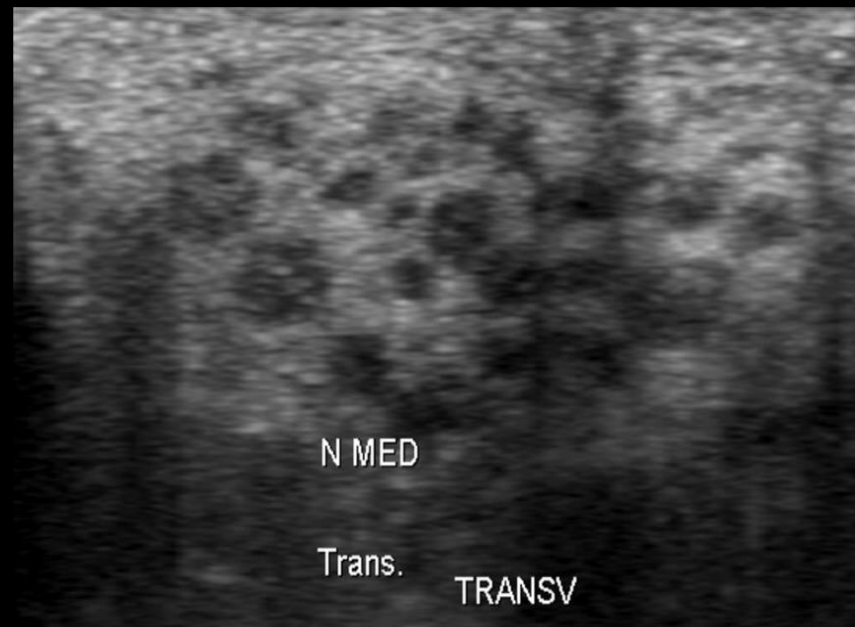
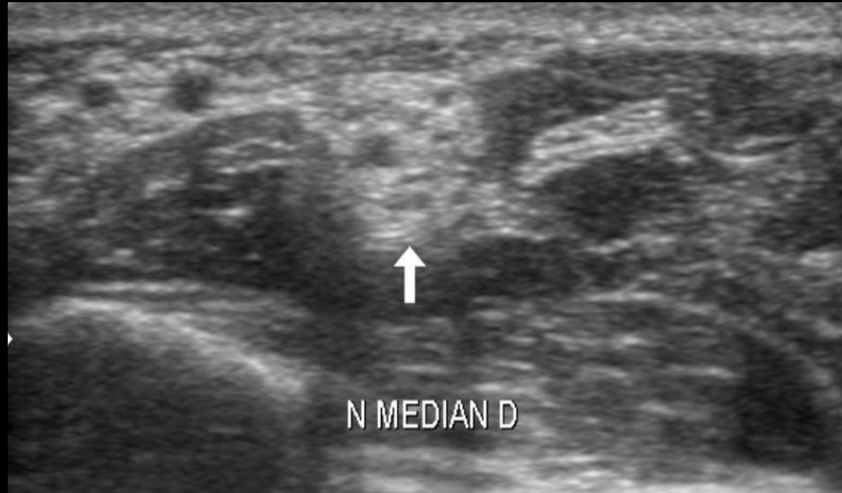


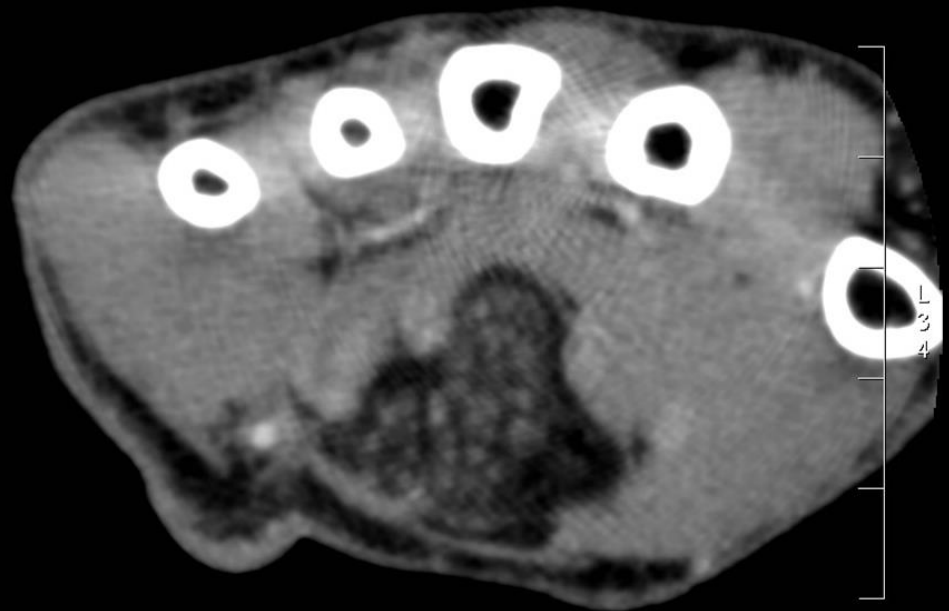
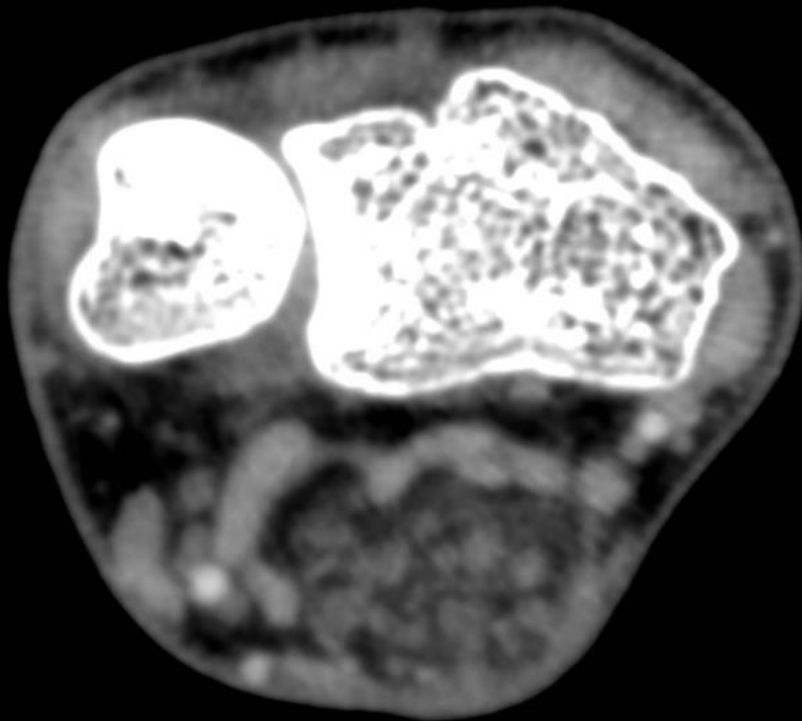
- Patient de 27 ans, boxeur
- Antécédent de chirurgie du canal carpien droit à la suite d'un traumatisme
- Tuméfaction douloureuse d'apparition progressive sur la **face palmaire du poignet droit**
- Paresthésies de la main droite



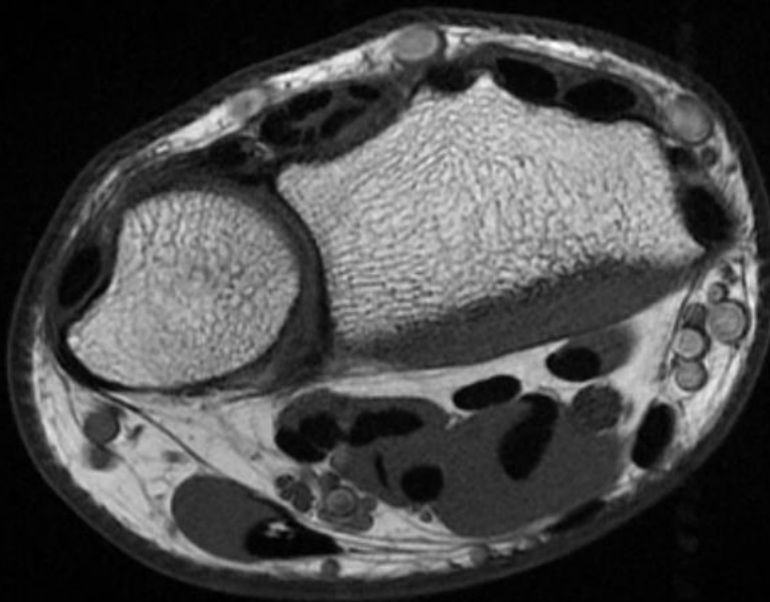
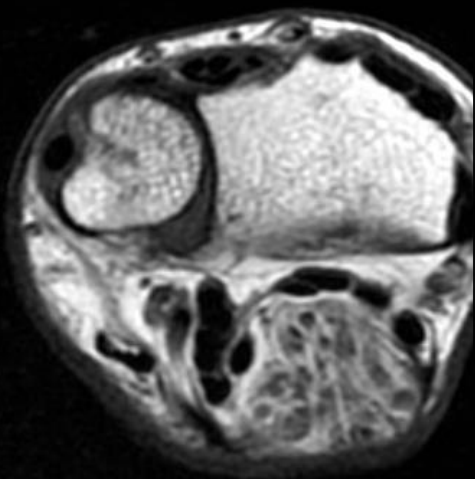
ECHOGRAPHIE



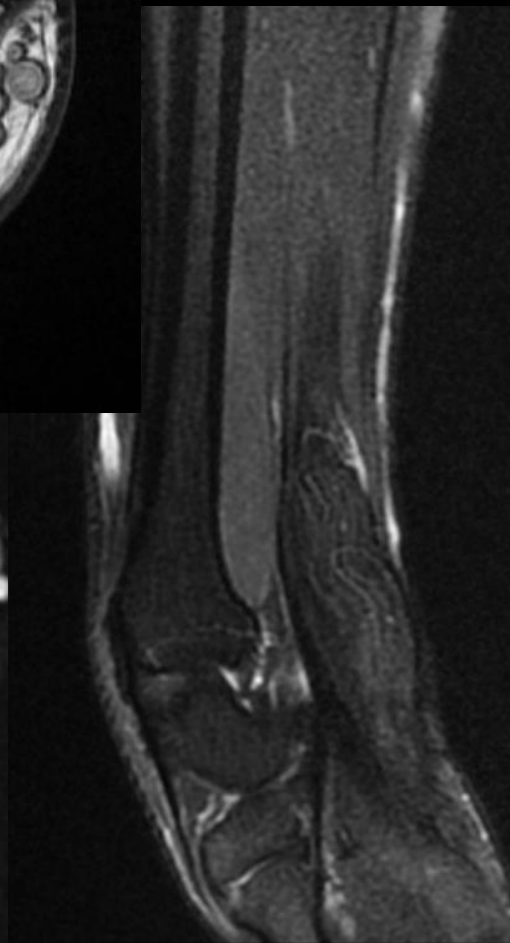
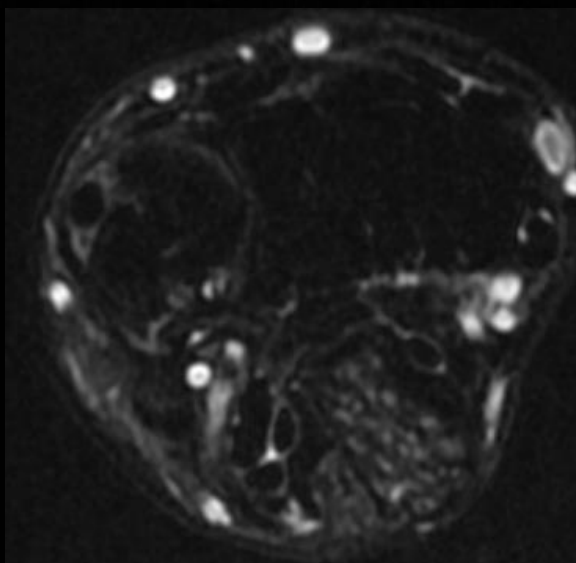
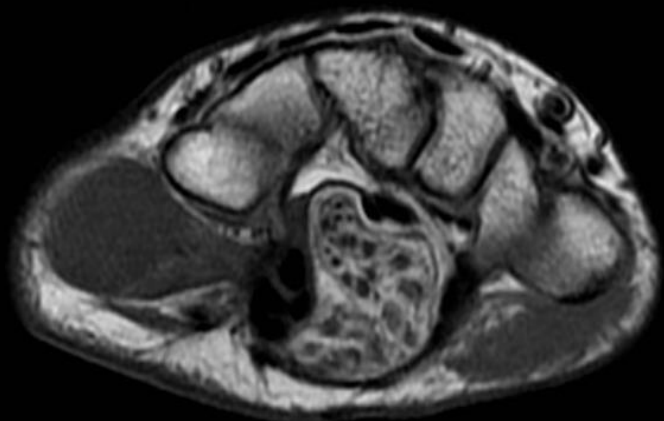
TDM



IRM

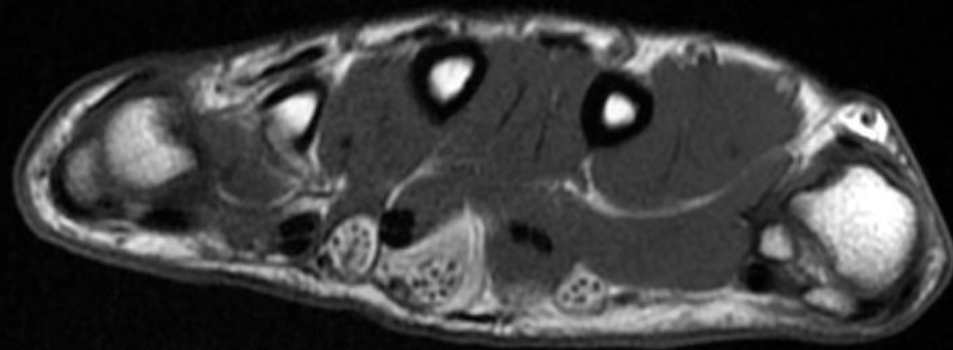
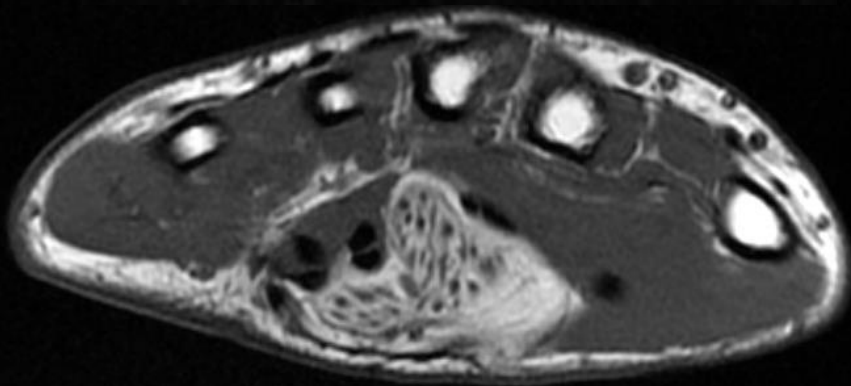
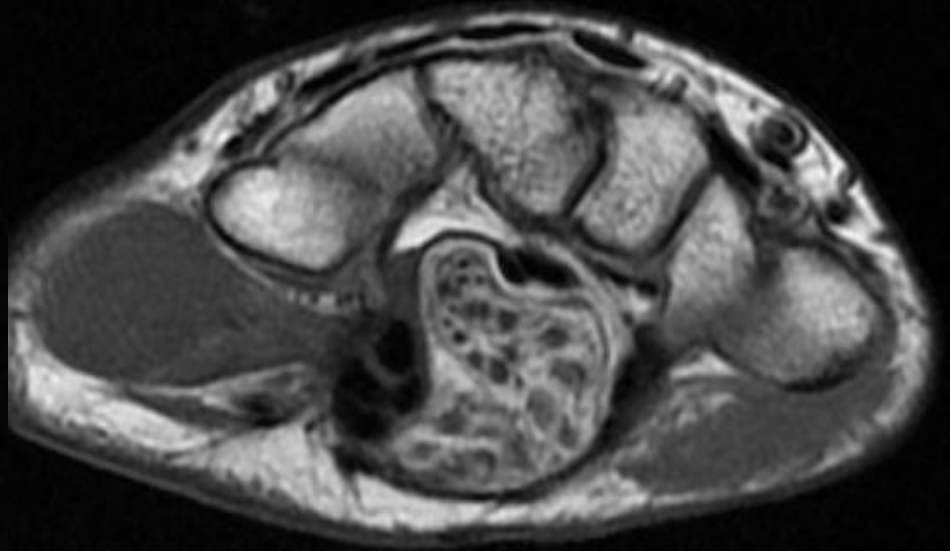


Axial T1



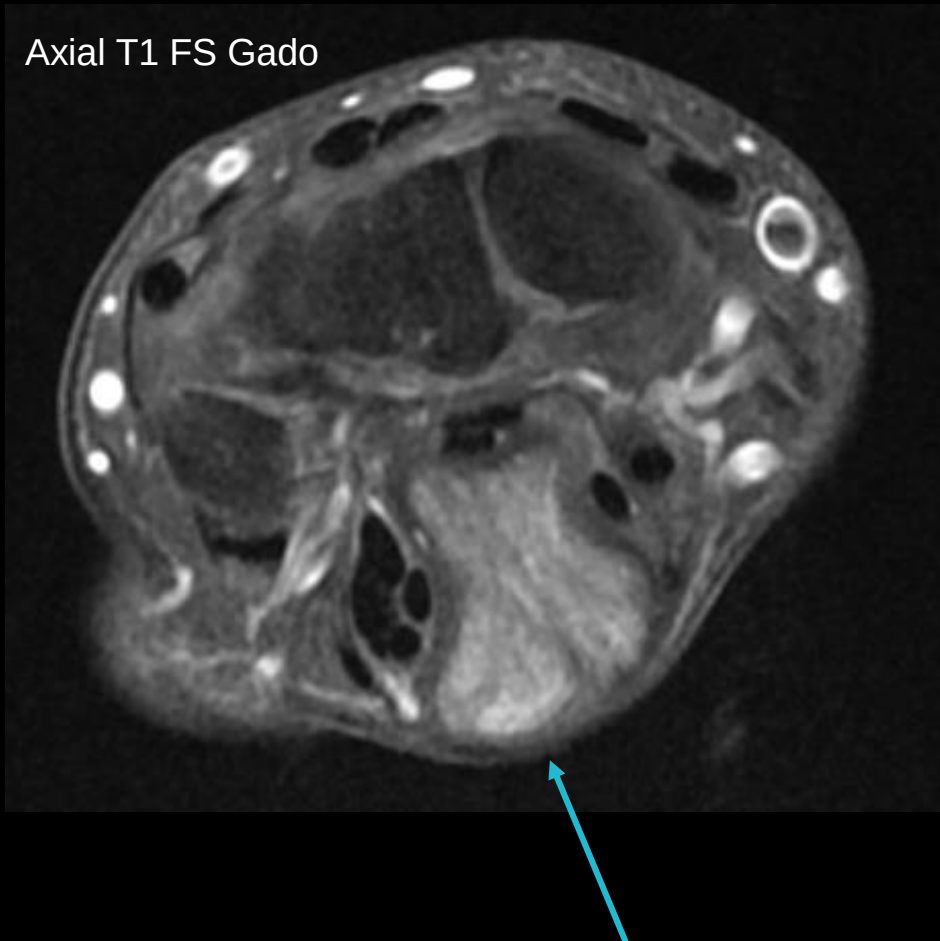
T2 FS

carpe



métacarpe

Axial T1 FS Gado



au total

Jeune homme de 27 ans

Tuméfaction douloureuse du carpe
d' évolution progressive avec paresthésies

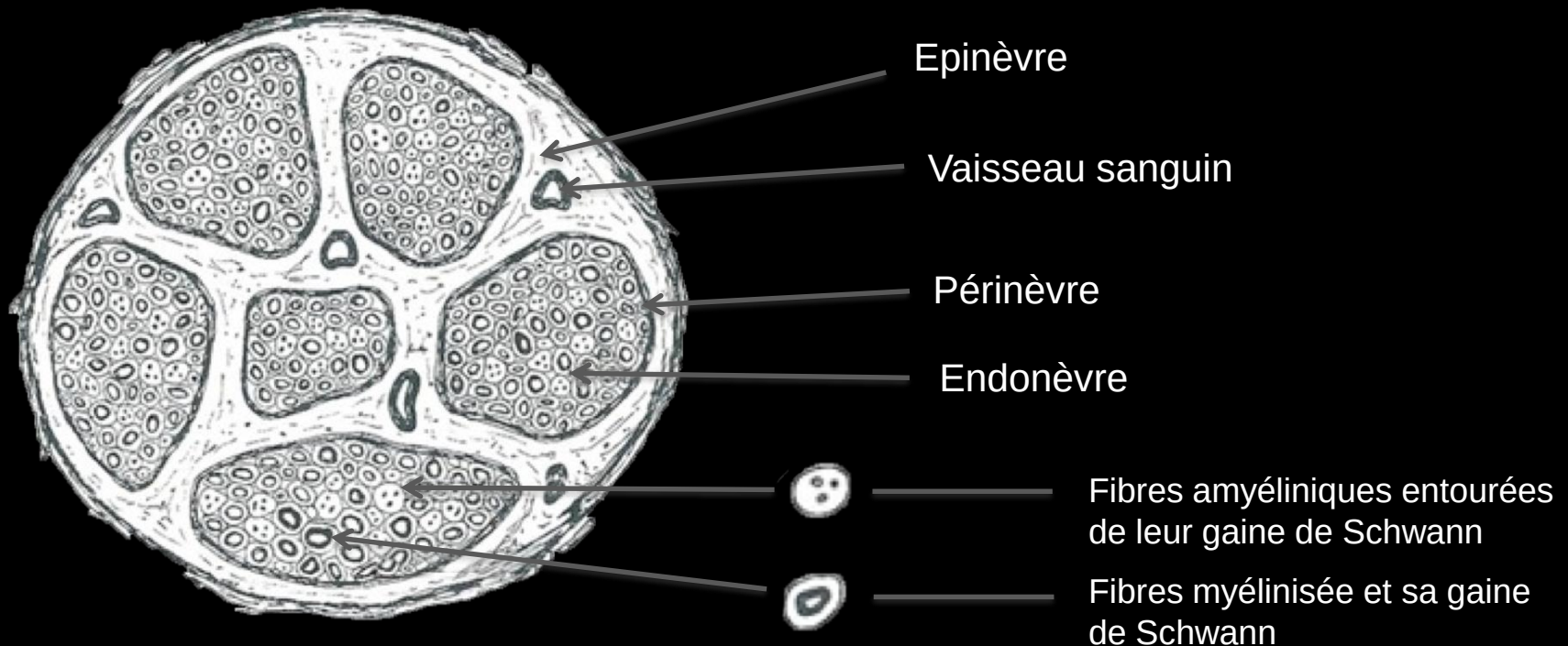
Epaississement fusiforme du nerf médian avec composante graisseuse
disséquant les fibres nerveuses



Fibrolipome du nerf médian

FIBROLIPOME NEURAL : GENERALITES

- Tumeur bénigne rare
- Décrite par Mason (1953)
- Infiltration graisseuse de l'épinèvre et du périnèvre d'un nerf
- Origine indéterminée : congénitale ?



terminologie

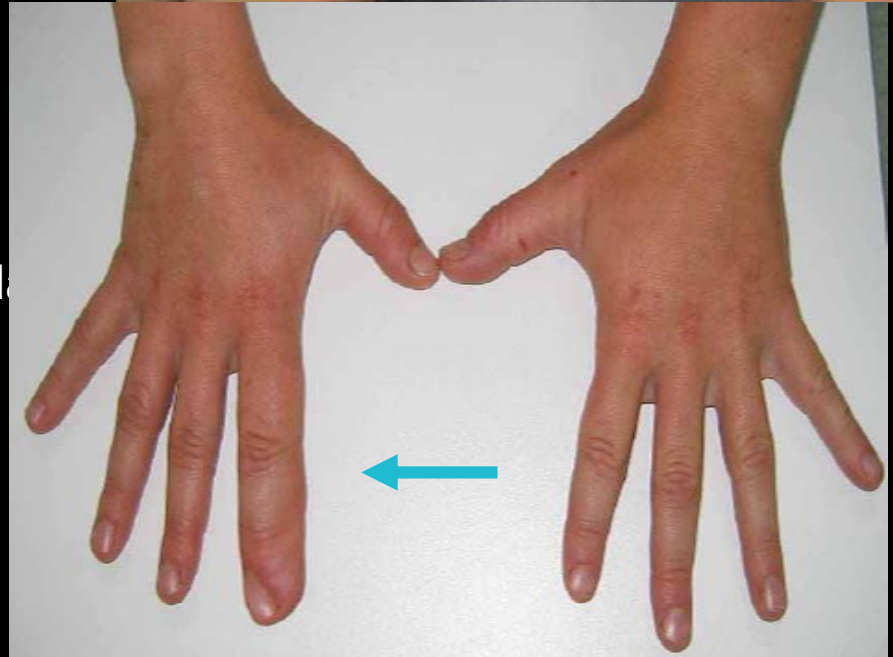
- Nombreux termes utilisés :
 - Hamartome fibrolipomateux
 - Fibrolipome neural
 - Lipome périneural
 - Lipome intraneural
- Classification OMS des tumeurs (2002) :
lipomatose neurale (*nervous lipomatosis*)

topographie

- 80-95% d'atteinte du membre supérieur
- **Nerf médian : 85%**
- Autres atteintes décrites :
 - Nerf ulnaire
 - Plexus brachial
 - Nerf sciatique
 - VIII^{ème} paire crânienne

clinique

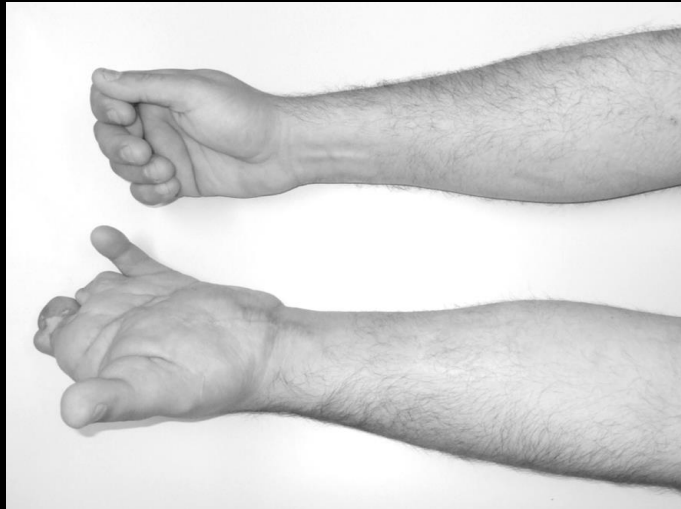
- Début :
 - avant 30 ans
 - souvent dès la naissance ou dans l'enfance
- Masse d'évolution progressive
- Signes neurologiques :
 - Paresthésies
 - Syndrome du canal carpien dans la forme typique
- Macrodactylie (30%)
(macro dystrophie lipomatosa)



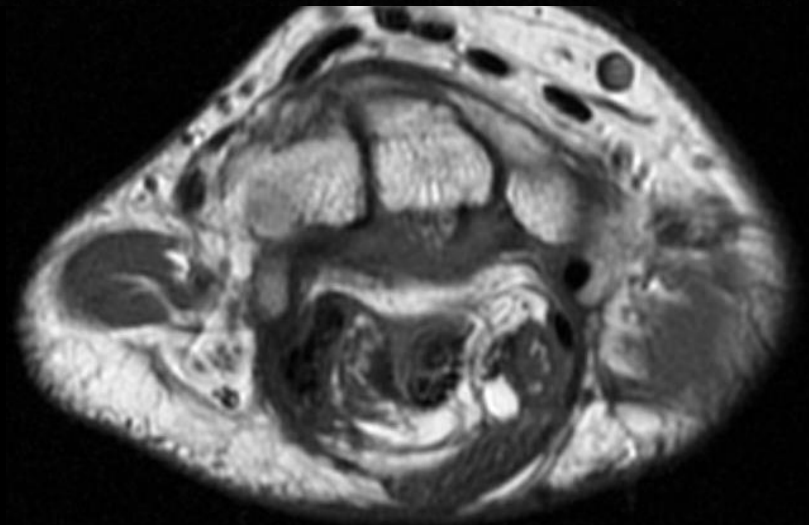
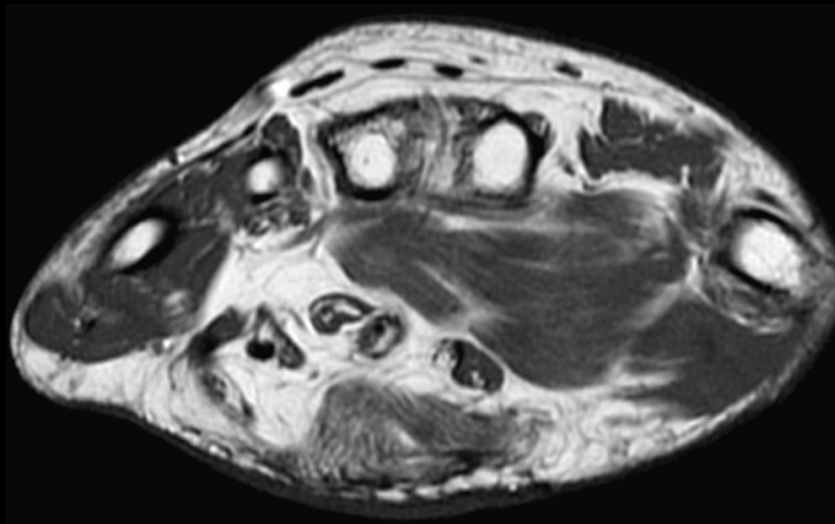
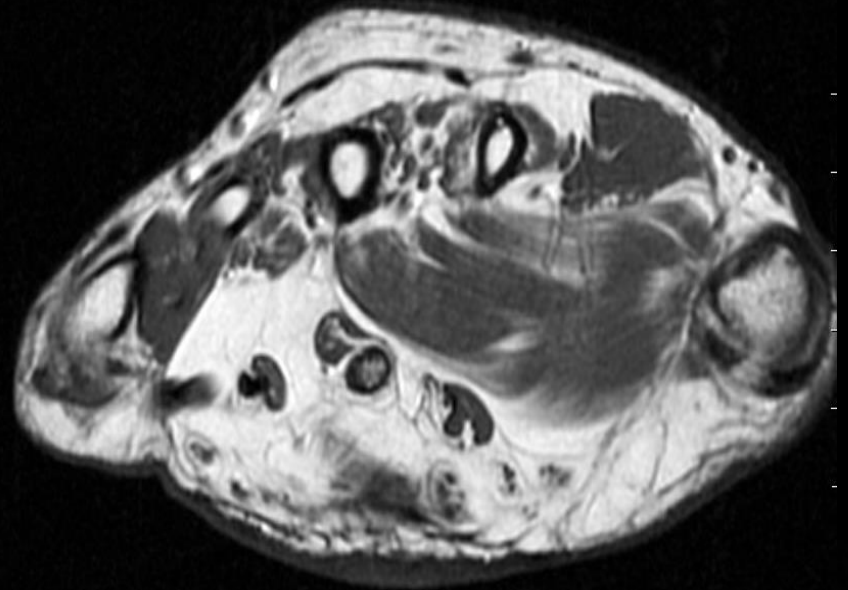
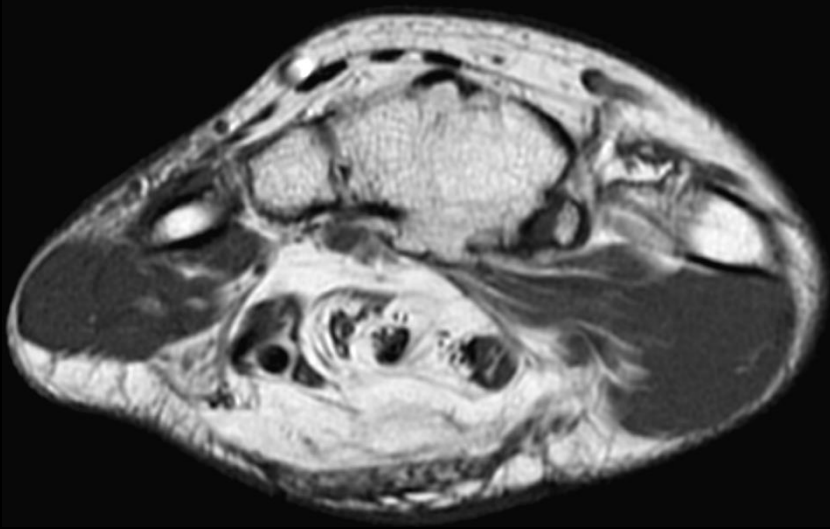
macrodystrophie lipomatosa

- **Macrodactylie congénitale unilatérale et localisée**
- Développement excessif de tous les tissus mésenchymateux dans un ou plusieurs territoires nerveux
- Étiopathogénie inconnue
- Atteinte préférentielle du 2^{ème} ou 3^{ème} orteil ou doigt
- Déformation d'apparition rapide après la naissance
- Croissance au même rythme que les tissus normaux
- Arrêt à la puberté

macrodystrophie lipomatosa

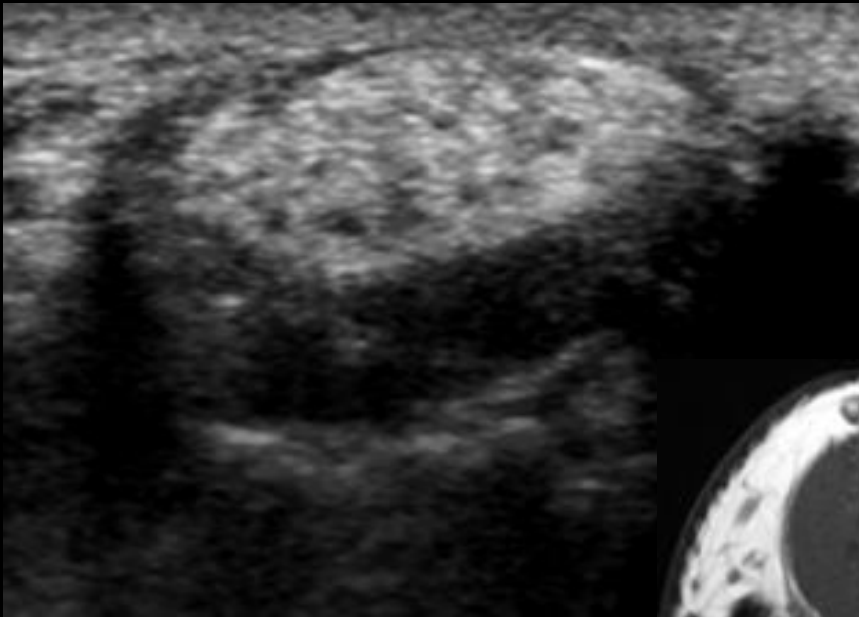


macrodystrophie lipomatosa



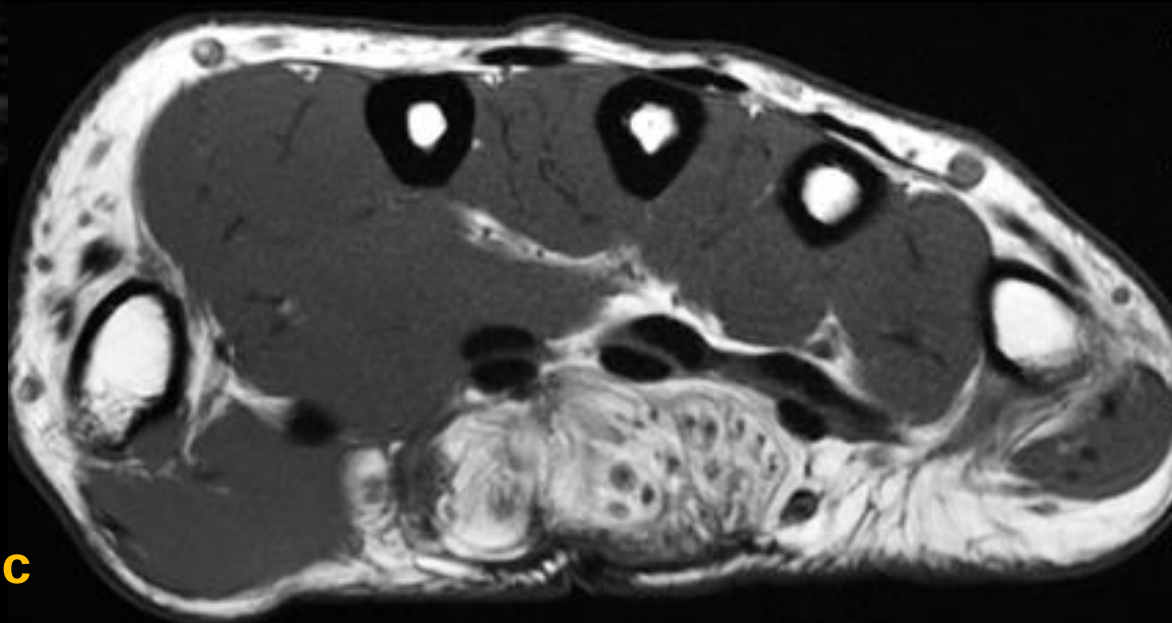
imagerie du fibrolipome neural

Echographie



IRM

Examen-clé du diagnostic

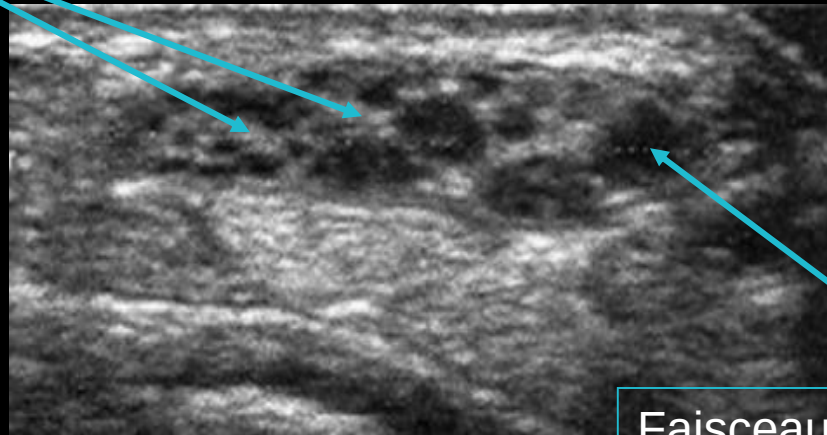


ECHOGRAPHIE

Augmentation du volume du nerf

Infiltration graisseuse hyperéchogène autour des
faisceaux nerveux tubulés hypoéchogènes

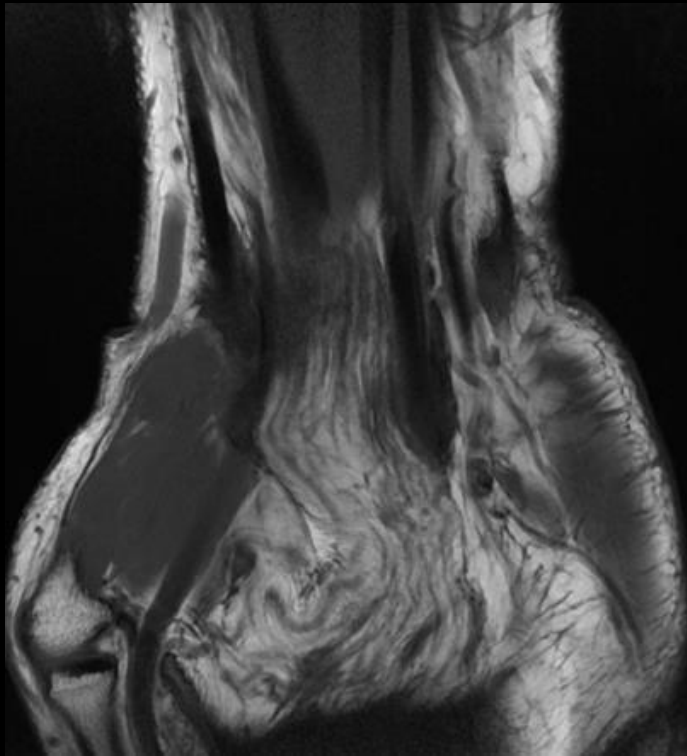
Graisse hyperéchogène



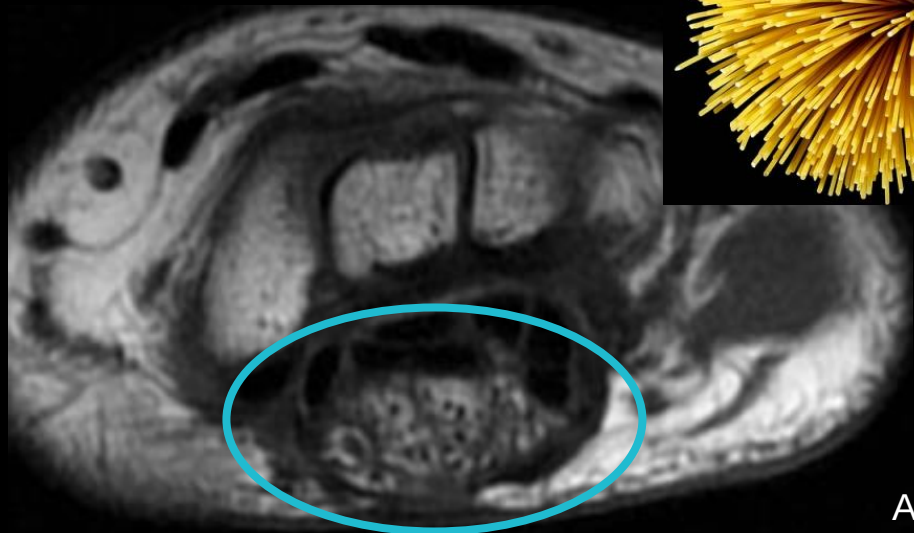
Faisceau nerveux hypoéchogène

IRM : aspect caractéristique

Hypertrophie fibro-graisseuse du nerf
avec conservation de l'axe originel
des faisceaux nerveux hypointenses en T1 et T2

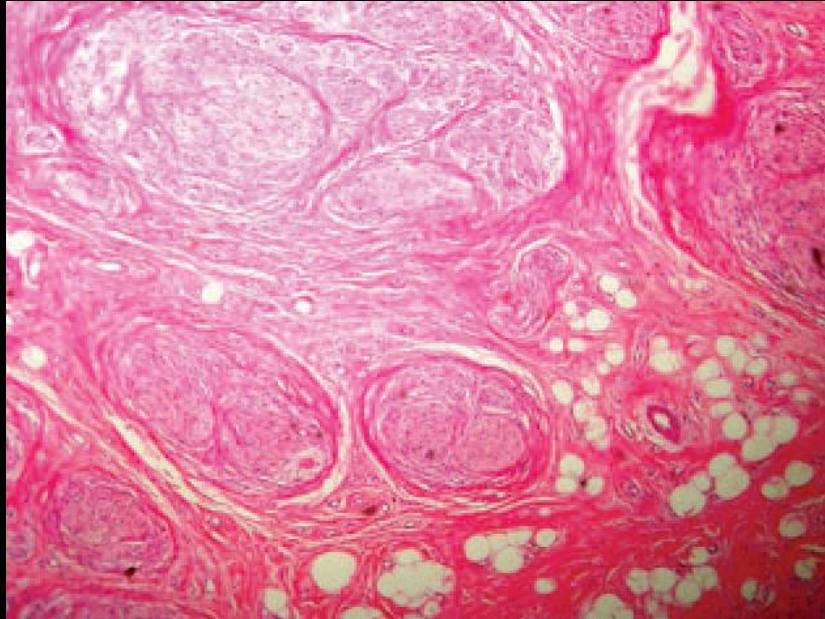
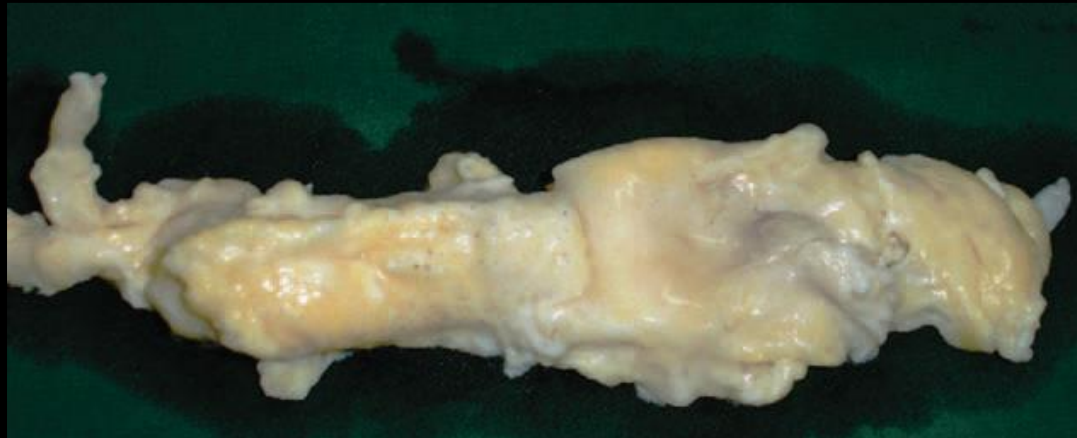


Aspect de "sachet de spaghetti"



AX T1

histologie



Adipocytes matures et tissu fibreux
infiltrant les compartiments épineural et
périneural et individualisant les fibres
nerveuses

Fibrose périneurale

diagnostic différentiel

<i>Tumeur</i>	<i>Caractéristiques</i>	<i>Diagnostic différentiel</i>
Lipome typique	Tumeur circonscrite de taille moyenne, homogène, avec un signal graisseux identique à celui de la graisse sous-cutanée et ne prenant pas le contraste	Liposarcome bien différencié
Fibrolipome	Lipome avec du tissu fibreux	Liposarcome bien différencié
Mésenchymome bénin	Lipome avec des calcifications ou ossifications	
Lipome infiltrant	Infiltration lipomateuse de plusieurs muscles	Involution adipeuse musculaire Hypertrophie de dénervation
Lipome à cellules fusiformes et lipome pléomorphe	Masse avec un contingent adipeux et un contingent cellulaire vascularisé	Liposarcome
Fibrolipome neural	Infiltration graisseuse d'un nerf avec aspect en spaghettis (médian)	Lipome
Macrodystrophie lipomatosa	Infiltration graisseuse et fibreuse des tissus mous des extrémités (2° et 3° doigts ou orteils) avec élargissement osseux + fibrolipome neural	Macrodactylie idiopathique Proteus syndrome, Neurofibromatose
Lipome arborescent	Infiltration frangée de signal graisseux faisant saillie dans l'articulation (genou) associée à une arthropathie	
Lipomatose multiple et symétrique	Lipomes circonscrits et infiltrants cervico-tronculaires diffus et symétriques chez des alcooliques	
hibernome	Tumeur bien limitée, graisseuse (de comportement différent de la graisse sous-cutanée) et hypervascularisée	Sarcome à cellules claires des tissus mous (tendons, aponévroses)

A Fuchs et al Tumeurs graisseuses des parties molles des membres et des ceintures de l'adulte *J Radiol* 2002;83:1035-57

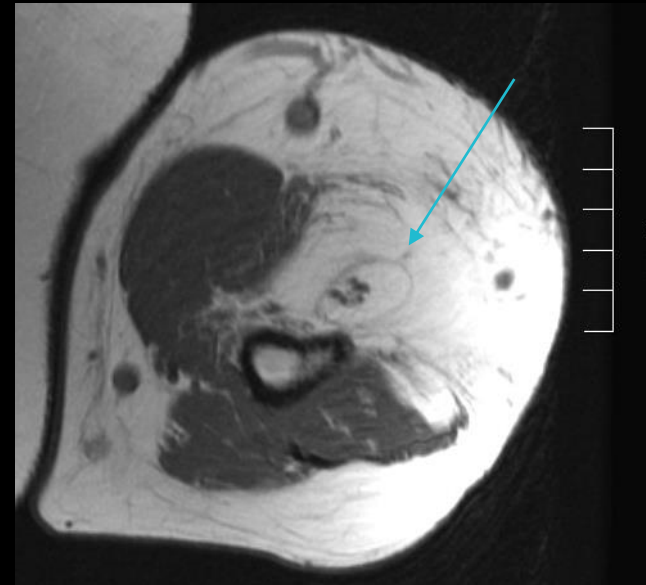
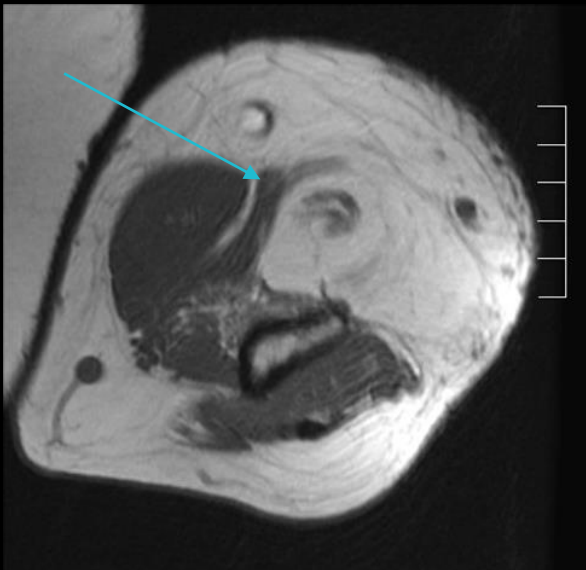
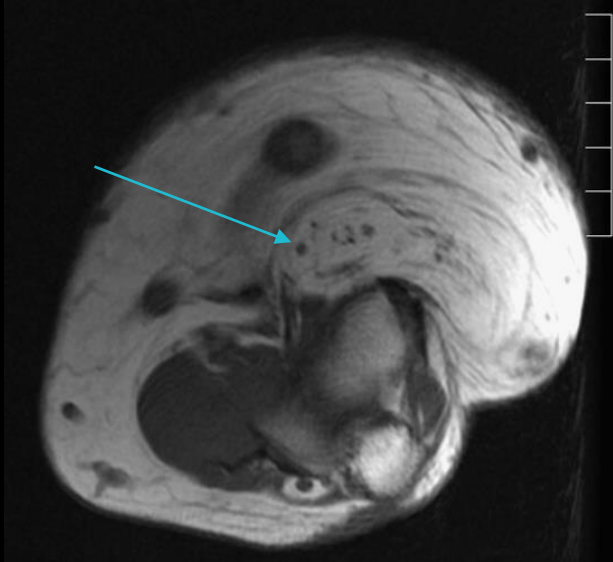
prise en charge

- **Fibrolipome neural** :
 - Pas de traitement de référence
 - Traitement conservateur à privilégier
 - Traitement chirurgical :
 - Décompression tumorale
 - Neurolyse intrafasciculaire
- **Macrodystrophie lipomatosa** :
 - Amputation souvent nécessaire

un cas rare : fibrolipome du nerf radial

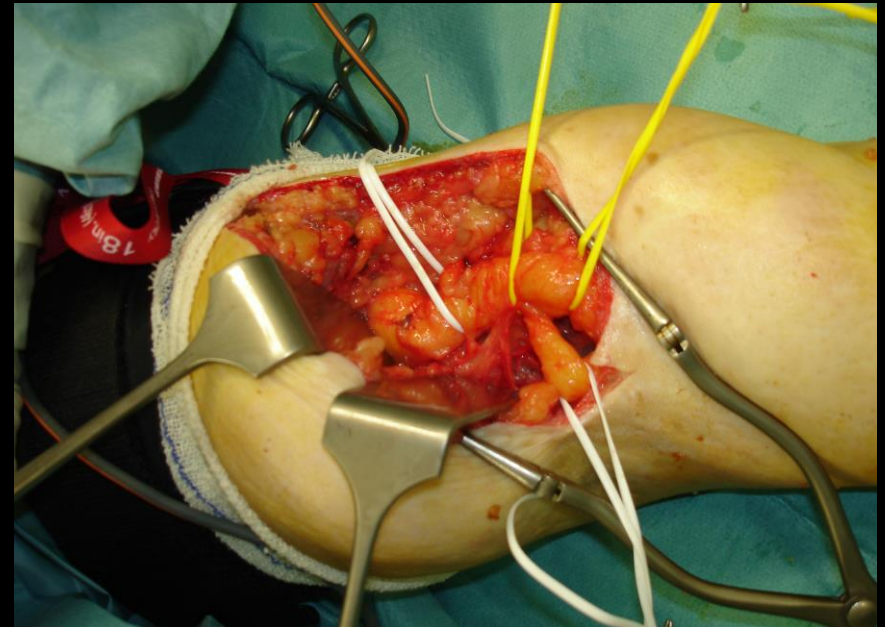
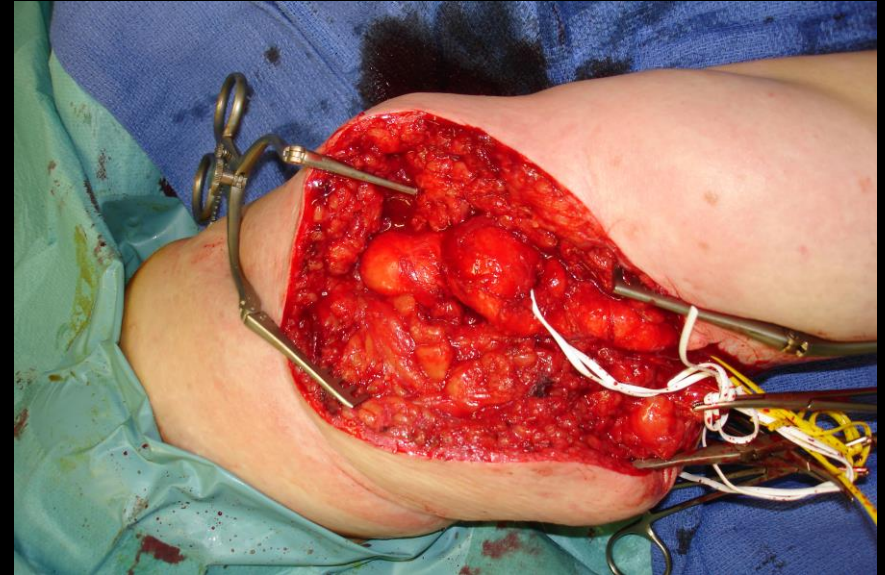
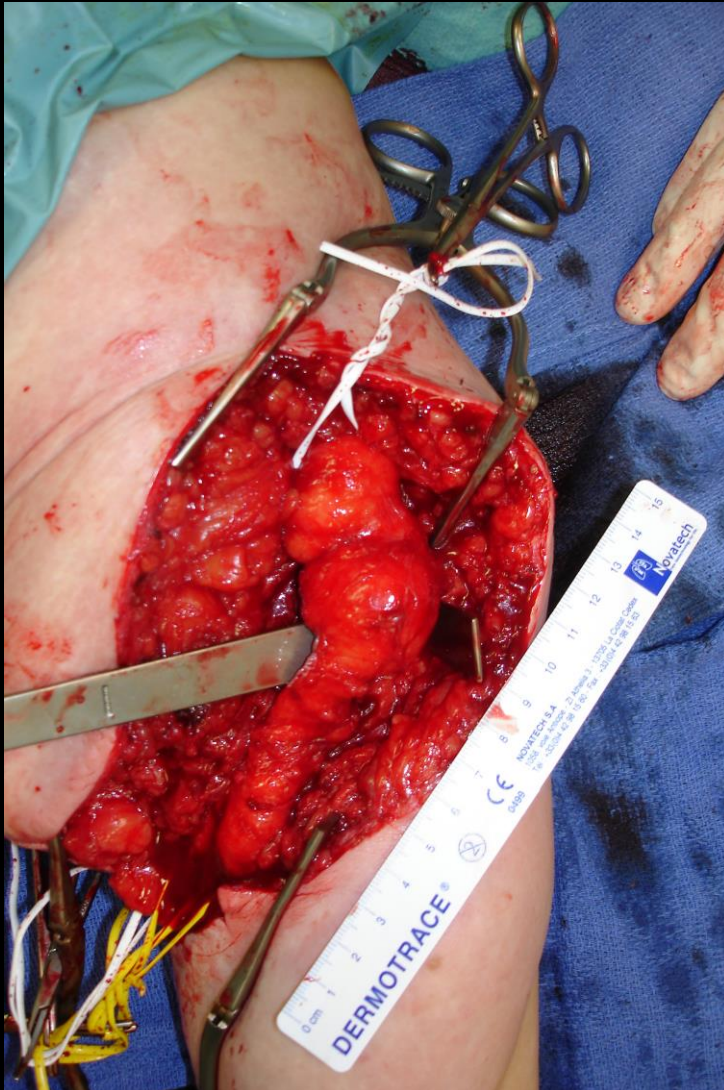
- Patiente de 53 ans
- Atrophie musculaire congénitale avec composante graisseuse
- Paralysie radiale gauche d'apparition progressive

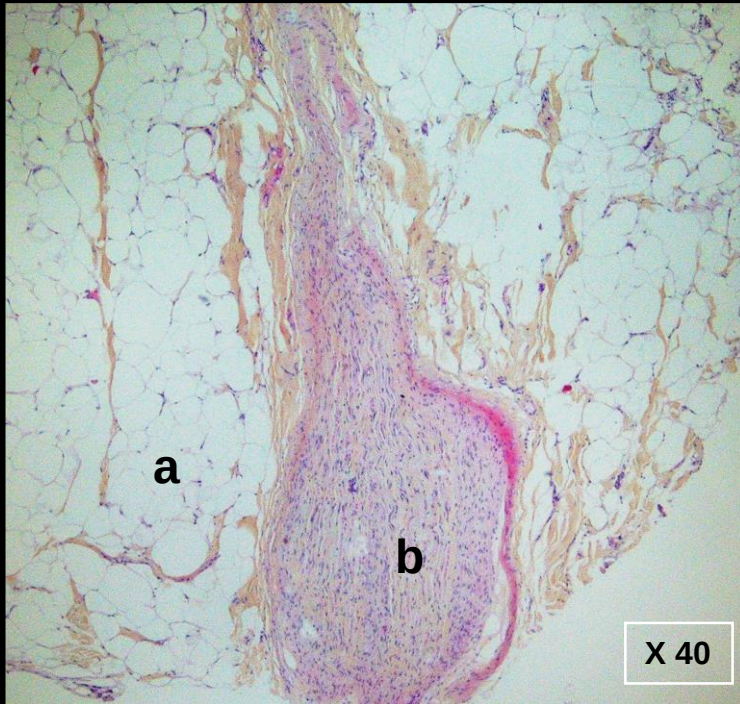
IRM du bras gauche



Axial T1

NEUROLYSE DU NERF RADIAL





biopsie du nerf radial

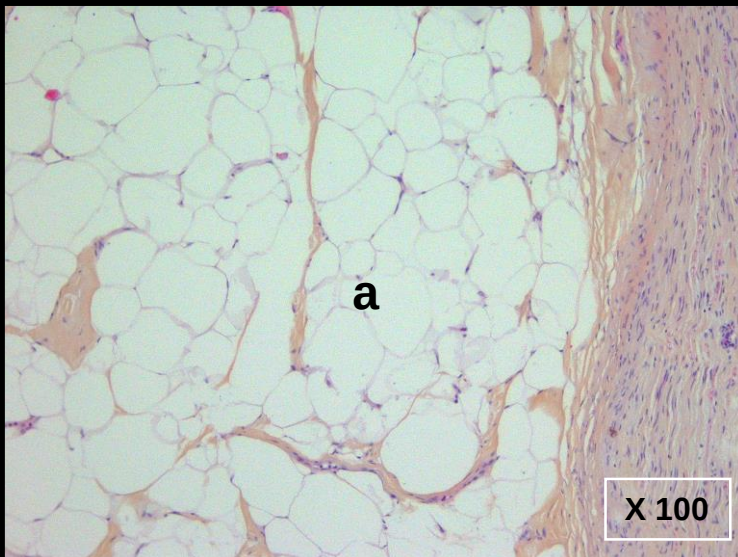
- a. Adipocytes*
- b. Tronc nerveux*

Tronc nerveux histologiquement normal

Adipocytes matures, sans atypie

Conclusion :

- Aspect compatible avec un lipome



en conclusion

- Tumeur bénigne rare
- Cas typique : fibrolipome du nerf médian
- Présentations cliniques variées
- Diagnostic fait sur l'imagerie
- Absence de traitement de référence

BIBLIOGRAPHIE

- A. Fuchs et al
Tumeurs graisseuses des parties molles des membres et des ceintures de l'adulte
J Radiol 2002;83:1035-57
- K. Noura et al.
Fibrolipoma of the median nerve a case report
Joint Bone Spine 74 (2007) 98e99 (2007)
- D. Nardella et al.
Fibrolipomatous hamartoma of the median nerve Three case reports
Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery (2009) 62
- FE. Suleman et al.
Imaging of a rare disorder: macrodystrophia lipomatosa
SA Journal of radiology
- H. Gundes et al
Neural fibrolipoma of the digital nerve: a case report
Journal of Orthopaedic Surgery 2011;19(1):123-5
- Jain TP et al
Fibrolipomatous hamartoma of median nerve.
Australas Radiol. 2007 Oct;51 Spec No.:B98-B100.
- K. Venkatesh et al
Neural fibrolipoma without macrodactyly : a subcutaneous rare benign tumor
J Cutan Pathol 2009; 36: 594–596