dans sa forme myxoïde [4]. La confirmation diagnostique se fait par l'étude histologique qui retrouve des lipoblastes plus ou moins matures et une étude cytogénétique à la recherche d'anomalies du caryotype tumoral au niveau du chromosome 8 [5].

## REFERENCES

1. Al-Salem AH, Al-Nazer M. Mesenteric lipoblastoma in a 2-year-old child. *Pediatr Surg Int* 2003;19:115-7. doi:10.1007/s00383-002-0758-7.
2. Cudnik R, Efron PA, Chen MK et al. Mesenteric lipoblastoma: a rare location in children. *J Pediatr Surg* 2008;43:e5-7. doi:10.1016/j.jpedsurg.2008.08.019.
3. Dokucu AI, Oztürk H, Yildiz FR et al. Retroperitoneal Lipoblastoma Involving the Right Common Iliac Artery and Vein. *Eur J Pediatr Surg* 2003;13:268-71. doi:10.1055/s-2003-42231.
4. Ghosh P, Das RN, Ghosh R et al. Lipoblastoma and lipoblastomatosis: A clinicopathological study of six cases. *J Cancer Res Ther* 2015;11:1040. doi:10.4103/0973-1482.176135.
5. Cappellesso R, d'Amore ESG, Dall'Igna P et al. Immunohistochemical expression of p16 in lipoblastomas. *Hum Pathol* 2016;47:64-9. doi:10.1016/j.humpath.