

BREAST LIPOSARCOMA

L. Fellah¹, M. Debehogne¹, J. El Mouedden¹, N. Akle¹, M. Berlière², C. Galant³, I. Leconte

Liposarcoma of the breast constitutes 1% of all malignant breast tumors. We report the case of a 42-year-old woman presented with a 5 cm-mass in the left breast. Mammography, ultrasonography and MRI showed a non-specific appearance and the histological evaluation was necessary for definitive diagnosis.

Key-words: Breast neoplasms, Diagnosis

Observation

Une patiente de 42 ans est adressée dans le service de mammographie pour mise au point d'une masse du sein gauche apparue depuis 5 mois. Elle n'a pas d'antécédent personnel ni familial pour le cancer du sein.

A l'examen clinique, on palpe une masse dure de 5 cm supéro-médiane gauche, mobile par rapport aux plans cutané et profond, sans anomalie cutanée, les aires ganglionnaires sont libres.

Les clichés mammographiques montrent des seins de densité ACR 2 avec la présence d'une masse localisée dans le quadrant supéro-externe gauche, profonde, relativement bien circonscrite (Fig 1-2).

L'échographie mammaire (Fig 3) retrouve une masse bien circonscrite mesurant 40 x 30 x 30 mm, hypo-échogène, hétérogène avec un renforcement postérieur, vascularisée au Doppler avec un index de résistance de 0,92.

L'IRM mammaire (Fig 4) met en évidence une masse hétérogène en hypersignal T2 (A), en hyposignal T1 (B) et qui rehausse après injection de gadolinium (C).

Une microbiopsie sous échographie a été réalisée à l'aide d'un pistolet Bard avec une aiguille de calibre 14 G. L'examen histologique montre des plages caractérisées par des cellules atypiques dont le cytoplasme comporte plusieurs vacuoles encochant les noyaux, le diagnostic de liposarcome myxoïde mammaire est posé (Fig 5).

Discussion

Les sarcomes mammaires sont rares, ils constituent moins de 1% des cancers du sein et la lésion la plus fréquente est le sarcome phyllode. Les tumeurs phyllodes sont

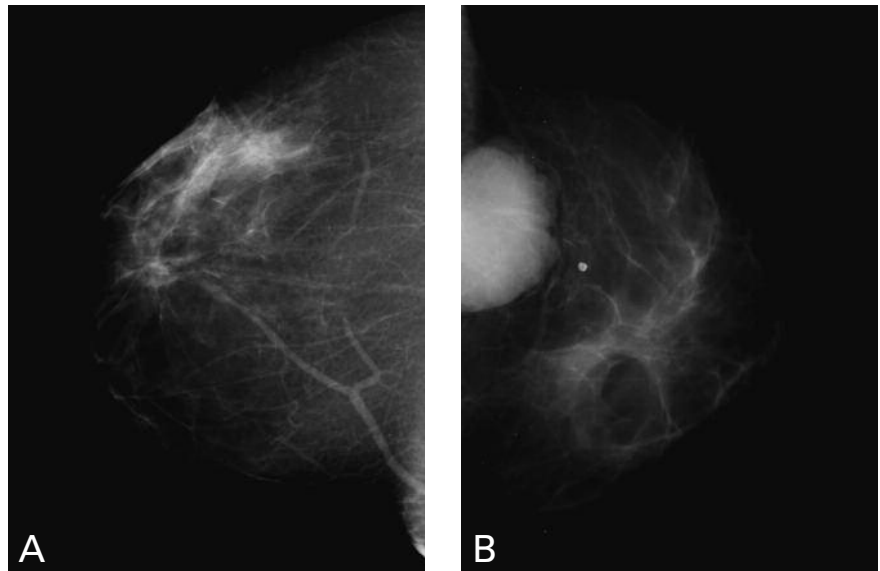


Fig. 1. — Cranio-caudal mammograms showing a relatively well-circumscribed mass in the left upper quadrant.

constituées d'éléments épithéliaux et de tissu conjonctif et 20 à 50% d'entre elles sont malignes.

Le liposarcome mammaire est une lésion très rare et peu de cas ont été rapportés dans la littérature. Il représente 3 à 24% des sarcomes mammaires et il se développe au sein du tissu stromal interlobulaire (1-3). Il n'existe pas de terrain prédisposant, l'âge moyen des patientes est de 40-60 ans et il n'y a aucune corrélation entre le liposarcome mammaire et les autres localisations extra-mammaires (1, 2, 4).

La tumeur présente une croissance plus ou moins rapide en fonction du grade histologique. Elle habituellement unilatérale, bien circonscrite (5), mobile avec peu de signe cutané. Elle mesure en moyenne 8 cm (2-30 cm) et la taille n'a pas de valeur pronostique si elle est inférieure à 15 cm. L'atteinte ganglionnaire est rare (2, 5). La dissémination

se fait par voie hémotogène avec des métastases viscérales, pulmonaires et osseuses (2, 3).

A l'examen histologique, la tumeur est dépourvue de cellules épithéliales et les cellules tumorales étoilées et parfois vacuolisées ne présentent pas l'arrangement en faisceaux des sarcomes phyllodes (1, 5, 6).

Les liposarcomes sont classés en 5 types: bien différenciée, à cellules rondes, myxoïde, pléomorphiques et indifférencié.

Dans tous les types, des lipoblastes sont toujours présents, uni- ou multivacuolés avec des noyaux crantés (7, 8).

La forme bien différenciée montre des cellules de forme irrégulière, hyperchromatiques légèrement plus grandes que les adipocytes normaux.

Le type myxoïde comporte des lipoblastes, des capillaires et une matrice myxoïde.

Le type à cellules rondes montre une prolifération uniforme de cellules rondes.

Le type pleiomorphe montre une prolifération cellulaire anarchique

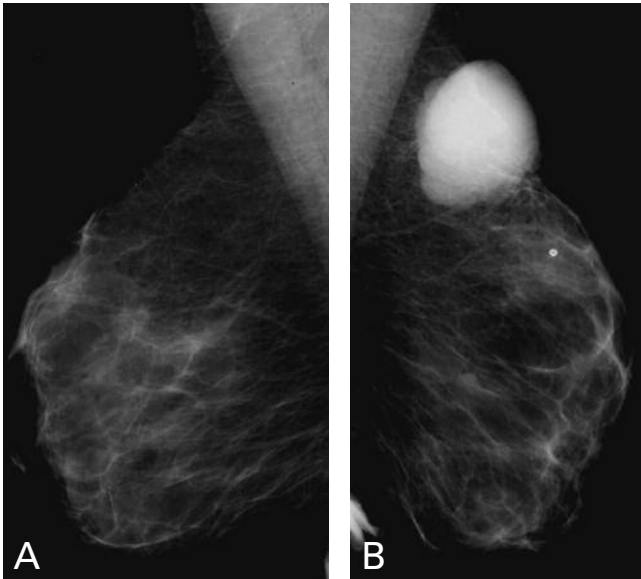


Fig. 2. — Oblique views mammograms show mass relatively well circumscribed in the upper quadrant of the left breast.



Fig. 3. - Ultrasonography showing a hypoechoic and heterogeneous mass well circumscribed in the upper quadrant of the left breast.

avec un pléomorphisme cellulaire et des cellules géantes (7).

Le bilan d'imagerie comprend une mammographie complétée d'une échographie. Dans quelques cas dans la littérature, une IRM a été réalisée (3, 4).

Les aspects radiologiques dépendent du grade histologique, les formes bien différenciées étant plus riches en graisse contrairement aux formes mal différenciées plus vascularisées.

La mammographie met en évidence une masse arrondie, ovale ou polycyclique et de densité variable en fonction de la composante graisseuse (3, 8).

L'échographie retrouve une masse solide, hétérogène avec des contours irréguliers (1).

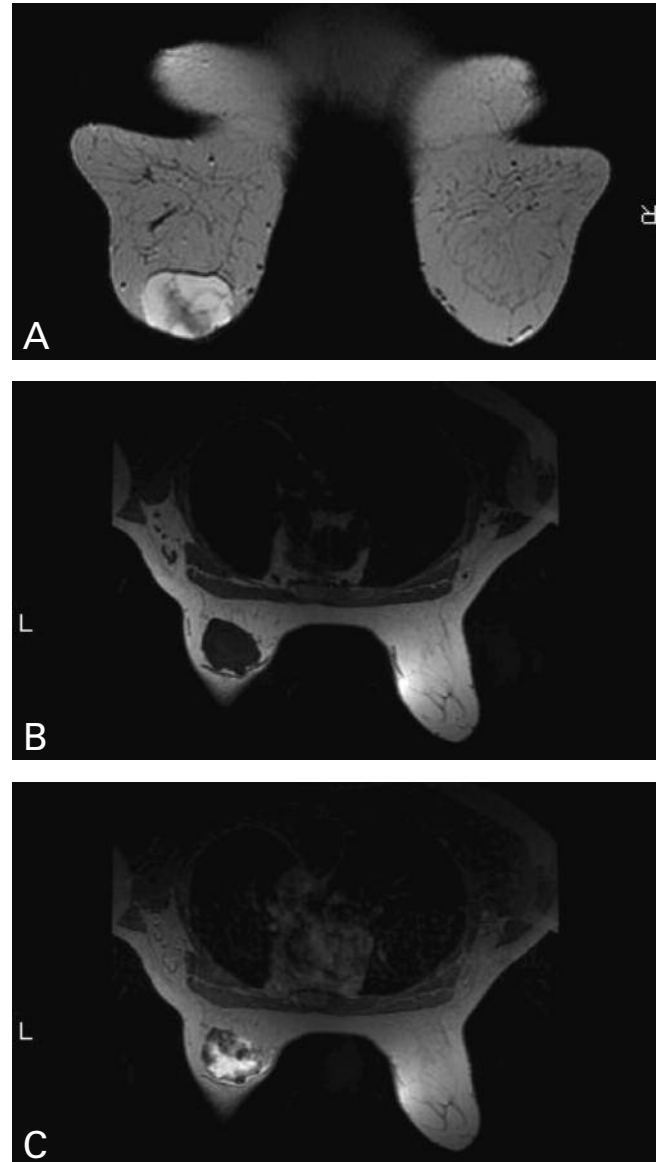


Fig. 4. – Breast MRI A. Axial T2-weighted image, B. Axial T1-weighted image, C. Axial T1-weighted images after gadolinium, showing a heterogeneous enhancing mass.

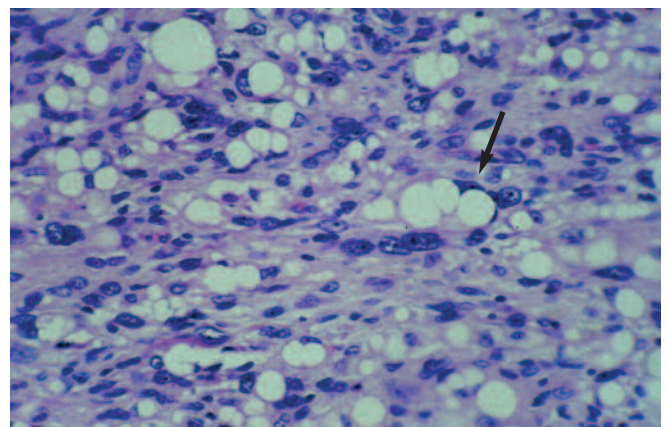


Fig. 5. - Myxoid lesion with scattered tumor cells showing focally vacuolised cytoplasm (arrow). Hematoxyline and eosin coloration (x 225).

Table I. – Summary of case reported in the literature

	Case	Age	Clinical aspect	X-ray mammo	US	MRI	Pathology
Pant I. et al.	1	25	Mobile 4 mm right upper mass Lymphnode : -		Suspicion of fibroadenoma		Myxoid liposarcoma
Charfi L. et al.	1	43	Left sided mobile mass lymphnode : -	20 mm well circumscribed mass			Well differentiated liposarcoma
Mazaki T. et al	1	74	10x5 cm irregular left sided mass Lymphnode : -	Well circumscribed oval shaped mass	Solid, heterogeneous well delineated vascularized mass	Heterogeneous mass hypo on T1 and hyper on T2	Myxoid liposarcoma
Diekmann F. et al.	1	59	Large growing tumor of the left breast	Well delineated 25 x 13 mm mass	Hypoechoic fat-containing soft mass	Heterogeneous fat-containing mass with Gd uptaking	Malignant cystosarcoma phylloides tumor with lipomatous metaplasia and diffuse transition into a dedifferentiated liposarcoma
Tunon de Lara C. et al.	1	50	15 mm soft, non adhering mass	Well circumscribed opacity	Solid nodule		Grade 1 well-differentiated liposarcoma
Pai R.R. et al.	1	40	Growing 6 cm mass				Myxoid liposarcoma

L'IRM permet de définir le caractère unifocal de la lésion, son extension et éventuellement sa richesse en tissu graisseux et de déterminer le type de rehaussement après injection de gadolinium. Ce rehaussement est variable en fonction du grade histologique, les liposarcomes de haut grade apparaîtront plus vascularisés avec un rehaussement hétérogène.

Le diagnostic différentiel se fera avec les sarcomes phylloides, les sarcomes du stroma, le fibroadénome.

Des micro-biopsies sont nécessaires pour l'analyse histologique et pour établir le diagnostic.

Le traitement consiste en une excrèse large et complète avec des marges saines (10, Table I). Le taux de survie à 5 ans et le taux de survie sans récurrence dépendent des marges (9), le curage axillaire est inutile sauf si des ganglions sont palpés. La chimiothérapie n'a pas fait la preuve de son efficacité et le traitement hormonal n'a pas sa place (5). La radiothérapie est réalisée s'il persiste une tumeur résiduelle ou pour les lésions de haut grade. Le pronostic est mal établi, mal connu compte tenu du petit nombre de cas décrits. Le risque de récurrence dépend du grade histologique de la tumeur avec un plus mauvais pronostic pour

les lésions mal différenciées et des marges chirurgicales (1-4, 9). La survie est la même chez les patients ayant bénéficiés d'un traitement néo-adjuvant (7, 10).

Conclusion

Le liposarcome est une tumeur rare et l'aspect peut être celui de tumeur bénigne avec une croissance rapide (2). La mise au point doit se faire par la mammographie, l'échographie complétée de microbiopsies afin d'établir le diagnostic. L'IRM permet de préciser l'extension. Le traitement est chirurgical radical ou conservateur. Le pronostic est mal connu du fait de la rareté du diagnostique.

Références

- Mazaki T., Tanak T., Suenaga Y., Tomioka K., Takayama T.: Liposarcoma of the breast : a case report and review of the literature. *Int Surg.* 2002; 87: 164-170.
- Tunon de Lara C., Rousillon E., Rivel J., Maugey-Laulom B., Alfonso AL., Horovitz J.: Liposarcome du sein à propos d'un cas. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris).* 1998; 27: 201-204.
- Diekmann F., Rudolph B., Winzer KJ., Bick U.: Liposarcoma of the breast

arising within a phylloides tumor. *J Comput Assist Tomogr.* 1999; 23: 764-746.

- Austin RM., Dupree WB.: Liposarcoma of the breast: a clinicopathologic study of 20 cases. *Hum Pathol.* 1986; 17: 906-913.
- Gallagher KE., Wu HH.: Pathologic quiz case: unilateral breast mass in 75-year-old woman. *Arch Pathol Lab Med.* 2001; 125: 1503-1504.
- Pai RR., Singh K., Kumar S., Kini H., Sahu K., Upadhyay K.: Myxoid liposarcoma of the breast-report of a rare case. *Indian J Pathol Microbiol.* 2006; 49: 387-389
- Pant I., Kaur G., Joshi SC., Khalid IA.: Myxoid liposarcoma of the breast in a 25-year-old female as a diagnostic pitfall in fine needle aspiration cytology: report of a rare case. *Diagn. Cytopathol.* 2008;36:674-677
- Charfi L., Driss M., Mrad K., Abbes I., Dhoub R., Sassi S., Ben Romdhane K.: Primary well differentiated liposarcoma: an unusual tumor in the breast. *Breast J.* 2009; 15: 206-207.
- Blanchard DK., Reynolds CA., Grant CS., Donohue JH.: Primary nonphylloides breast sarcomas. *Am J Surg.* 2003; 186: 359-361
- McGowan TS., Cummings BJ., O'Sullivan B., Catton CN., Miller N., Panzarella T.: An analysis of 78 breast sarcoma patients without distant metastases at presentation. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2000, 15; 46: 383-390