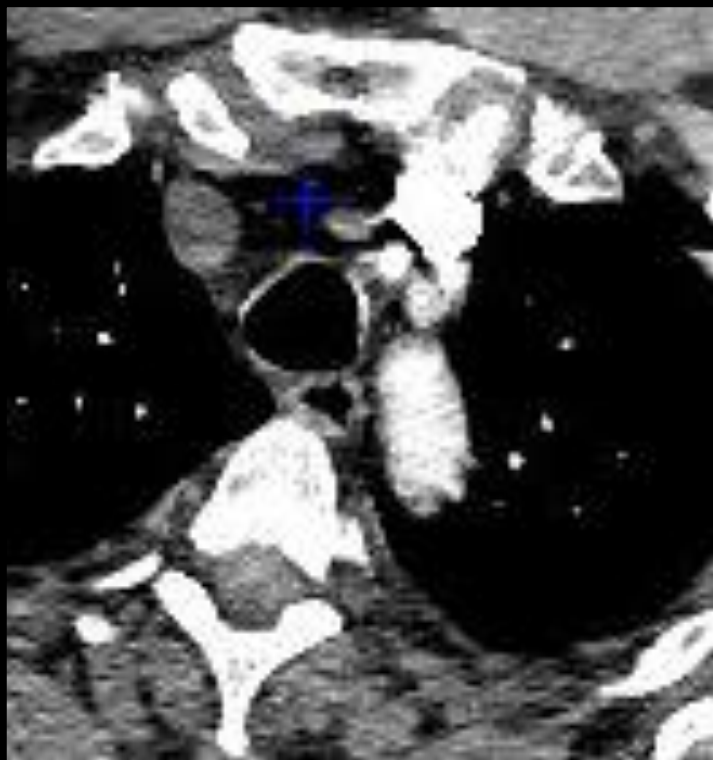


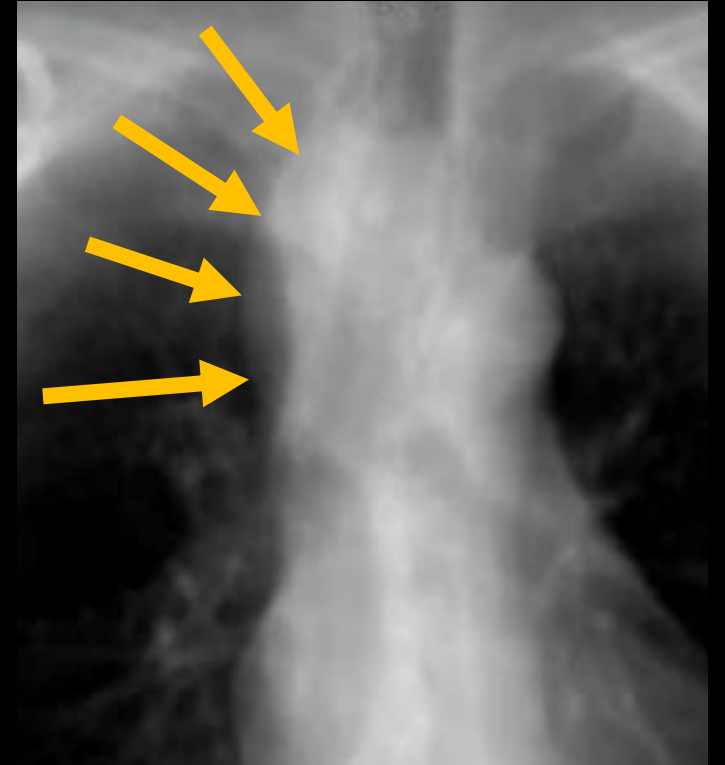
homme 68 ans , suspicion d'embolie pulmonaire en **décembre 2013** : scanner thoracique jugé sans particularité à ce moment .

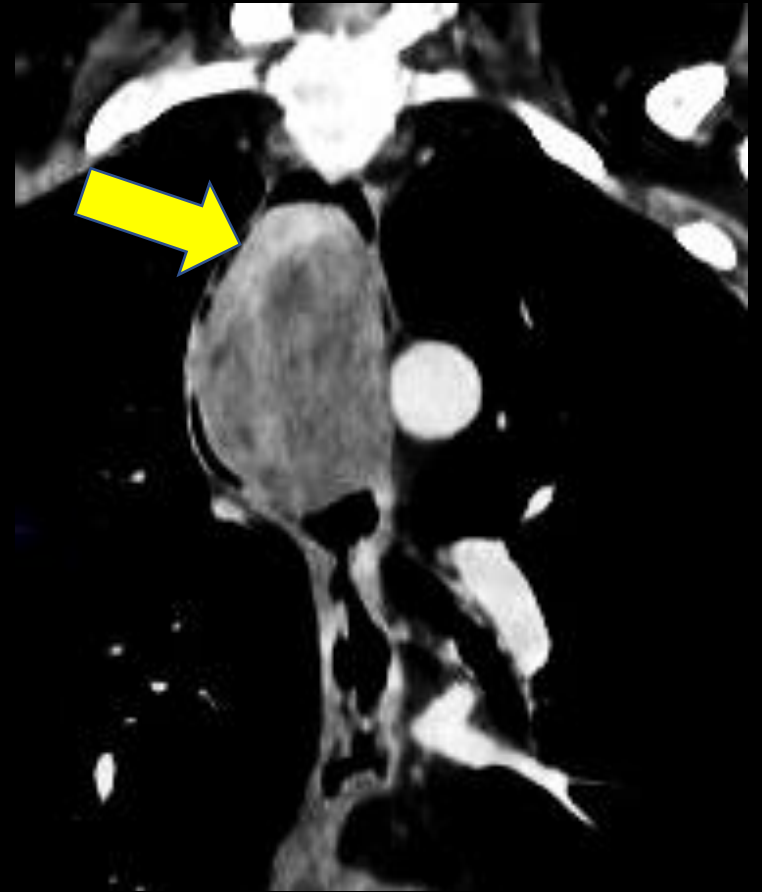
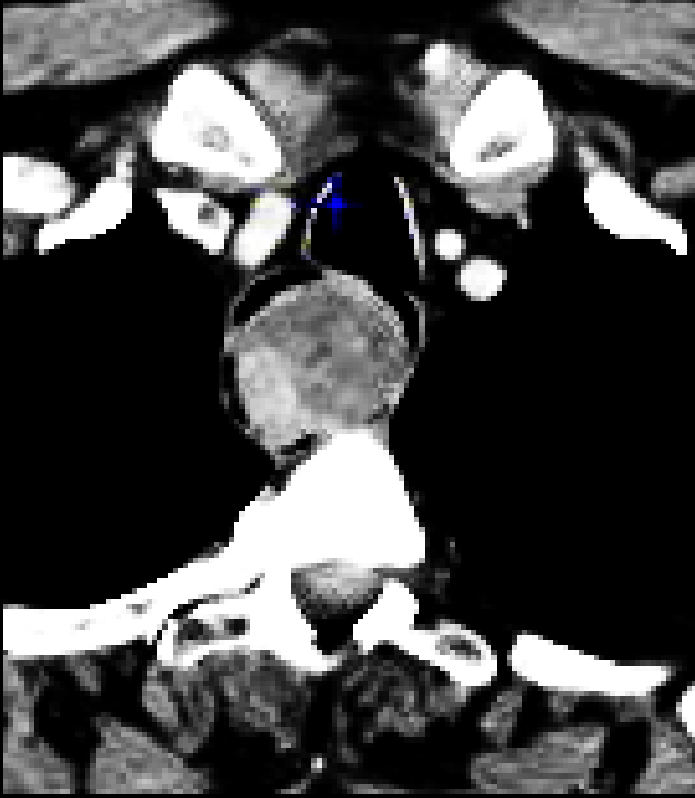


scanner du 31/12/2013

obs. Dr Yves Ranchoup Groupe radiologique du mail Grenoble

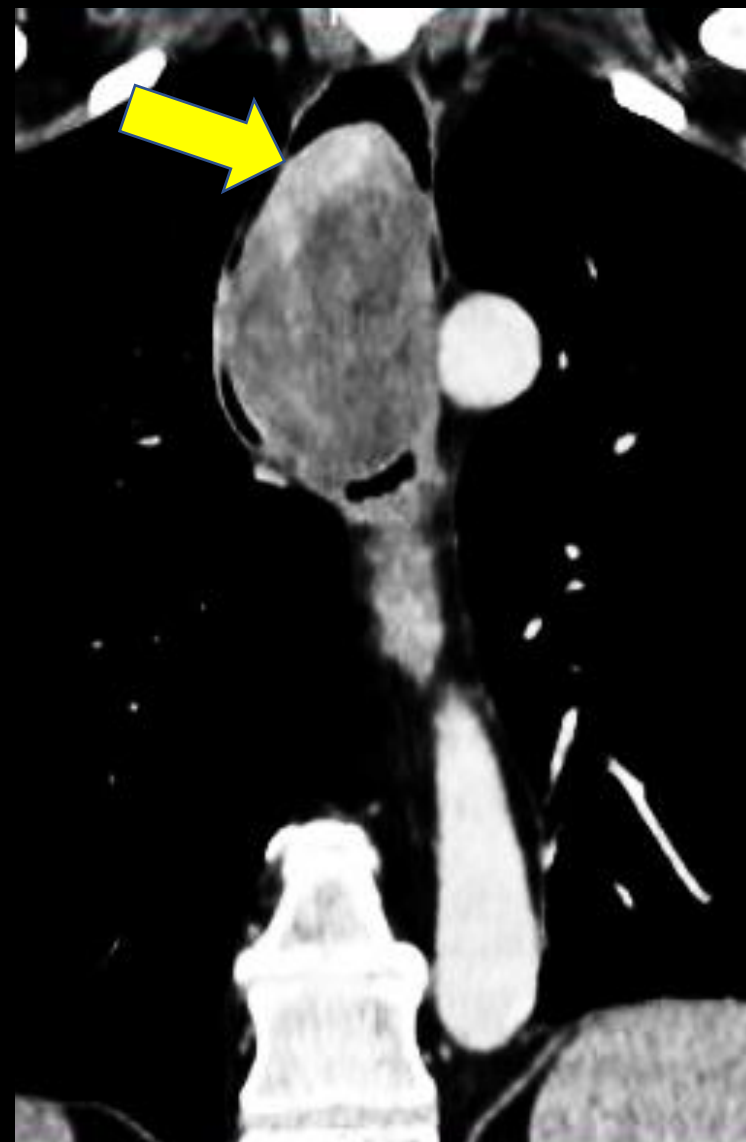
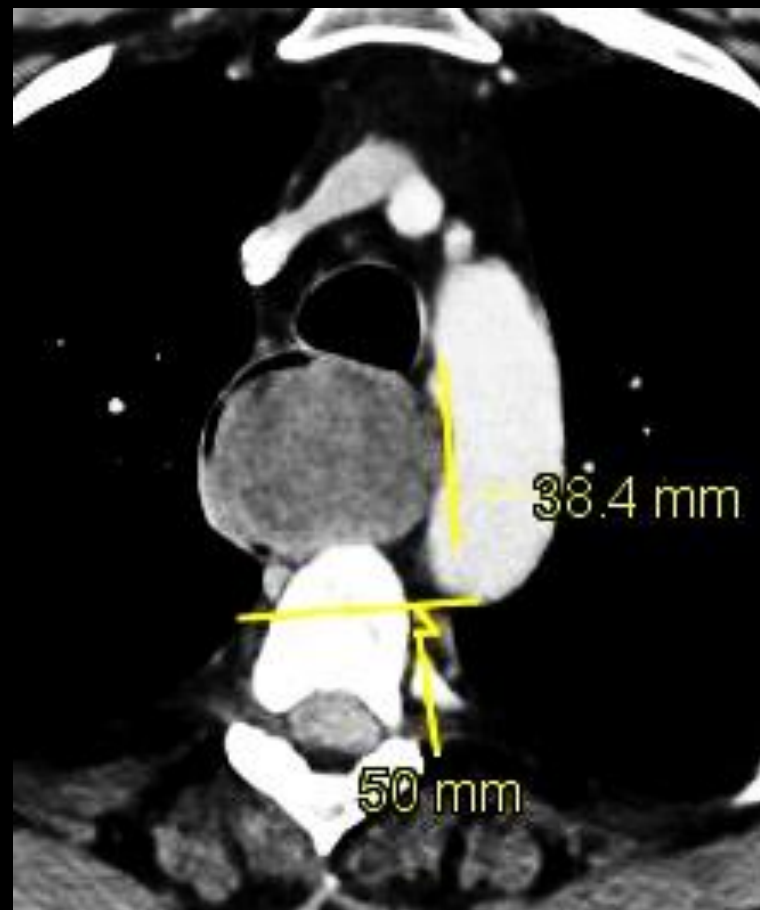
. Consulte à nouveau en **juin 2019** pour légère dysphagie . La scout view d'un nouveau scanner et la radiographie numérisée en double énergie montrent une voussure à grand rayon de l'arc supérieur du bord droit du médiastin sans déviation de la trachée. Par ailleurs , séquelle pleurale du sinus costo-phrénique latéral gauche

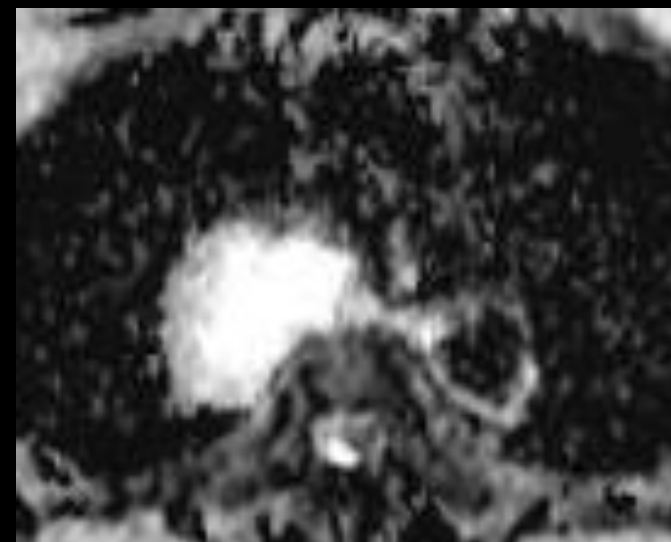
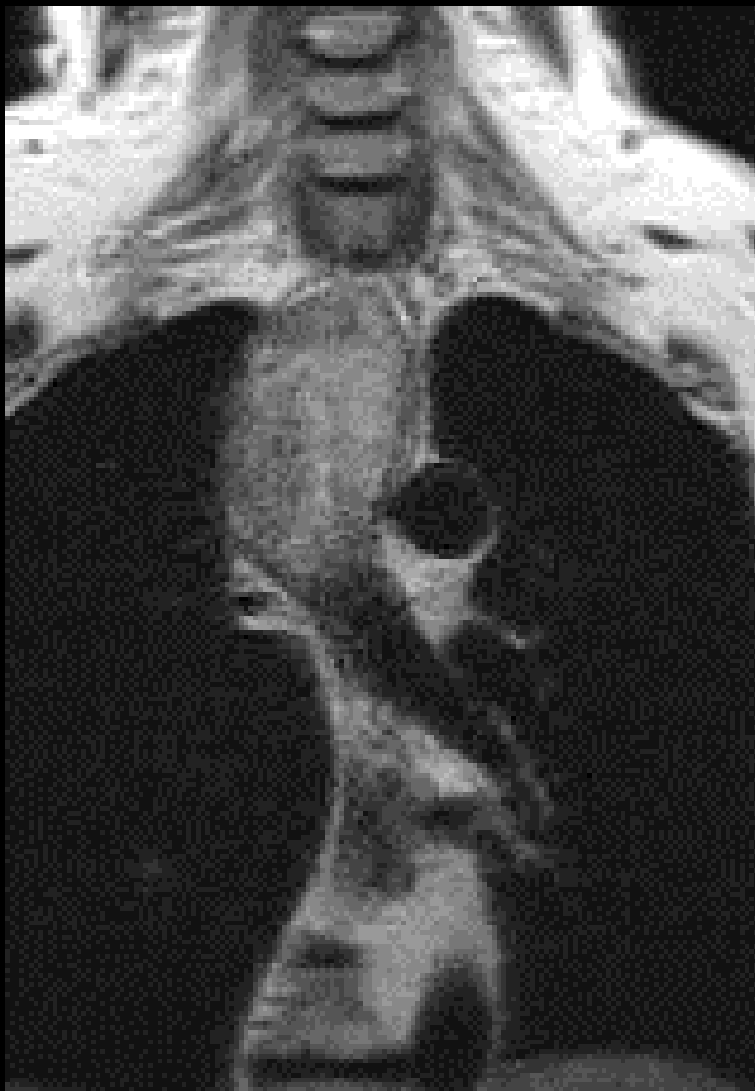
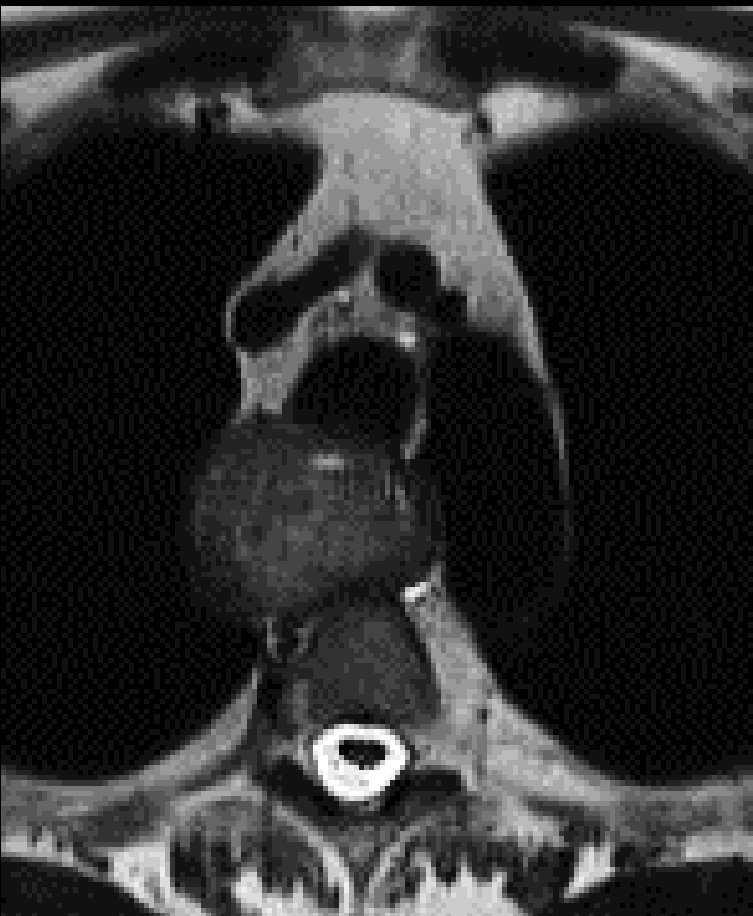




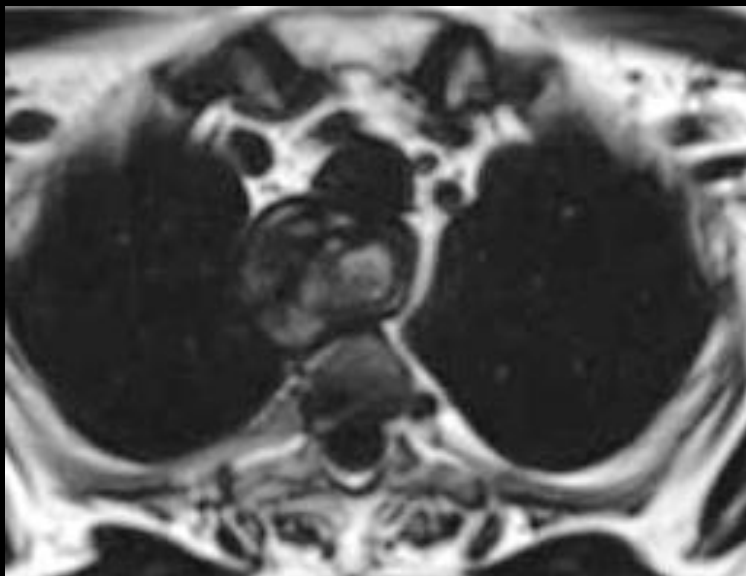
scanner du 28 06 2019

. le scanner montre une **masse encapsulée endoluminale** de l'oesophage à contenu hétérogène avec **nette prédominance de tissu adipeux** et prise de contraste hétérogène après injection . Le pôle supérieur de la masse vient au contact de la paroi trachéale postérieure (flèche jaune) et correspond en densité à la capsule de la lésion





. l'IRM confirme la présence d'éléments liquides intra et extra cellulaires au sein de la lésion



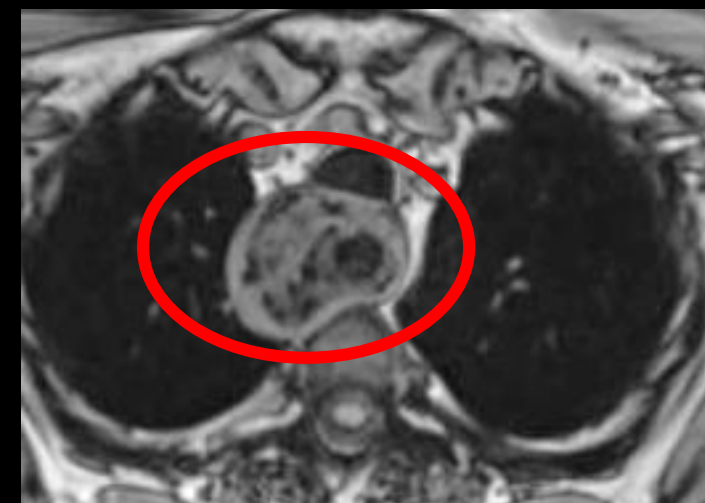
Dixon fat



Dixon water

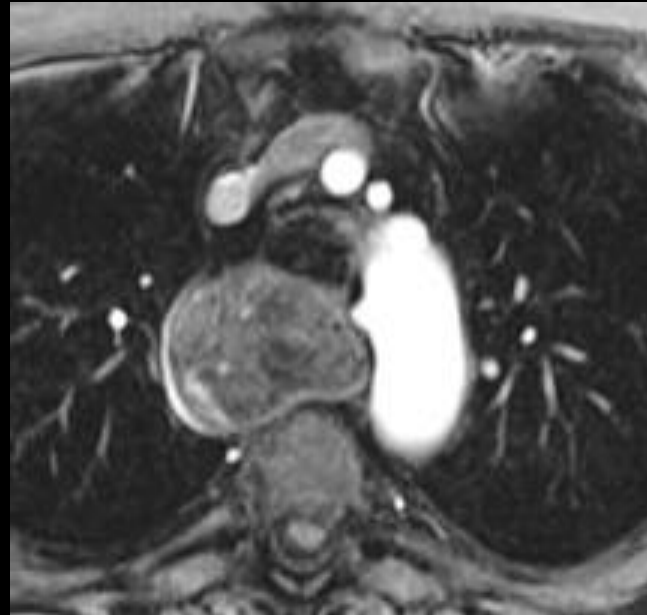


Dixon in

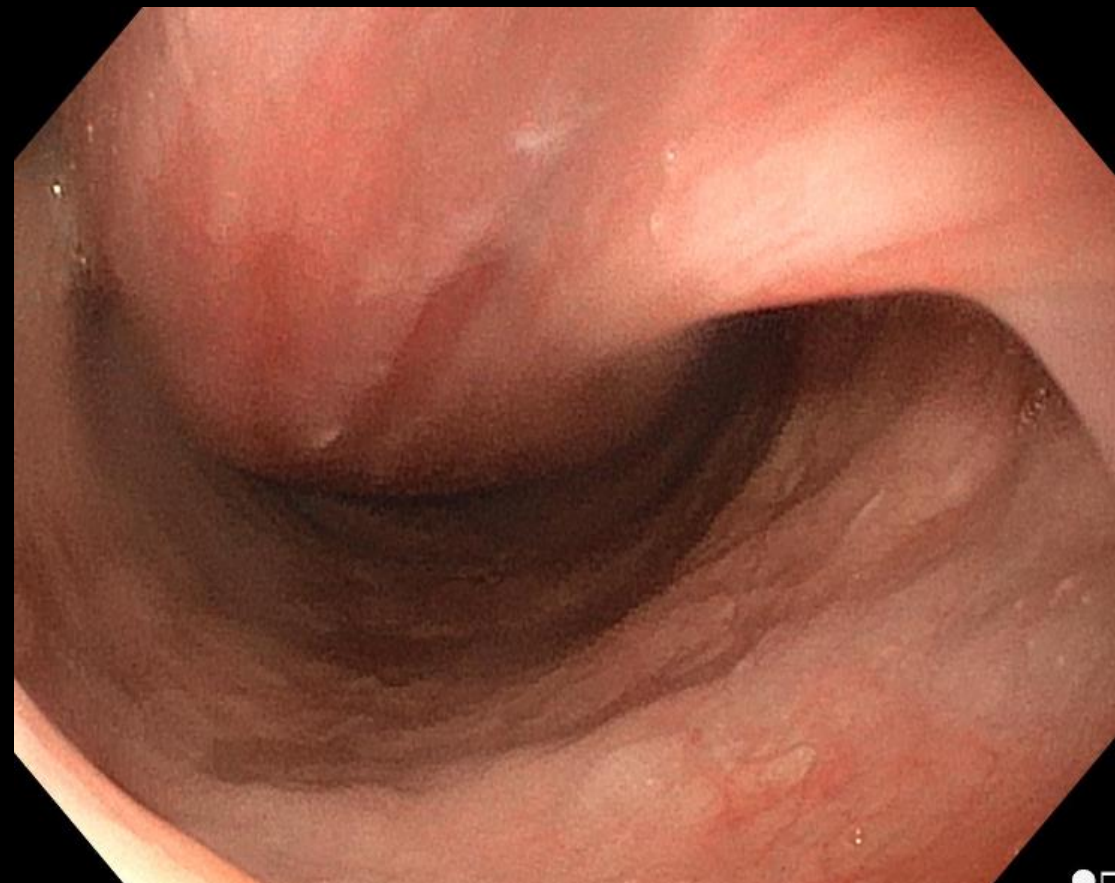
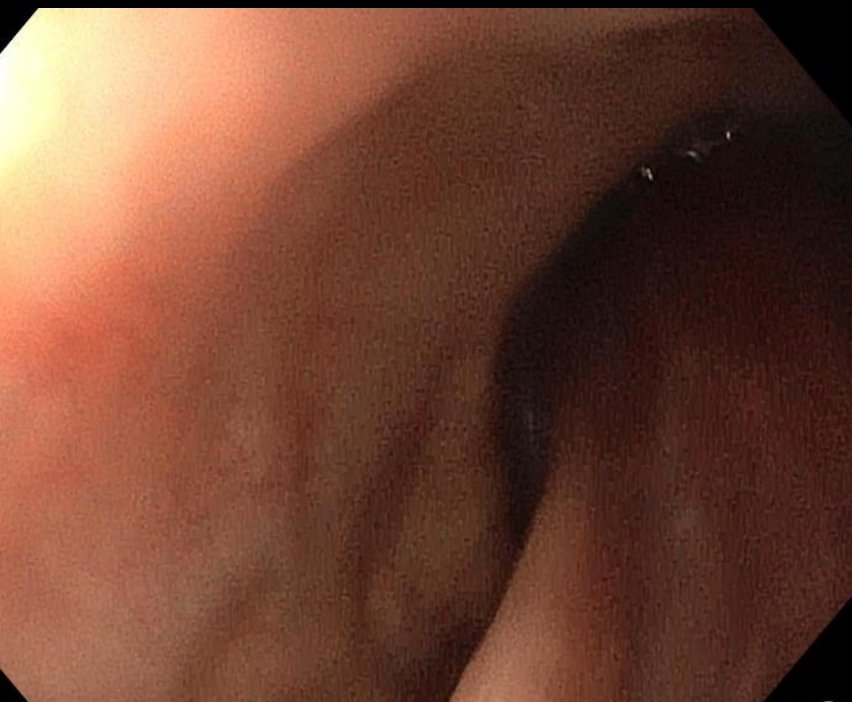


Dixon opp

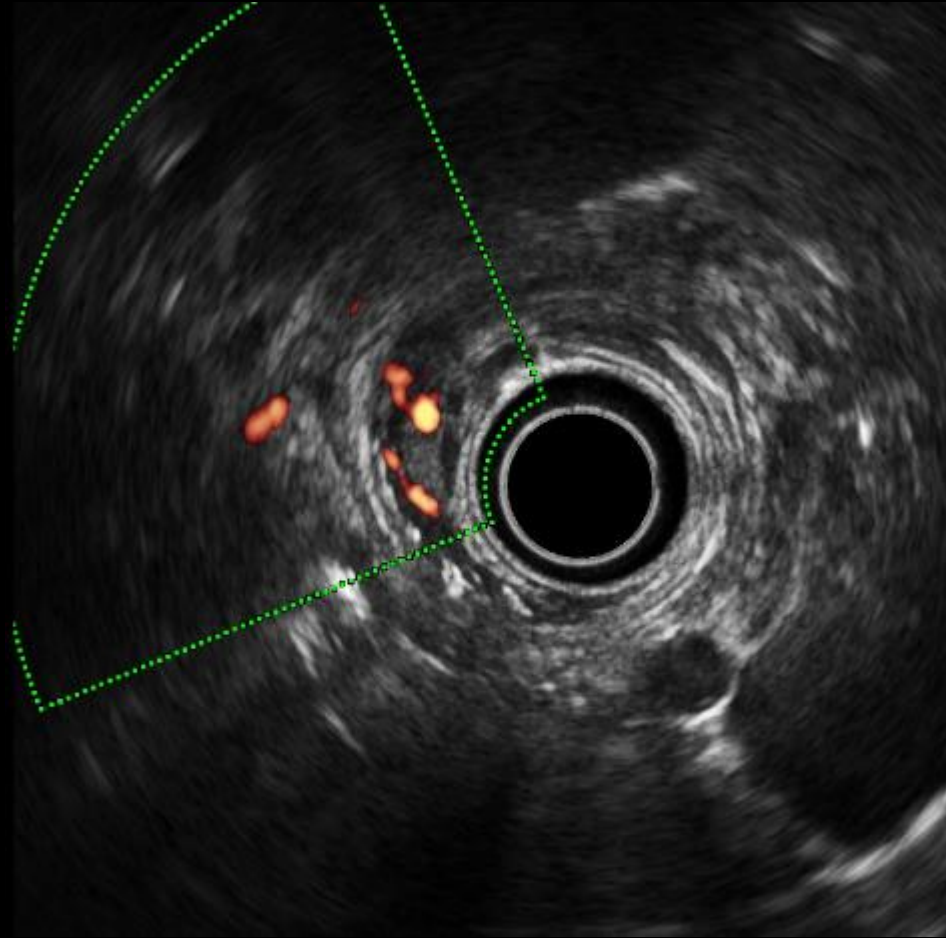
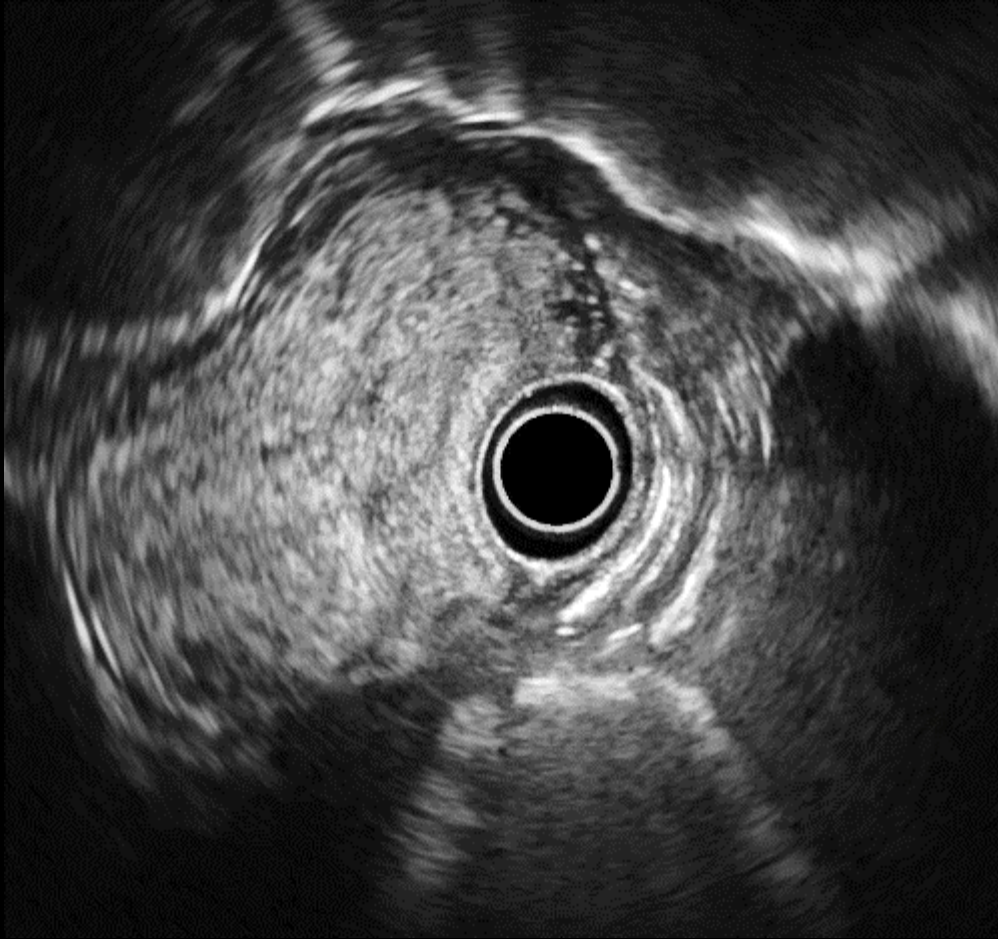
. l'IRM confirme la présence de plages de tissu à contenu lipidique élevé mêlées à des plages de tissu à contenu non lipidique , à l'origine de la chute de signal sur les images en opposition de phase



. la prise de contraste au sein de la lésion est modérée , sur la séquence pondérée T1 avec suppression du signal de la graisse , après injection de gadolinium



. une endoscopie est pratiquée qui confirme le caractère sous-muqueux de la totalité de de la lésion



. l'écho endoscopie montre l'homogénéité de la lésion , son caractère hyperéchogène reflétant sa richesse en composés lipidiques et confirme son caractère encapsulé ; le codage coloré des flux montre les structures vasculaires au niveau du pédicule

Examen histologique d'une biopsie d'une lésion sous-muqueuse oesophagienne

Renseignements cliniques :

Lésions sous-muqueuse du tiers supérieur de l'oesophage mesurant 5 cm de diamètre et 10 cm de hauteur, bien circonscrite, en battant de cloche.

Aspect évoquant en priorité un polype fibre-vasculaire.

Le matériel se compose de quatre à cinq fragments millimétriques ayant intéressé une lésion constituée majoritairement d'une trame collagène fibreuse sur laquelle se disposent des éléments fusiformes sans dispositif architectural particulier. Les cellules présentent des cytoplasmes mal définis avec un noyau ovoïde discrètement hyperchromatique. On note de rares atypies plus marquées avec des noyaux augmenté de volume, avec nucléole visible et membrane nucléaire irrégulière. Il n'est pas observé de mitose.

Il s'y associe quelques éléments adipocytaires matures de taille variable largement dissociés par le stroma fibreux. Absence de lipoblaste.

La vascularisation de la lésion est peu abondante représentée par quelques capillaires fins tapissés d'un endothélium sans atypies.

L'ensemble s'accompagne de quelques éléments inflammatoires essentiellement représentés par des mastocytes.

des adipocytes.

L'étude immunohistochimique montre une positivité nucléaire de MDM2 (IF2) de très rares éléments atypiques, à côté d'une positivité de quelques noyaux de cellules de type endothélial.

Il existe également une positivité diffuse du CD 34 (Qbend 10).

On ne relève pas d'expression significative de la protéine CDK4 (DCS-31)

La PS 100 (polyclonal) est exprimée par les adipocytes et par quelques éléments à noyau dystrophique.

Conclusion :

Lésion de diagnostic non évident, associant un contingent de cellules fusiformes avec quelques atypies nucléaires focales et une expression très focale de MDM2 et un contingent d'adipocytes matures.

Sur ce matériel biopsique, il est difficile d'exclure formellement une tumeur adipocytaire atypique / liposarcome bien différencié qui sera à rechercher sur la pièce d'exérèse.

Le matériel est adressé pour avis au Dr A V; Decouvelaere Cypath Villeurbanne

INTERVENTION : Exérèse par cervicotomie

AG, ligasure Sonde NIM Sonde NG et pince bipolaire

Cervicotomie oblique le long du SCM. Section du plathysma; section de l'omohyoïdien et Ligasure des veines thyroïdiennes.

On se porte sur le rachis puis on dégage largement l'oesophage et le pharynx. Large oesophagotomie suspendue, contrôle du pied d'implantation sur la face antéro latérale gauche. Suspension du polype par deux gros points en X de soie. Section du pied d'implantation et traction du polype qui nécessite d'ouvrir encore un peu l'oesophagotomie.

Suture de la muqueuse du pied d'implantation par surjet de PDS 4/0.

Fermeture de l'oesophage en deux plans muqueux et musculaire par surjet de PDS 4/0.

Une lame de Delbet sortant en avant du thorax.

Fermeture de la cervicotomie par surjet du plathysma et agrafes sur la peau.

EXAMEN HISTOLOGIQUE DE PRELEVEMENTS DIGESTIFS

Renseignements cliniques : Polype endoluminal de l'oesophage

EXAMEN MACROSCOPIQUE

Exérèse polypoïde mesurant 9 × 7,2 × 4,2 cm, pesant 134 g, adressée à l'état frais. Photographie. Congélation. Limites chirurgicales (pied du polype) encrées en bleu. La lésion est finement encapsulée, bien limitée, molle, jaunâtre, fibroadipeuse à la coupe, sans remaniement nécrotico-hémorragique. Prélèvements : rapports tumeur tranche de section chirurgicale (A, B) échantillonnage tumeur (C-J), reprise (K-R).



EXAMEN MICROSCOPIQUE

L'examen microscopique montre une lésion bordée par un revêtement malpighien pluristratifié bien différencié sans dysplasie. L'axe du polype concerne un tissu fibro conjonctif et myxoïde largement parsemé d'adipocytes éparpillés, matures, sans atypie cytonucléaire ni mitose. Il s'y associe quelques

faisceaux collagènes et un infiltrat inflammatoire abondant riche en lymphocytes, plasmocytes et rares polynucléaires neutrophiles et éosinophiles. Les plasmocytes et mastocytes sont parfois nombreux. L'infiltrat inflammatoire lymphocytaire est tantôt diffus tantôt sous forme de petits amas lymphoïdes, plus particulièrement en périphérie de la lésion sous le revêtement muqueux (blocs O). Un prélèvement montre une prolifération lymphoïde histiocytaire plus dense accompagnée d'adipocytes atypiques, au cytoplasme pluri vacuolisé, avec certaines vacuoles encochant un noyau irrégulier et augmenté en taille (bloc MK). Absence de nécrose tumorale.

La lésion est d'exérèse complète avec une marge minimale de 0,7 cm.

ÉTUDE IMMUNOHISTOCHEMIQUE SUR COUPES EN PARAFFINE

Automate benchmark : HMGA2 (Anti-HMGA2 - polyclonal - Biocheck - ref.59170AP - 1 :250) MDM2 (Anti-MDM2 - clone IF2 - Zymed Lab./Thermo Scientific - 1:200)

Présence d'une expression hétérogène de MDM2 et HMGA2.

A noter la présence d'une amplification du gène MDM2 par FISH (cf examen 9125703536).

Au total, la confrontation des données morphologiques et immunohistochimiques permet de retenir le diagnostic de liposarcome bien différencié polypoïde de l'œsophage. Cette lésion, anciennement dénommée « polype fibrovasculaire géant de l'œsophage » est reclassée depuis la mise en évidence d'une amplification du gène MDM2 (cf Graham RP et al, Modern Pathol 2017;31:337-42 et Molimard C et al, Annales de Pathologie 2019;39:221-6).

CONCLUSION ŒSOPHAGE POLYPE ENDOLUMINAL (polypectomie) : la confrontation des données morphologiques et immunohistochimiques permet de retenir le diagnostic de liposarcome bien différencié de l'œsophage, avec amplification du gène MDM2. Exérèse R0.

Enregistrement RePPS. Selon les recommandations OMS 2013, il est préconisé que les modalités de la prise en charge de ces lésions soient discutées dans les centres spécialisés. En France, la liste des réunions de concertation pluridisciplinaire (RCP) est disponible sur le site NetSarc à l'adresse suivante : www.netsarc.sarcomahcb.org ».

Le polype géant fibrovasculaire de l'œsophage

Le polype géant fibrovasculaire de l'œsophage était une entité rare, décrite depuis 1957, bénigne et typique. Cette lésion était **facilement** reconnaissable sur ses aspects macroscopiques et microscopiques (cf cas compagnons à la fin de .cette présentation)

Cependant, de récentes études ont remis en cause son existence avec la mise en évidence d'une **amplification du gène MDM2**, en faveur du diagnostic de **liposarcome bien différencié**..

Secondairement, des études immunohistochimiques et d'hybridation in situ en fluorescence ont respectivement mis en évidence une **surexpression de la protéine MDM2, secondaire à une amplification du gène MDM2**, ayant permis de reclasser la lésion en **liposarcome bien différencié de type sclérosant mature**.

La recherche d'un contingent indifférencié est indispensable pour **ne pas méconnaître un liposarcome dédifférencié**, sarcome de haut grade de malignité et de moins bon pronostic.

Polypes œsophagiens : le polype géant fibrovasculaire de l'œsophage n'existe plus !

Ann Pathol. 2019 Jun;39(3):221-226. doi: 10.1016/j.annpat.2019.02.011. Epub 2019 Apr 16.

[Oesophagus polyps: Giant fibrovascular polyp of the oesophagus disappears!]

[Article in French]

Molimard C¹, Vuitton L², Boulahdour Z³, Koch S², Chaigneau L⁴, Mathieu P⁵, Valmary-Degano S⁶.

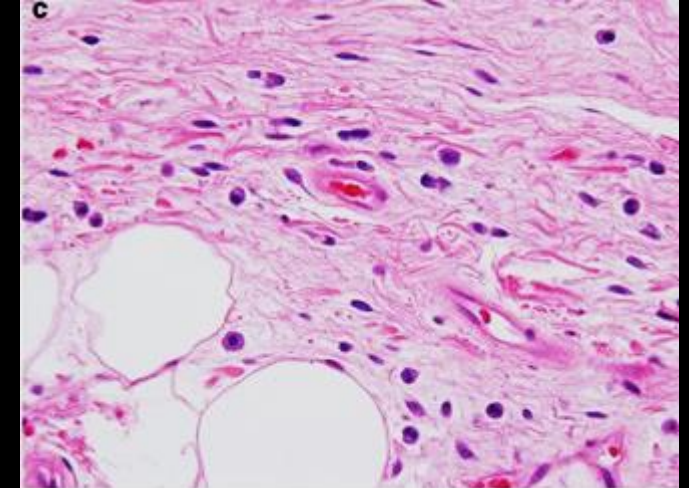
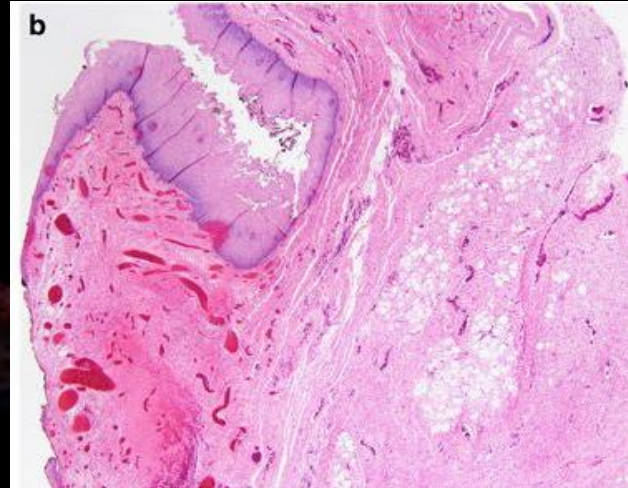
Polypoid fibroadipose tumors of the esophagus: 'giant fibrovascular polyp' or liposarcoma? A clinicopathological and molecular cytogenetic study of 13 cases.

Graham RP^{1,2}, Yasir S¹, Fritchie KJ¹, Reid MD³, Greipp PT², Folpe AL¹.

Longtemps considérés comme des proliférations réactionnelles non néoplasiques.

Réexamen de 13 cas de polypes géants fibro-vasculaires de l'œsophage avec évaluation du statut MDM2. : 1 lipome, 5 polypes géants fibro-vasculaires , 3 liposarcomes bien différenciés , 3 liposarcomes dédifférenciés

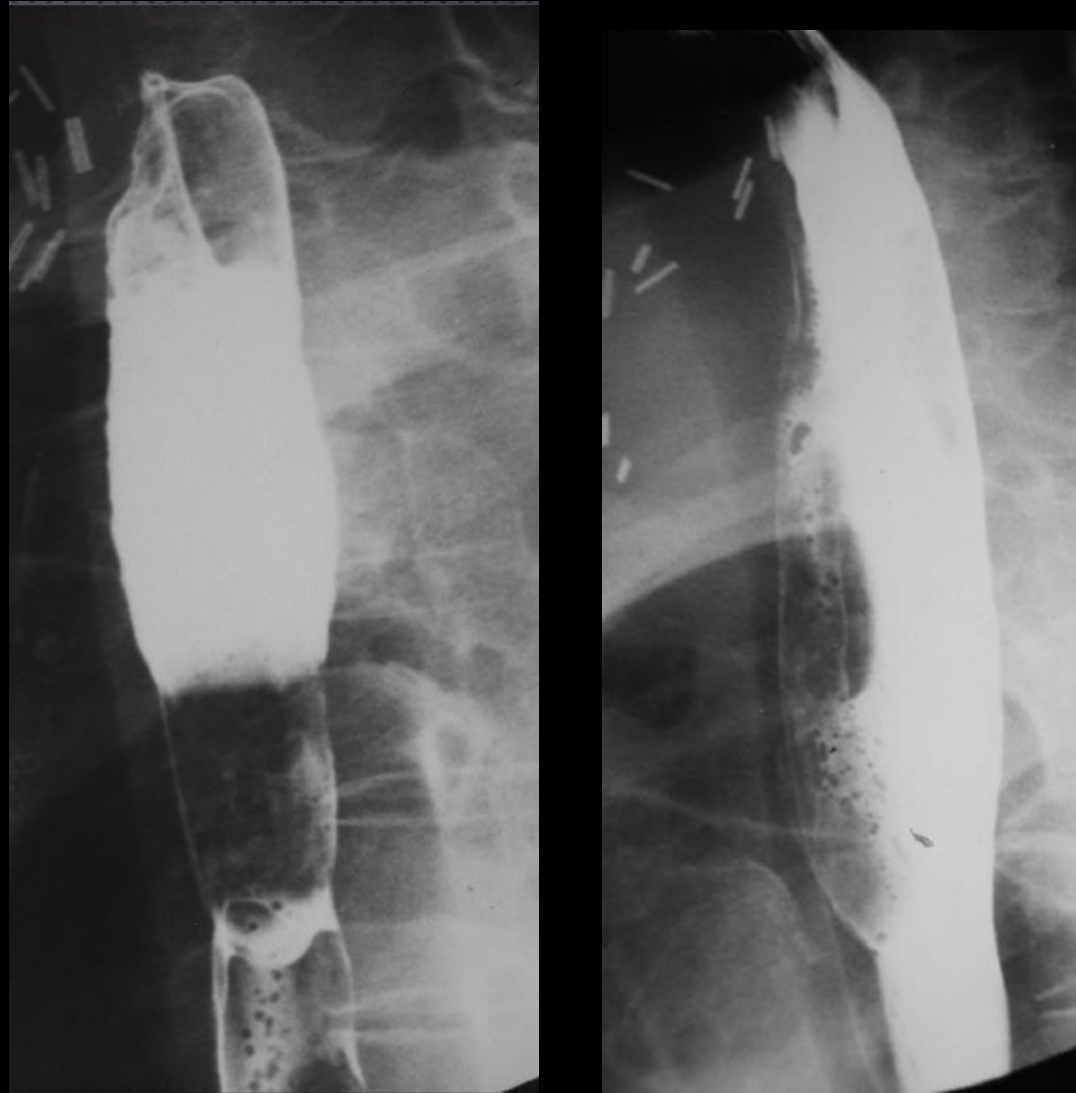
2 patients morts de leur atteinte oesophagienne dont un avec des métastases hépatiques



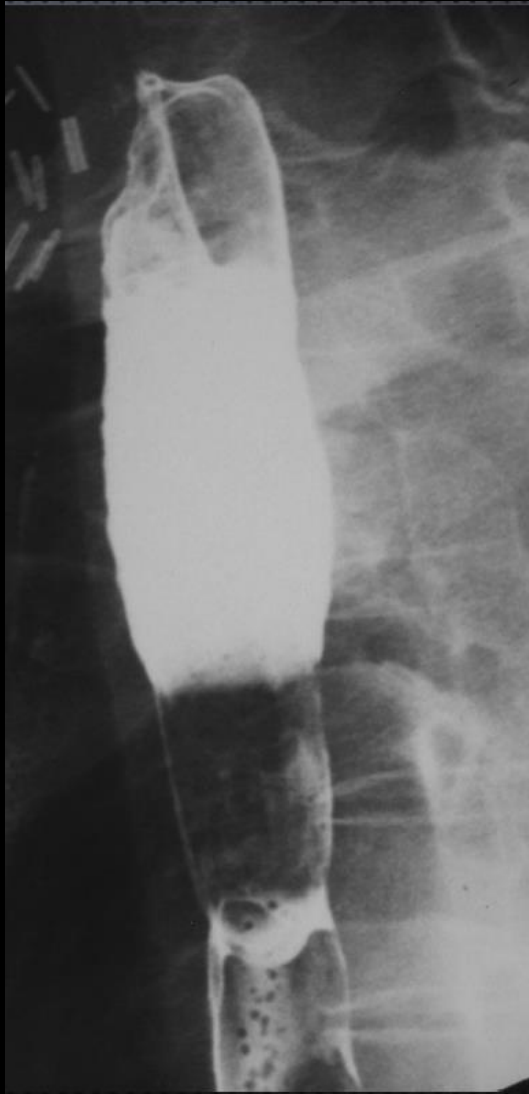
quelques cas compagnons de polypes géants fibro-inflammatoires de l'œsophage avant le concept actuel de statut MDM2

dysphagie intermittente et
sialorrhée gênante chez une
femme de 55 ans
antécédent de chirurgie
thyroïdienne

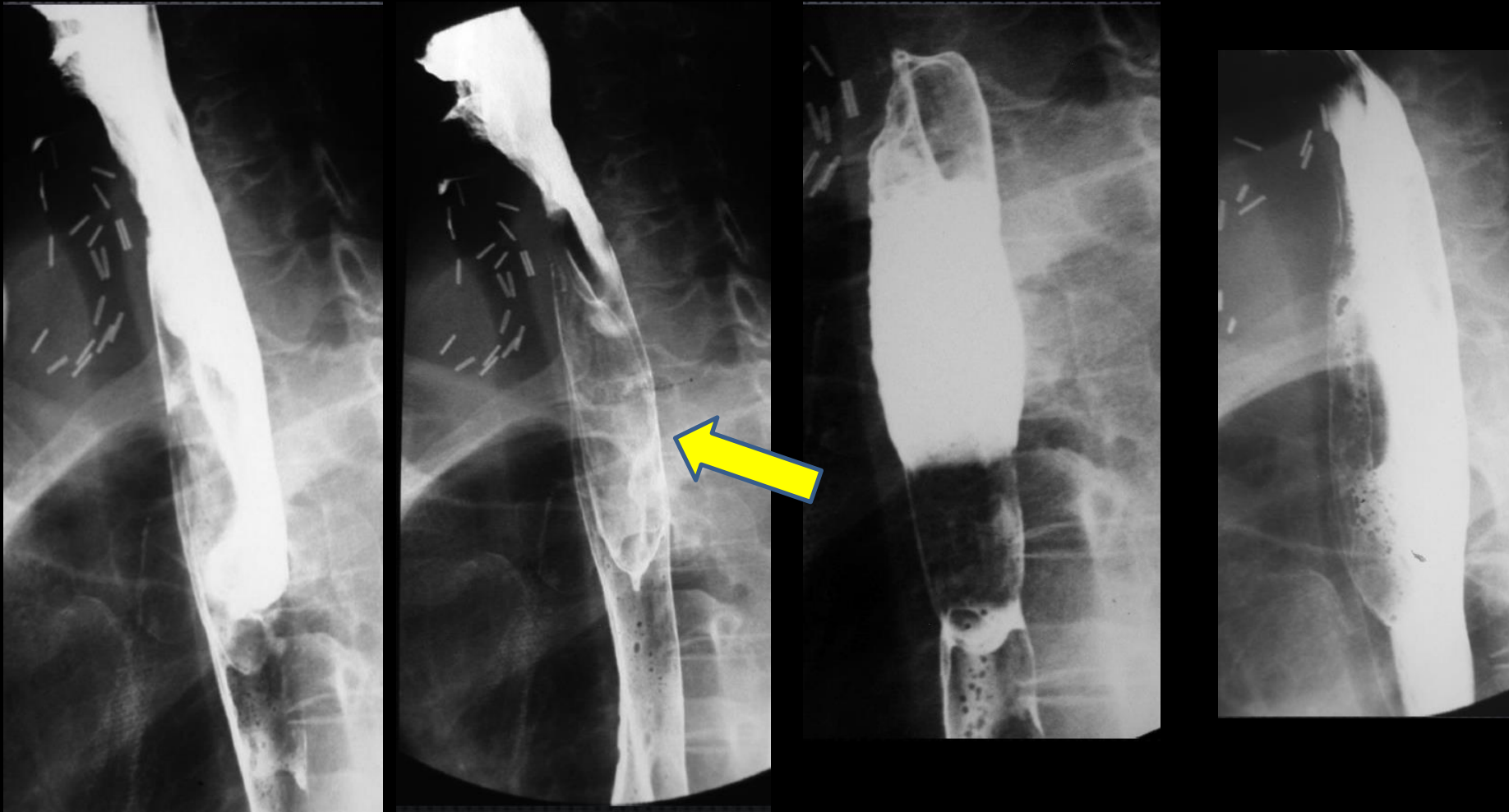
quels sont les éléments
sémiologiques significatifs à
retenir sur ces images de
transit œsophagien en double-
contraste



obs. Pr Gérard Schmutz CHU Sherbrooke



la lecture des images et leur "interprétation" ne peuvent pratiquement être faites qu'avec la connaissance de l'aspect macroscopique de la lésion en cause (comme c'est souvent le cas , en radiographie par projection comme en imagerie en coupes)



la juxtaposition des 4 images vous aide peut-être dans votre réflexion diagnostique mais si vous avez la chance d'être jeune et si la baryte reste pour vous un mystère puisque vous n'en avez jamais vu (ni bu !), il vous reste 2 solutions

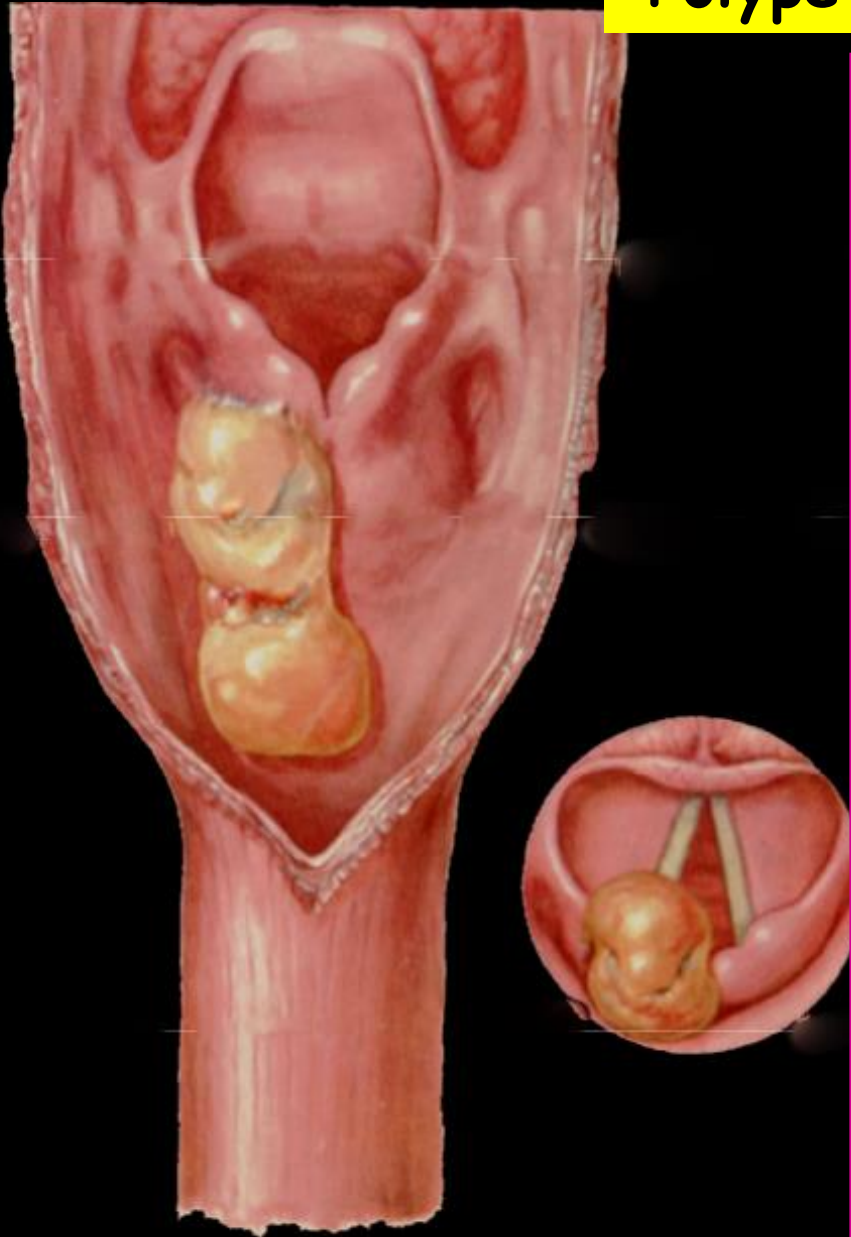


soit chercher la plus belle image, celle qui montre les éléments les plus significatifs:

- il s'agit d'une lésion endoluminale, souple et rattachée à sa partie supérieure par un **pédicule inséré sur la face postérieure du tractus laryngé**

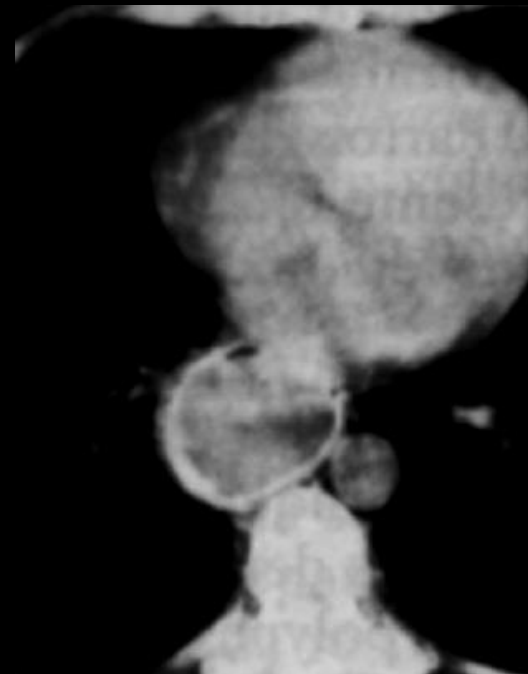
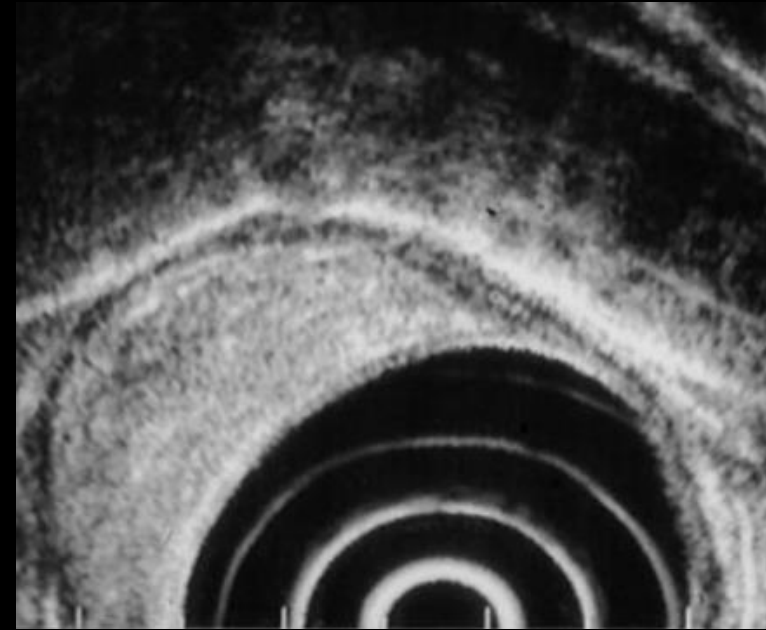
- la transparence de la lésion malgré son volume : notre œil densitométrique nous fait en déduire la nature en grande partie graisseuse de son contenu

Polype fibrovasculaire de l'œsophage

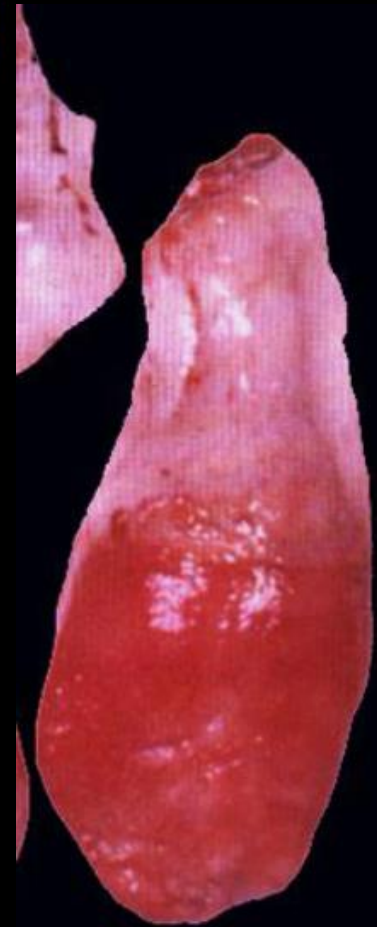
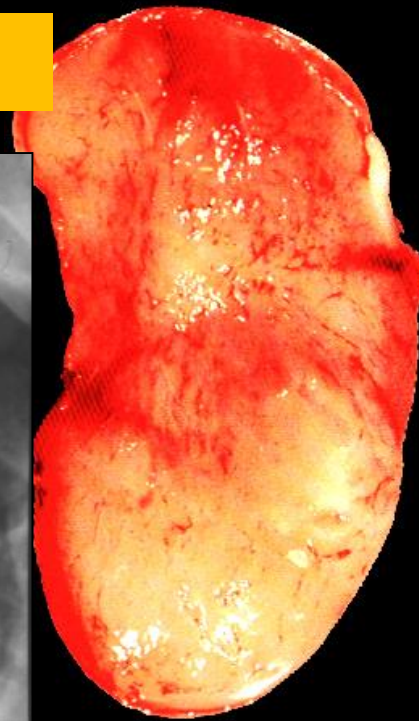


- Développé aux dépens du tissu fibreux, des vaisseaux et de la graisse (angiofibrolipome) de la sous-muqueuse au niveau pharyngo-œsophagien
- Il peut se pédiculiser , se développer en longueur dans la lumière oesophagienne en raison des sollicitations mécaniques dues au péristaltisme et devenir volumineux, voire géants
- Ils peuvent, lorsqu'ils se prolabent dans la lumière laryngo-trachéale, entraîner la **mort par asphyxie**

- Développé aux dépens du tissu
- Rechercher la présence de graisse au sein de la lésion en scanner, en IRM ou en **échoendoscopie** (hyperéchogénicité du tissu adipeux)
- Exérèse chirurgicale nécessaire pour affirmer la bénignité et éviter un accident asphyxique par regurgitation suivie d'une inhalation laryngo-trachéale



cas compagnon n° 1 Dr Pierre Bret Lyon



Homme de 66 ans, .Dysphagie lentement progressive,
Prédominante sur les solides, .Perte de 2 kg en 3 mois

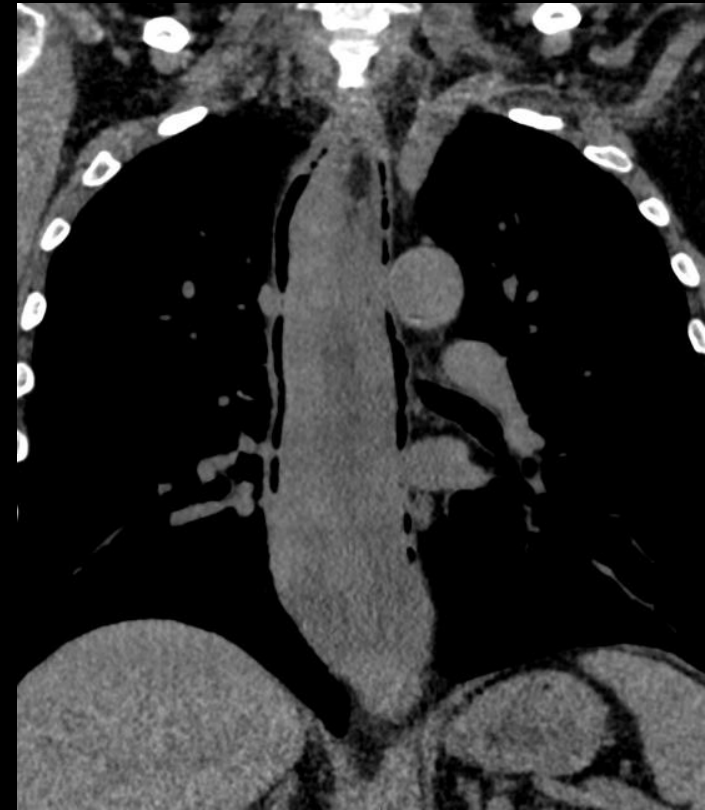




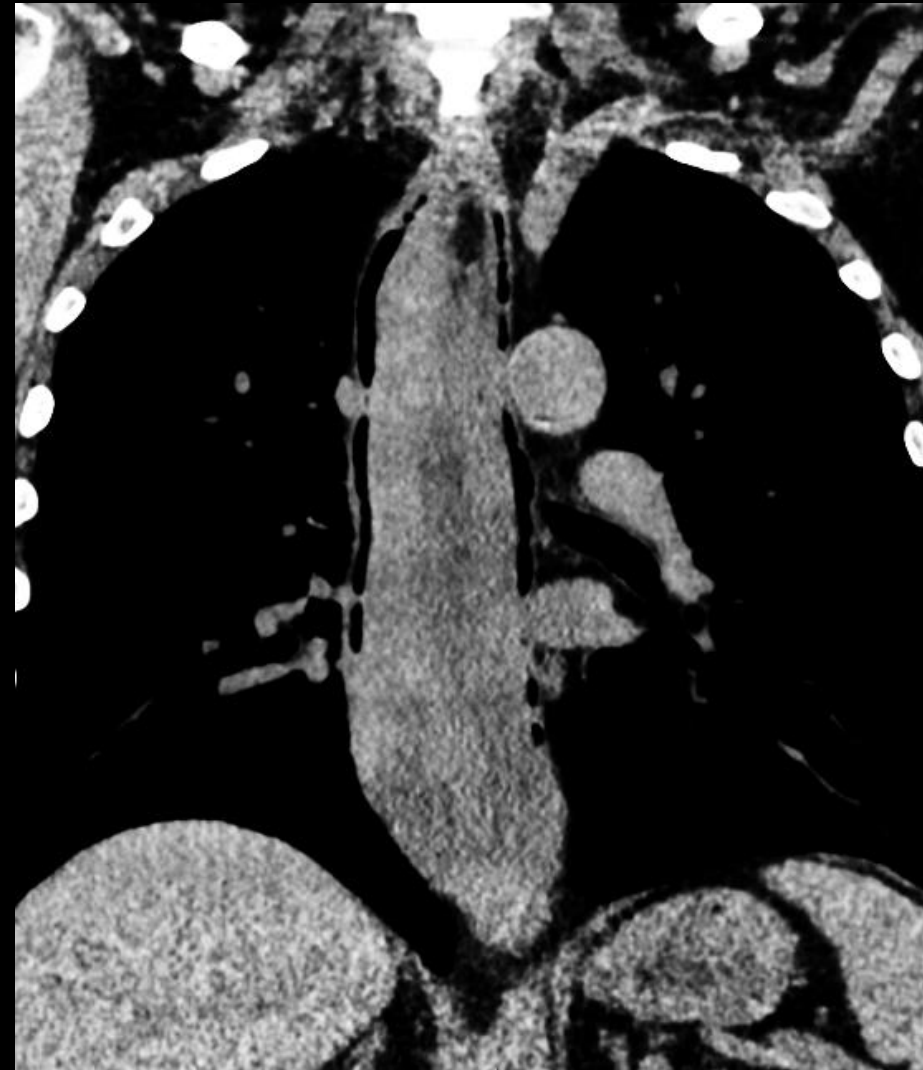
TOGD:

- processus expansif oblong intraluminal , pédiculé et rattaché à la partie basse de la paroi postérieure du larynx,

- la densité radiographique faible par rapport au volume de la lésion endoluminale traduit la présence d' un contingent graisseux lésionnel important.



le scanner comme l'échoendoscopie confirment la présence d'un axe graisseux central.



le scanner comme l'échoendoscopie confirment la présence d'un axe graisseux central.

Levine M.S., Buck J.L., Pantongrag-Brown L., Buetow P.C., Hallman J.R., and Sobin L.H.:

Fibrovascular polyps of the esophagus: clinical, radiographic, and pathologic findings

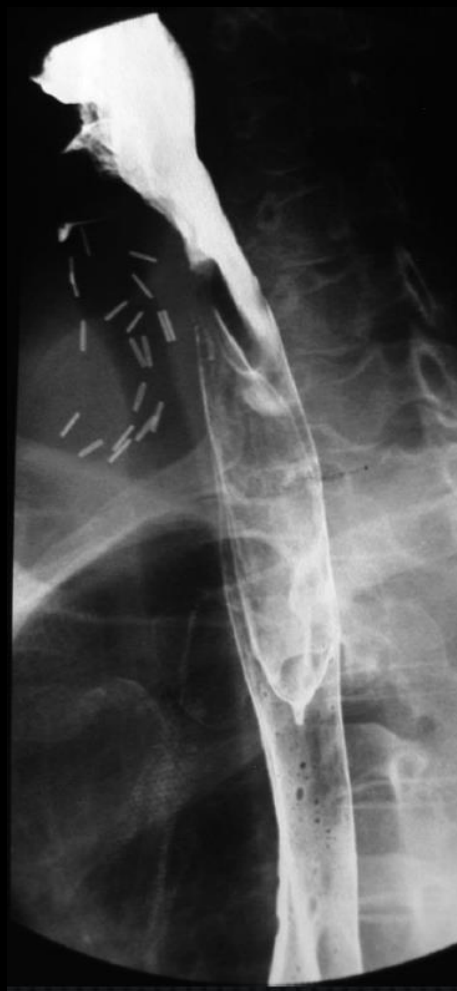
in 16 patients. AJR Am J Roentgenol 1996; 166: pp. 781-787

Clinique	Résultats
Age	56 ans
Femme	56%
Symptôme	100%
Dysphagie	87%
Respiratoire (toux, stridor)	25%
Douleur (épigastrique, rétrosternal)	13%
odynophagie	6%

Levine M.S., Buck J.L., Pantongrag-Brown L., Buetow P.C., Hallman J.R., and Sobin L.H.: **Fibrovascular polyps of the esophagus: clinical, radiographic, and pathologic findings in 16 patients.** AJR Am J Roentgenol 1996; 166: pp. 781-787

Radio de thorax	fréquence
Anormale	44%
FACE: Déplacement latéral de la ligne para-azygos-oesophagienne,	31%
PROFIL: Augmentation de la densité des tissus mous rétrotrachéaux et déplacement antérieur de la trachée,	13%

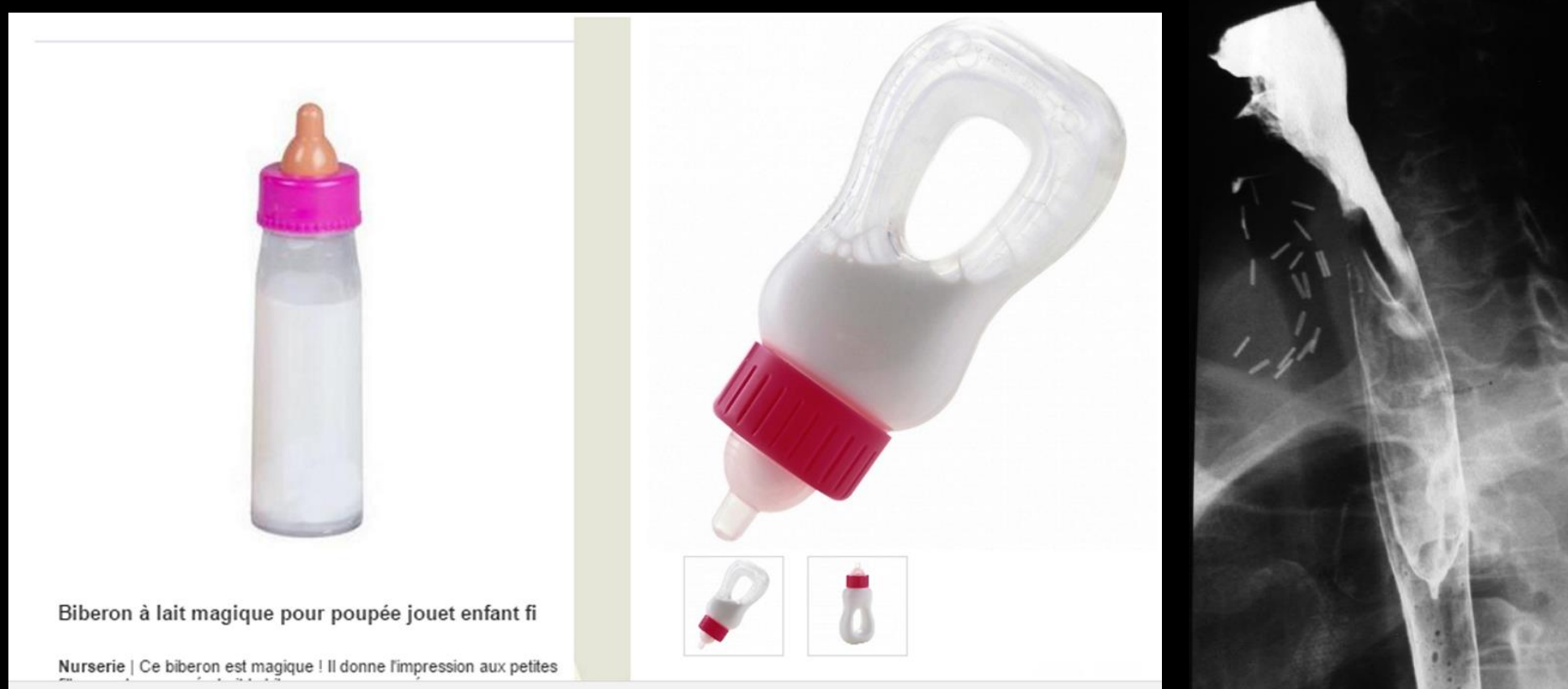




Question subsidiaire :

comment peut-on expliquer les
aspects observés en double
contraste





Vous, vos filles ou vos petites filles ont surement joué avec ce biberon magique qui calme les poupées..

la double paroi du biberon permet au liquide rendu "couvrant" par des additifs "tensio-actifs", de tapisser par un mince film homogène et régulier les 2 parois . La technique double contraste utilise aussi des agents "mouillants" pour créer un mince film opaque sur chaque surface épithéliale (surface du polype et paroi oesophagienne en regard , base de la mucographie en distension des opacifications "en double contraste)