



ROYAUME DU MAROC  
*Université Mohammed V - Rabat*  
*Faculté de Médecine et de Pharmacie*  
RABAT



Année 2021

N°: MS1372021

## Mémoire de fin d'études

Pour L'obtention du Diplôme National de Spécialité  
en : «**GYNECOLOGIE – OBSTETRIQUE**»

Intitulé

# **FIBROMATOSE DESMOIDE DU SEIN A propos d'un cas et revue de la littérature**

Présenté par :

**Docteur Karima EL MATAR**

Sous la direction du

**Professeur Mounia YOUSFI**

# Remerciements

**A MON PROFESSEUR ET DIRECTEUR DE MÉMOIRE,**

**MADAME EL YOUSSEFI MOUNIA**

**PROFESSEUR DE GYNÉCOLOGIE OBSTÉTRIQUE.**

Durant nos années de résidanat, nous avons eu la chance de vous avoir comme enseignante et encadrante malgré vos multiples sollicitations.

Votre abord facile, votre franc parlé, votre démarche scientifique et votre grande expérience en gynécologie obstétrique ont forcé notre admiration.

Chère maitre, veuillez trouver ici l'expression de notre profond respect.

**A MES MAITRES : PR.SBARGACHE ,PR.A.ANSARI, PR.K.FATHI**

Il m'est impossible de dire en quelques mots ce qu'on vous doit, votre dynamisme et votre sérieux dans l'exercice de votre métier, tellement inspirant et motivant, pour communiquer le désir d'offrir le meilleur de nous-mêmes.

J'espère avoir été à la hauteur de votre confiance et de vos attentes.

Veuillez trouver ici, cher maitre, le témoignage de ma vive gratitude, de mes sentiments de respect les plus distingués et de ma haute considération.

## Table des matières

Introduction Générale.....	1
CHAPITRE 1 : RAPPELS EMBRYOLOGIQUES ET ANATOMIQUES .....	3
I. Embryologie.....	4
II. Anatomie .....	8
III. Vascularisation de la glande mammaire .....	10
IV. Le Drainage lymphatique.....	12
CHAPITRE 2:HISTORIQUE -EPIDEMIOLOGIE -ETIOPATHOGENIE .....	15
I. Historique .....	16
II. Epidémiologie .....	16
CHAPITRE 3 : DIAGNOSTIC .....	20
I. Diagnostic positif .....	21
A. La clinique .....	21
B. Para clinique.....	21
II. Diagnostic Différentiel .....	25
CHAPITRE 4 : TRAITEMENT ET PRONOSTIC .....	26
I. Chirurgie.....	27
II. La radiothérapie .....	27
III. L'hormonothérapie .....	28
IV. Pronostic .....	28
CHAPITRE 5 : CAS CLINIQUE .....	29
I. Observation.....	30
II. Discussion.....	32
Conclusion.....	35
Bibliographie .....	37

## Introduction Générale

La fibromatose desmoïde du sein est une maladie exceptionnelle et moins fréquente qui fait semblant d'être une néoplasie mammaire sur le plan clinique et sur le plan radiologique.

Elle se caractérise par une malignité locale qui tend à infiltrer et à récidiver.

Pour poser un diagnostic positif, il faut se baser notamment sur l'étude anatomopathologique. Sur le plan histologique, l'apparence bénigne différenciée avec la méchanceté de récidiver localement. Tous ces indices portent des peines de faire un constat médical différentiel de la fibromatose mammaire avec la néoplasie du sein.

La chirurgie reste le traitement de base des fibromatoses mammaires. Dans certains cas on peut utiliser la radiothérapie comme une alternative thérapeutique et aussi un complément thérapeutique tel que l'hormonothérapie.

Au cours de mon cursus de résidanat en gynécologie-obstétrique, j'ai rencontré un cas d'une patiente pour laquelle le diagnostic de fibromatose desmoïde a été posé avec une revue de la littérature médicale. Après rappel anatomique et historique, mon travail a pour objectif de constituer un outil pratique de diagnostic clinique et paraclinique et de prise en charge permettant de mieux cerner cette pathologie.

Les tumeurs desmoïdes ou fibromatoses agressives sont des tumeurs mésenchymateuses bénignes qui se développent dans les plans interfasciaux et aponévros-musculotiques.

Pour la première fois la description de ces tumeurs est faite par John MacFarlane en 1832 à propos de deux cas de tumeurs fibroblastiques localisées à la paroi abdominale.

Les tumeurs desmoïdes du sein se développent au niveau du tissu mammaire ou bien du muscle grand pectoral. Leur apparence macroscopique est superposée à l'aspect des tendons c'est pour cela on a donné le nom de tumeurs « desmoïdes ».

La position de ces tumeurs dans le tissu mammaire représente un aspect rare et exceptionnel de cette entité.

Sur le plan histologique il y a un mélange entre deux types de lésions quelque soit inflammatoires ou soit fibro sarcomateuses. [3].

D'après REITAMO [4], les tumeurs desmoïdes abdominales représentent 49%, alors que l'extra-abdominales présentent un taux de 43% et sur les mésentères un taux de 8%.

Les tumeurs extra-abdominales localisées de façon privilégiée au niveau des fesses, des cuisses, les épaules et le cou. Cependant les desmoïdes mammaires sont très rares.

Selon CAMERON, un taux inférieur à 0.2% des desmoïdes mammaire par rapport à l'ensemble des tumeurs mammaires primitives [5,6].

# **CHAPITRE 1 : RAPPELS EMBRYOLOGIQUES ET ANATOMIQUES**

## I. Embryologie

L'embryologie révèle que le sein est une unité double glandulaire et cutanée. Son origine est ectodermique.

A partir de la 4<sup>ème</sup> semaine, la mesure de l'embryon est 8 mm. On a constaté le développement des lignes mammaires qui présente une hypertrophie linéaire et bilatérale de l'ectoderme dès l'aisselle jusqu'à l'aîne.

Le développement des deux lignes du sein sur le trajet de cette crête et qui sont symétriques et localisés au niveau du muscle pectoral.

A la 6<sup>ème</sup> semaine, on observe la disparition de la crête mammaire, alors que les deux bourgeons mammaires persistent et forment l'aréole. Cet état présente la dernière étape de la période embryonnaire.

Au cours du 5<sup>ème</sup> mois, il ya l'invagination à l'intérieur du méso-derme des lignes mammaires donnant 15 jusqu'à 20 allongements en bâtonnets.

Au 7<sup>ème</sup> mois, il ya un creusement d'un canal dans ces allongements, formant l'esquisse de canalisation des galactophores.

Au 8<sup>ème</sup> mois, il ya l'ouverture de ces canaux sur un creux épithélial localisée au niveau de l'aire du prochain mamelon.

En profondeur, les canaux se différencient en unités glandulaires (Figure: 1, 2, 3 et 4).

En fin de période prénatale, le sein est formé par une faible saillie cutanée où il y a les orifices des canaux galactophores

la description de l'aréole c'est une région de l'épiderme qui encadre le mamelon. Cette aréole comprend plusieurs bourgeons de glandes apocrines sudoripares et sébacées.

La survenue d'une anomalie de développement au cours de la période embryonnaire peut se manifester par un sein ou de mamelon surnuméraire.

Dans la période de puberté, la glande se développe d'une façon qu'elle divise le fascia superficialis en deux feuillets et qui refoule avec eux les structures vasculaires et nerveuses. Et ça éclaircie le lien entre la peau et la glande, et la majeure corrélation des vascularisations de la peau et de la glande.

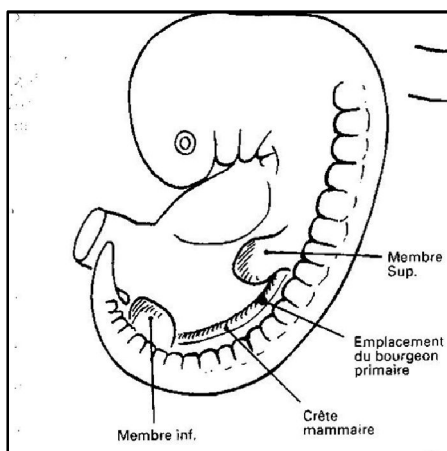


Figure 1 : Le 1<sup>er</sup> développement de la crête mammaire

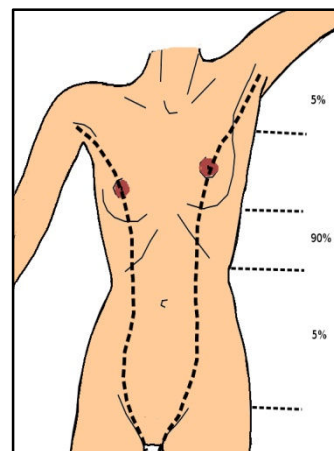


Figure 2 : la crête mammaire

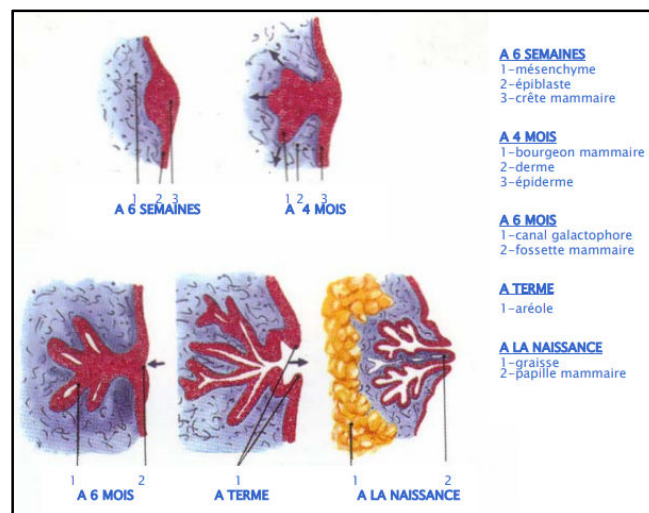
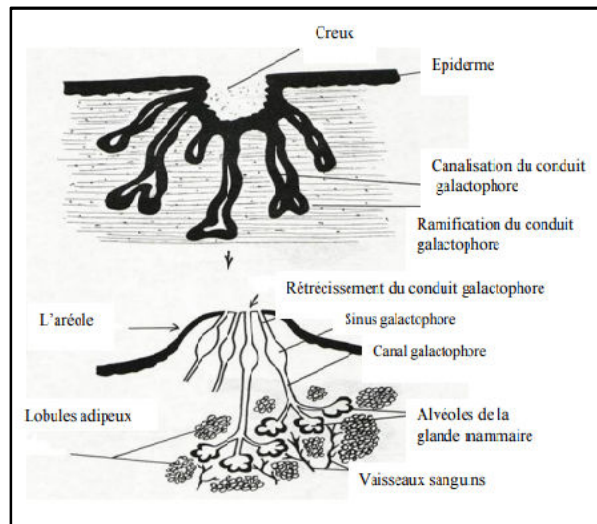


Figure 3 : la Chronologie du développement de la glande mammaire.





**Figure 4 : développement des canaux galactophores.**

## **II. Après la naissance**

La glande mammaire présente une structure incomplète qui persiste au repos jusqu'à la puberté.

On peut constater deux à trois jours après la naissance soit chez le garçon ou la fille, une crise génitale causée par la disparition brutale des oestrogènes maternels qui se manifeste par un état congestif des seins et une pigmentation de l'aréole et une saillie du mamelon.

Une sécrétion lactée transitoire peut être constatée à la naissance due à la division des canaux galactophores principaux.

## **III. Etape pubertaire, et A l'adolescence**

Dans la période pré-pubertaire on observe une augmentation légère de la ramification des canaux galactophores et aussi de la lobulation à partir du tissu conjonctif.

La puberté engendre quelques changements morphologiques tel que :

- L'accroissement du volume du sein par une augmentation du tissu graisseux et du tissu mammaire.

- L'aréole qui s'élargit et prend une coloration rosée; avec une saillie du mamelon.

La sécrétion des œstrogènes stimulent la croissance et la multiplication des canaux aux premiers cycles ovulatoires.

Alors que le développement du tissu glandulaire, des lobules et des alvéoles se fait sous l'action de la progestérone.

Sans oublier que le parenchyme de soutien se développe au fur et à mesure des menstruations avec une congestion de la peau sous l'influence hormonale.

Dans chaque cycle menstruel, la glande mammaire supporte des changements en fonction des modifications des concentrations des hormones (œstrogènes et de progestérone) et qui demeurent minimales parce que la croissance du sein se continue lors de la première grossesse avec construction des éléments nécessaires à la lactation.

Un canal galactophore se scinde successivement afin de former, dans les lobules, les canaux galactophores intra lobulaires où s'ouvrent plusieurs acini.

Les lobules sont formés par les acini et le tissu conjonctif intra lobulaire.

L'ensemble des lobules drainés par un canal galactophore forme un lobe. Il y a à peu près une vingtaine de lobes par chaque glande mammaire.

#### **IV. En période de gestation et de lactation**

Une modification avec augmentation de volume du sein à l'état gravide ; Le mamelon devient saillant, avec une pigmentation de l'aréole et qui prend un aspect grenu. Cet aspect grenu spécifique de la grossesse et de la lactation, et c'est une saillie des tubercules de Morgagni ou de Montgomery.

#### **V. Après la ménopause**

Le sein s'atrophie néanmoins le volume ne régresse pas constamment, parfois ce volume peut se corriger par l'augmentation du tissu adipeux.

## II. Anatomie

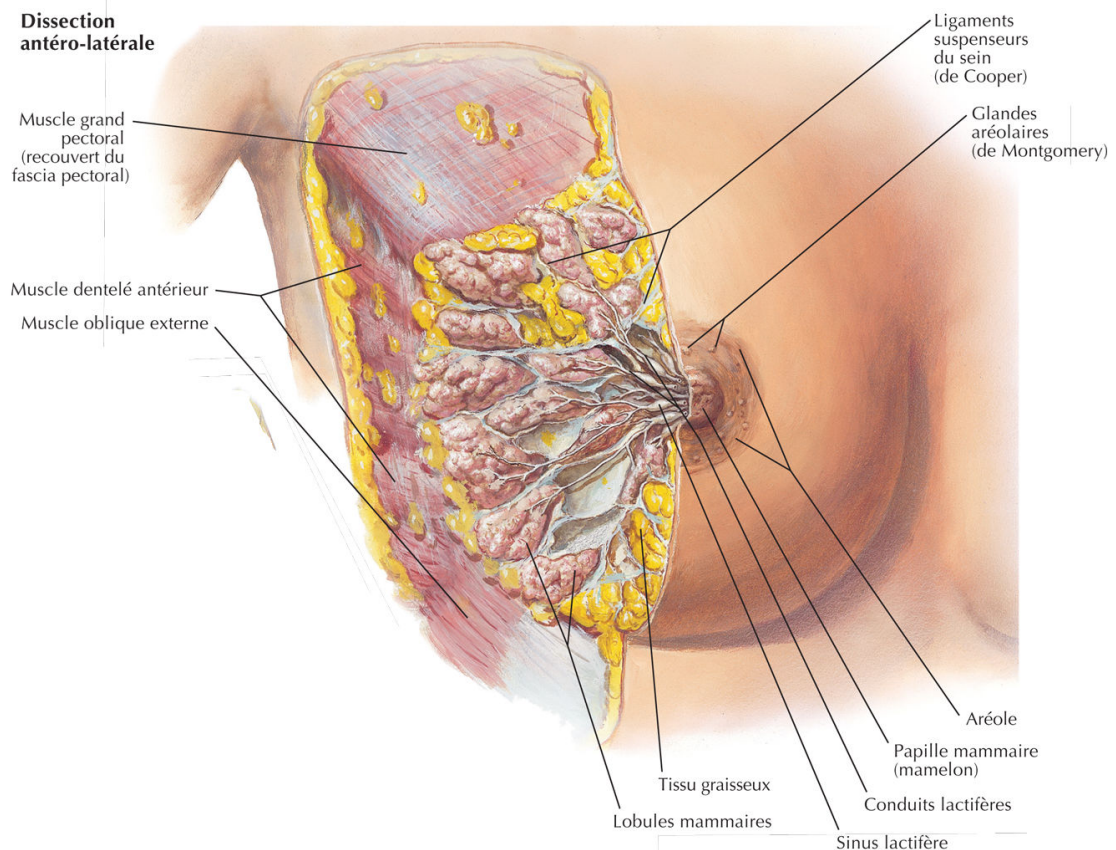
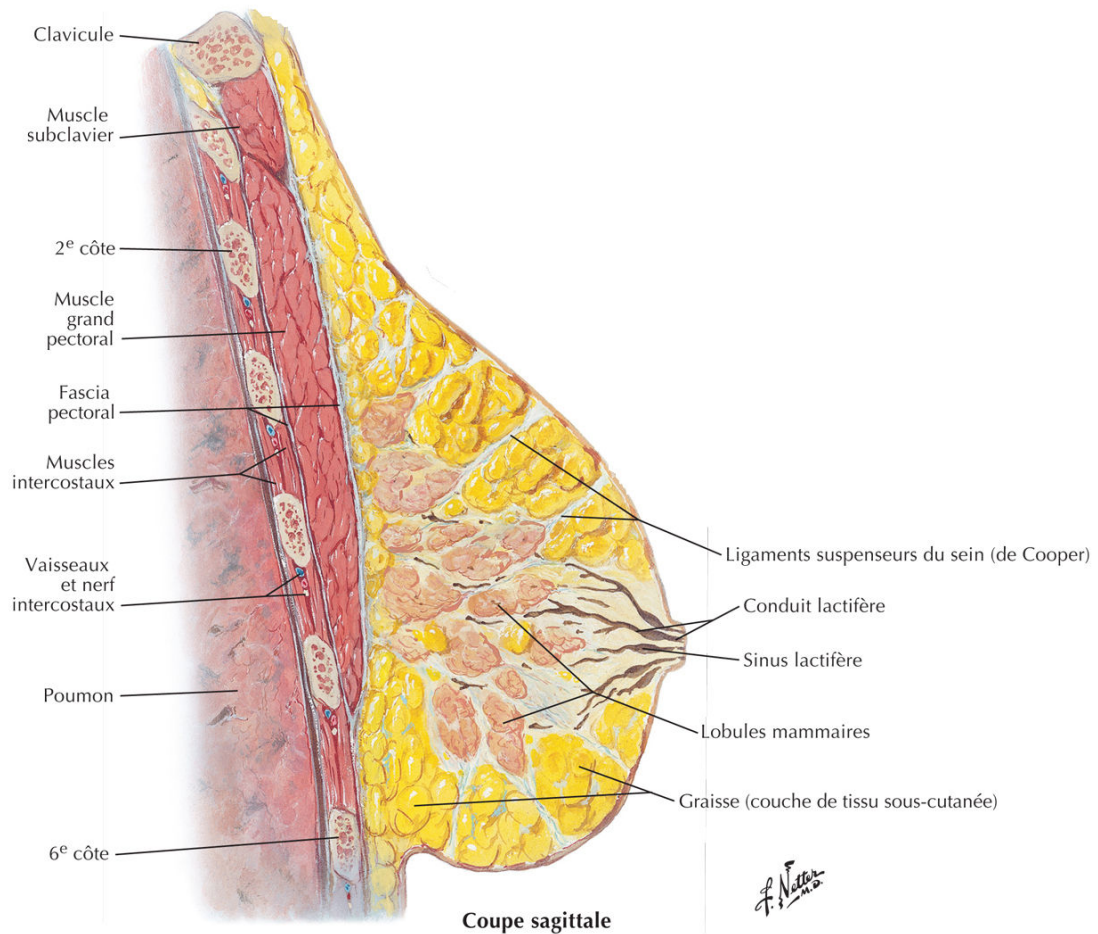


Figure 5 : anatomie de la glande mammaire.

La glande mammaire occupe la partie antéro-supérieure du thorax en avant du muscle grand pectoral en regard de l'espace entre la 3<sup>ème</sup> et la 7<sup>ème</sup> côte, alors que le mamelon se situe au centre au niveau de la 9<sup>ème</sup> vertèbre dorsale.



En position debout, et sous l'effet de son propre poids, le sein tombe discrètement, en créant le sillon infra-mammaire.

à son sommet elle contient la plaque aréolo-mamelonnaire.

L'aisselle est limitée :

– en avant et en superficie, par la face postérieure du grand pectoral, et en profondeur par les muscles sous-clavier et petit pectoral.

Et elle est divisée en trois étages par le muscle petit pectoral qui sont nommés trois étages de Berg.

– en dedans, par la paroi thoracique composée des cinq premières côtes et qui sont couvertes par le muscle grand dentelé.

– en dehors, délimitée par la partie antérieure du muscle grand dorsal.

– en arrière, limitée par le muscle sous-scapulaire et le muscle grand dorsal.

Le creux axillaire contient le paquet vasculo- nerveux :

– le nerf du grand dentelé (s'appelle aussi le nerf de Charles Bell), qui descend sur le long du muscle grand dentelé, et qui présente la frontière du curage ganglionnaire. L'ascension du moignon de l'épaule par la paralysie du muscle grand dentelé et qui présente la complication majeure lors de sa section.

– les trois nerfs perforants intercostaux innervent la paroi thoracique et l'aisselle afin de traverser les téguments de la face interne de l'aisselle et du bras.

– le nerf du grand dorsal, qui passe le long du muscle sous scapulaire.

L'artère scapulaire inférieure qui se divise en deux branches : une branche scapulaire (c'est l'artère circonflexe) et une branche thoracique (c'est l'artère thoraco-dorsale). Cette branche thoracique se divise ensuite en deux artères une antérieure qui irrigue le grand dentelé, et l'autre externe qui vascularise le grand dorsal et il y a aussi une branche inférieure qui descend tout au long de la paroi thoracique. Cette division présente la limite inférieure du curage axillaire.

– la veine axillaire au dessous de l'artère, présentant la limite supérieure du curage. Alors que l'artère axillaire se trouve au-dessus de la veine, non vue au moment de la réalisation du curage ganglionnaire.

### **III. Vascularisation de la glande mammaire**

Elle accompagne la vascularisation de la peau mammaire. Celle-ci survient de deux pédicules principaux : Les branches de l'artère mammaire externe, et les

branches perforantes intercostales de l'artère mammaire interne et Trois pédicules accessoires.

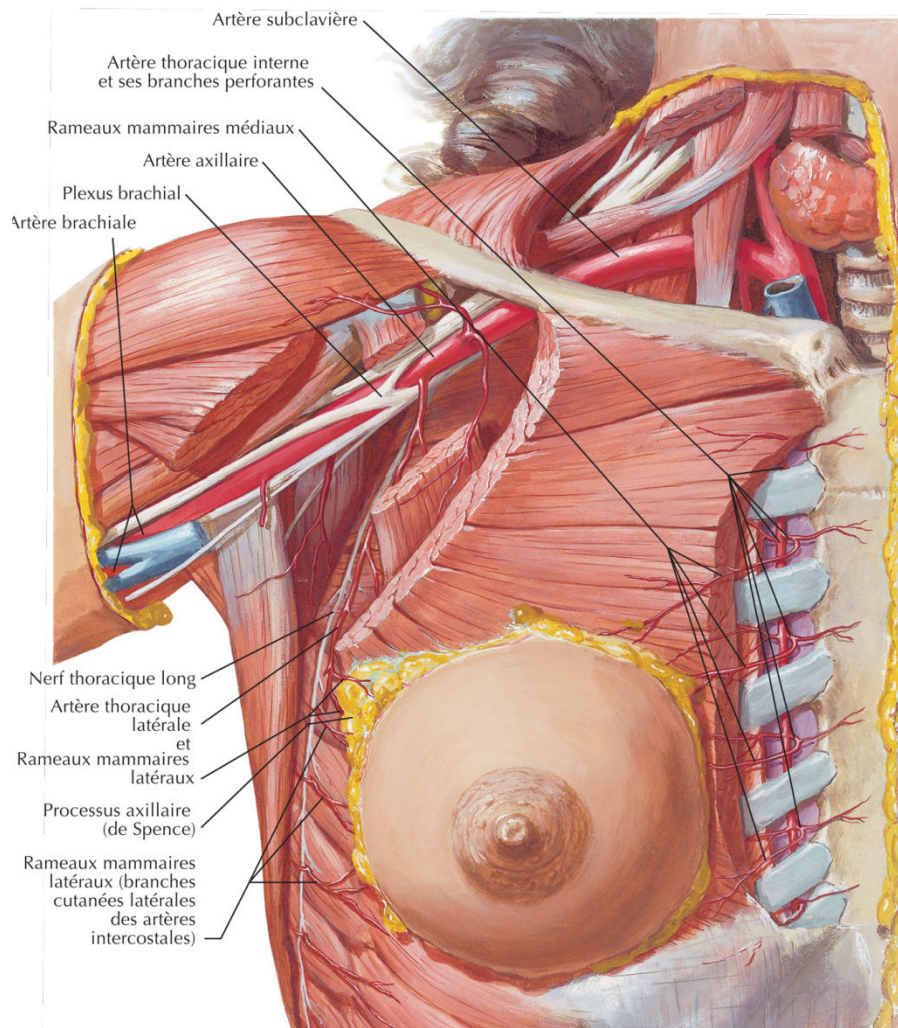
Chaque pédicule peut vasculariser la glande. Ce qui impose que la chirurgie conservatrice respecte au moins un de ces pédicules et aussi du réseau antérieur.

Alors On a trois réseaux vasculaires du sein (fig6) :

- un réseau cutanéoglandulaire ou antérieur, comporte un réseau sous-dermique (hyper anastomosé, et il est plus dense à coté de la Plaque aréolo-Mamelonnaire), et un réseau pré-glandulaire à la surface de la glande. Il y a une communication entre eux par les crêtes de Duret.
- un réseau anastomotique intra-glandulaire qui assure la distribution du réseau antérieur.
- et un réseau rétro-glandulaire ;

La Plaque Aréolo-Mamelonnaire est vascularisée par une double vascularisation qui se fait à partir d'un réseau profond en suivant les canaux galactophores et un réseau sous-dermique superficiel. Ces deux réseaux forment un cercle vasculaire péri aréolaire anastomotique sous la peau.



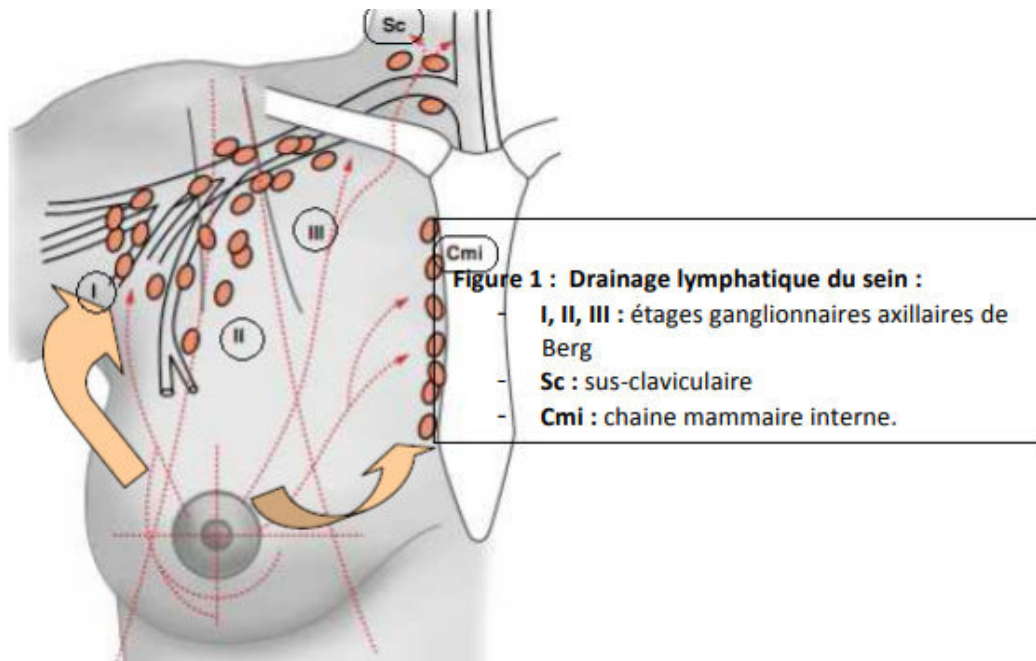


**Figure6 : artères de la glande mammaire.**

#### **IV. Le Drainage lymphatique**

Le drainage lymphatique du sein est constitué par: (fig. 7)

Un réseau lymphatique superficiel drainant la peau de la région mammaire, et un réseau plus profond drainant la glande mammaire à proprement dit.



**Figure 7 : drainage lymphatique du sein**

On a 3 réseaux lymphatiques qui sont :

- Le réseau sous-aréolaire
- Le réseau cutané superficiel
- Le réseau glandulaire

Alors que Les collecteurs lymphatiques : se drainent vers :

- Les ganglions lymphatiques axillaires
- Les ganglions lymphatiques para-sternaux (mammaires internes)
- et Les ganglions lymphatiques supra-claviculaires

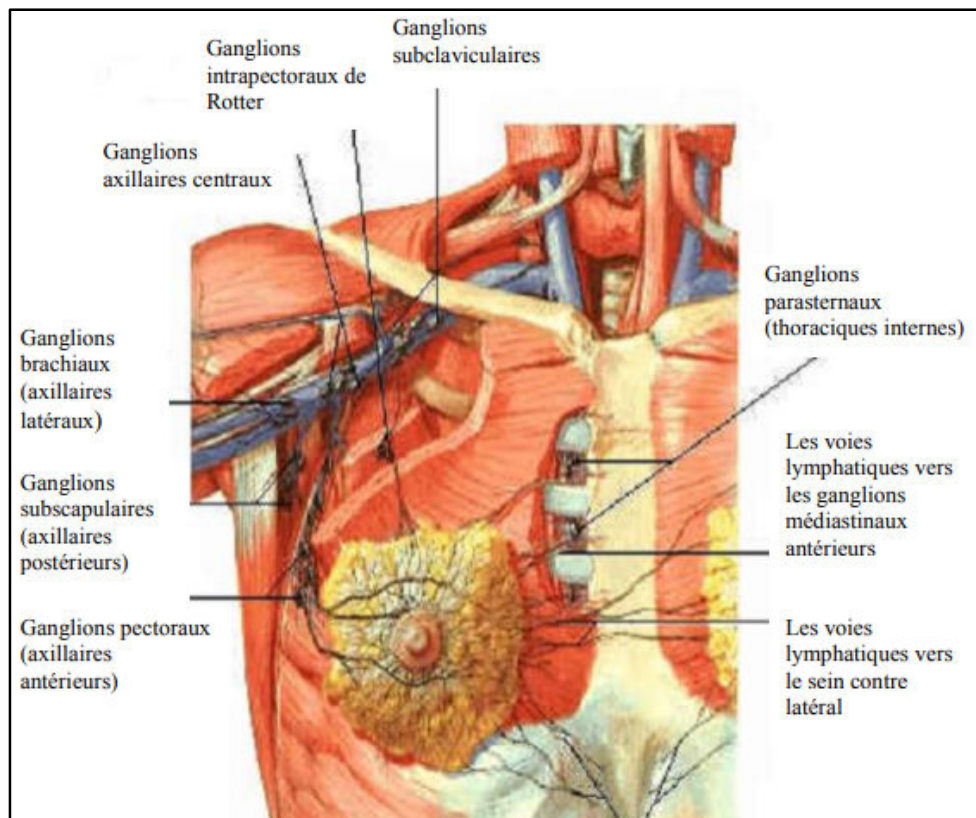
Les voies de drainage lymphatique mammaire se fait de la manière suivante :

- un premier réseau lymphatique superficiel qui draine le parenchyme glandulaire superficiel jusque dans les noeuds lymphatiques axillaires,
- et un réseau profond, draine le parenchyme glandulaire profond jusque dans les chaînes mammaires interne et externe.



Les modalités du drainage du sein :

- Tous les quadrants se drainent vers axillaire
- Quadrants supérieurs se drainent vers Supra-claviculaire
- Quadrants internes se drainent vers Mammaire interne (para-sternal)



## **CHAPITRE 2: HISTORIQUE - EPIDEMIOLOGIE - ETIOPATHOGENIE**

## I. Historique

Les tumeurs desmoïdes en générale, et mammaire en particulier la description pour la première fois est faite par MAC FLANE en 1832[16], il s'agit d'une tumeur bénigne, mésenchymateuses, développées à partir des structures musculo-aponévrotiques.

La localisation mammaire est très rares, certains auteurs la considère comme un sous-groupe des sarcomes des tissus mous et ne font pas de différence entre une fibromatose agressive et un fibrosarcome de bas grade.

Par la suite, ces tumeurs ont été appelées «desmoïdes » par MULLER, en raison de leur apparence aux tendons [17].

BENNET en 1844 a rapporté trois tumeurs fibreuses extra-abdominales; cet étude ressemblait égale à celles des tumeurs desmodies.

Tandis que NICHOLS était le premier en 1923 qui a pris le nom desmoïde à des tumeurs identiques à celles qui se présentent au niveau des parties abdominales [18].

En 1986, REITAMO définit le syndrome desmoïde au tant qu'une entité qui associe la fibromatose à des anomalies dans l'architecture squelettique (exostoses, géodes ; surdensités au niveau des fémurs et des mandibules ; sacralisation de la 5ième vertèbre lombaire). Comme il le considère comme un syndrome à transmission autosomique dominant à pénétrance variable [27].

## II. Epidémiologie

- Le taux des tumeurs desmoïdes dans la plus part des cas se varie entre 0.013 à 0.13% de tous les néoplasies [19].

- L'incidence de trois à quatre par année des tumeurs desmoïdes extra-abdominales : elle est considérée diminuée: cette incidence se fait sur 106 habitants [20].
- La fréquence de sexe ratio des tumeurs desmoïdes est équitable publiée par plusieurs auteurs, ne dépasse pas un taux de 3.5% pour les tumeurs fibreuses, et un taux de 0.2% de l'ensemble des tumeurs du sein [5 ; 6], L'atteinte féminine, notamment dans la période d'activité génitale paraît prédominante pour les tumeurs abdominales en première intention, et mammaire en deuxième lieu [21 ; 22].
- L'âge de survenue au niveau du sein : la tranche d'âge avec maximum entre 20 et 40 ans [20].

### Étiopathogénie

L'étiopathogénie des fibromatoses desmoïdes mammaire est restée constamment mal élucidé.

On peut citer trois éléments qui sont accusés probablement dans la naissance de ces tumeurs :

- Une conséquence d'une prolifération cellulaire inadaptée après un traumatisme.
- Un événement déclenchant les hormones sexuelles.
- Une situation particulière du génie génétique révélée par une anomalie de la régulation de la croissance des cellules fibroblastiques.

### Le traumatisme

Le premier facteur impliqué cet étiopathogénie c'est le traumatisme qui intervient dans la croissance de la lésion. il est noté dans 20% à 50% des tumeurs extra-abdominales [24] ; mais généralement il reste un peu fréquent dans les localisations mammaires exclusives [12].

Dans les études récentes, on a constaté que les prothèses mammaires en siliconges peuvent engendrer ce type de tumeurs [25].

Dans ce cas, le traumatisme est l'acte chirurgical qui joue un rôle initiateur d'après certains auteurs [26].

### Le facteur hormonal

L'élément hormonal est incriminé par plusieurs auteurs et qui donnent des facteurs de risque :

- La femme en période d'activité génitale.
- la multiparité.
- la grossesse.
- La prise d'oestro-progestatifs [27].

Le taux des tumeurs desmoïdes est plus augmenté notamment chez les femmes en âge de procréer et surtout durant les périodes d'imprégnation hormonale forte soit pendant une grossesse, lors d'une contraception orale ou après un accouchement.

Autrement, on a observé des dégénérescences tumorales de façon spontanée après la ménopause ou après une ovariectomie [28].

On a parfois été mis en évidence des récepteurs hormonaux aux œstrogènes sur les cellules tumorales, ce qui a exigé la notion de traitement à base hormonal type anti-œstrogènes de synthèse Tamoxifène.

Expérimentalement, en 1942 LIPCHUTZ avait déclenché des tumeurs desmoïdes chez les cobayes par l'injection d'œstrogène.

Alors qu'ANDRALA attaquait des fibroblastes par l'utilisation de la progestérone.

### Le facteur génétique

La survenue d'une fibromatose pourrait être le témoin d'une anomalie génétique familiale.

Certes, des cas de fibromatoses familiales ont été décrits de façon multicentriques et isolées ; ou bien entrant dans le cadre d'un syndrome de GARDNER qui associe à des polypes coliques, des malformations osseuses, des kystes épidermoïdes et des tumeurs des tissus mous dont les tumeurs desmoïdes.

REITAMO en 1986, donnait une définition du syndrome desmoïde ce syndrome à transmission autosomique dominant et à pénétrance variable, comme une maladie qui associe la fibromatose à des malformations du squelette tel que (exostoses, géodes ; surdensités au niveau des fémurs et des mandibules ; sacralisation de la 5<sup>ème</sup> vertèbre lombaire).

## **CHAPITRE 3 : DIAGNOSTIC**

## I. Diagnostic positif

### A. La clinique

Cliniquement la fibromatose desmoïde mammaire donne l'allure le plus souvent vers un néoplasie du sein.

L'atteinte du sein droit est plus privilégiée avec une incidence de 55% [21] ; alors que l'atteinte bilatérale des deux seins est presque rare [12].

La fibromatose desmoïde mammaire touche de façon sélective la partie aréolaire du sein droit.

Les manifestations cliniques de la tumeur desmoïde est habituellement celui d'un nodule du sein :

- Unilatéral rarement bilatéral.
- Pas de douleur.
- La taille variable.
- La consistance ferme + + +
- De contours mal limité.
- Parfois profond dans le sein.
- Évolution souvent depuis quelques années.
- Parfois accompagné d'un écoulement mammaire lactescent ou sanglant ou de signes de rétractions cutanés.
- Adhérent à la peau et aux plans profonds simulant un néo du sein.
- Les adénopathies satellites sont habituellement absentes.

## B. Para clinique

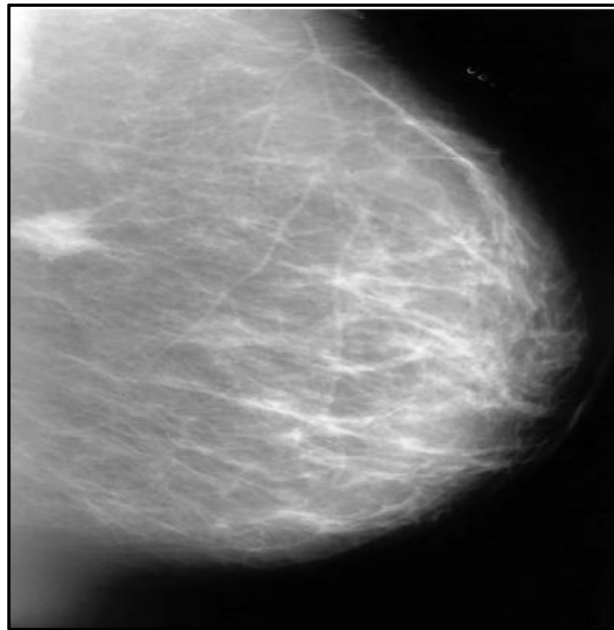
### 1. Mammographie

Les résultats de la mammographie trouvent le plus souvent une opacité [14]:

- Mal limitée, Stellaire, d'une taille inférieur par rapport au volume clinique.
- Mais classiquement sans micro-calcifications associées.

Parfois cette opacité désoriente le diagnostic vers un carcinome infiltrant.





**[39] : aspect radiologique d'une opacité stellaire de 26mm de diamètre sur cliché de profil sur une mammographie**

## **2. L'échographie**

L'échographie couplée à une mammographie décrit [14] :

- Une lésion hypoéchogène ; d'échostructure irrégulière, et hyperechogène avec atténuation postérieur ; en concluant en réalité un syndrome tumoral malin. Et c'est l'anatomopathologie permet de poser le diagnostic vrai.

## **3. Imagerie par résonance magnétique**

Les aspects radiologiques des tumeurs fibromatoses du sein sur l'IRM montre une masse iso intense en T1 et hypo ou hyper intense en T2.

Dans l'IRM dynamique, donne l'aspect d'une masse à contours mal limitée avec une accentuation hétérogène et progressif qui traduit la quantité et la qualité des amas de fibrine.

Sa performance demeure équitable à celle de l'échographie conventionnelle.

#### 4. La spectroscopie par la résonance magnétique à protons du sein

La spectroscopie c'est une technique qui a été décrite récemment comme un accessoire à l'IRM à pour but de perfectionner la particularité dans la diversification entre les tumeurs malignes et bénignes.

#### 5. L'étude anatomopathologique

##### a- La cytoponction mammaire:

la cytoponction mammaire à l'aiguille fine ou à l'aide d'un trocart permet de confirmer le diagnostic de la fibromatose desmoïde du sein en isolant les fibroblastes avec atypies minimales notamment si la cellularité est riche [9] ; ce qui peut confondre avec les tumeurs mammaires malignes sur le plan histologique [1].

Cet aspect de présence des atypies cellulaires exige une prévoyance dans les explications des résultats soit du clinicien ou bien du cytologiste.

##### b- l'étude Histologique:

Le diagnostic de certitude basé sur les résultats d'anatomopathologie de la pièce opératoire [1].

##### Aspect Macroscopique :

L'aspect macroscopique est fibreux, luisant, ferme, infiltrant et de contours mal limité ; ce qui pose le diagnostic en premier temps des tumeurs malignes du sein.

##### Aspect Microscopie :

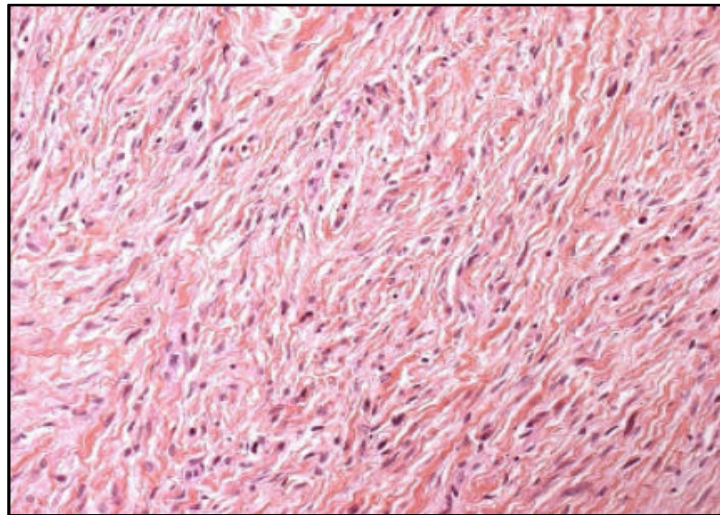
Sur le plan histologique il ya une prolifération de cellules fibroblastiques groupées en faisceaux entrecroisés en infiltrant le tissu adipeux.

On observe aussi une infiltration des lymphocytes avec des cellules plasmocytaires et on ne trouve pas les calcifications et l'œdème qui sont plus spécifiques au cancer du sein.

En périphérie une hyperplasie épithéliale légère peut être notée alors que les structures glandulaires sont trouvées et comprimées.

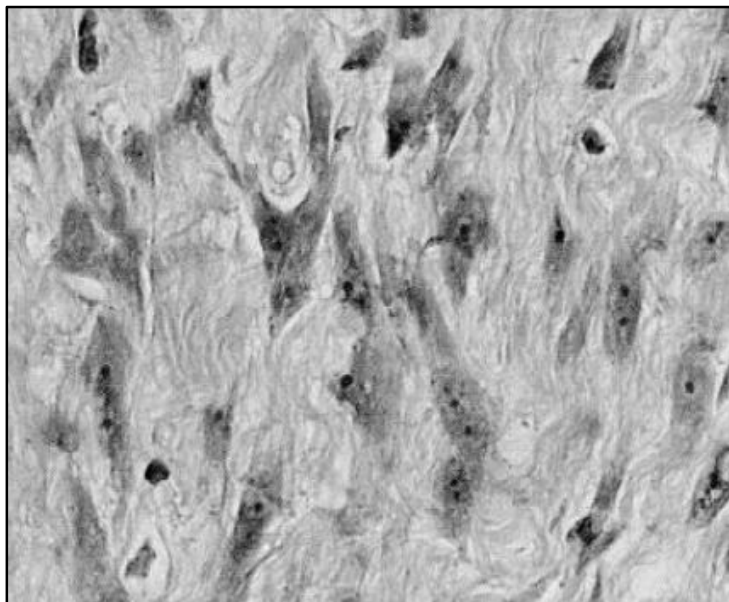
La présence des cellules sont plus fréquente chez les femmes jeunes, ce qui entraîne une difficulté du diagnostic histocytologique.

L'étude immunologique, histologique et chimique ne trouve pas des récepteurs hormonaux [10], ce qui pose des problèmes dans la prise en charge thérapeutique pour un traitement hormonal complémentaire après une chirurgie d'exérèse ou après une éventuelle récurrence.



**Figure [39]: une prolifération d'aspect fibroblastique et bien différenciée:**

**Les Fibroblastes sont réguliers, séparés par des collagènes abondants**



**Figure B [39]: aspect histologique montrant les noyaux des fibroblastes**

## II. Diagnostic Différentiel

On fait le diagnostic différentiel de la fibromatose desmoïde du sein principalement avec [15]:

### 1. *Le fibrosarcome*

Se manifeste par la présence des anomalies cytologiques comme la perturbation lors de mitoses et la présence aussi d'une cellularité abondante.

### 2. *Les carcinomes à cellules fusiformes métaplasiques*

Ce type de tumeur se caractérise par la présence des cellules métaplasiques avec de noyaux gros ; alors que le centre de la tumeur est nécrosée.

### 3. *L'histiocytofibrome*

Se caractérise par une prolifération des cellules fibroblastique, et myofibroblastique, et des éléments histiocytaires, avec accumulation des graisses ou des hémosidérines.

### 4. *Les tumeurs phyllodes*

Il s'agit d'une tumeur fibroépithéliale dont la composante du tissu conjonctif prédomine. On l'appelle aussi cystosarcome phyllode. Cette disposition des formations fibroépithéliales disposées sous forme de fentes dissymétriques et encadrées d'un stroma à cellules fusiformes.

### 5. *La nécrose adipeuse*

La **nécrose graisseuse** est la formation de tissu de type cicatriciel à la suite des lésions aux tissus **graisseux** du sein.

C'est une réaction inflammatoire où se trouve des nombreux plasmocytes; et des macrophages chargées de lipides provenant des adipocytes, présentant des énormes cellules qui sont spumeuses nommées lipophages.

### 6. *La fibrose cicatricielle*

Se caractérise par la formation des calcifications, de nécrose adipeuse et des cellules inflammatoires.

### 7. *La fasciite nodulaire*

Histologiquement on trouve des éléments inflammatoires au niveau de la fibrose.

## **CHAPITRE 4 : TRAITEMENT ET PRONOSTIC**

## I. Chirurgie

Le traitement de base des tumeurs desmoïdes du sein c'est la chirurgie ; il est basé sur une tumorectomie élargie qui est la règle. Il y a des auteurs qui privilégient une marge d'exérèse de sécurité estimée à 2-3 cm pour réduire le risque de récurrence [8].

Une mastectomie est nécessaire dans certains cas comme [35]:

- Récidives à répétitions.
- Taille Tumorale importante.
- impossibilité de trancher dans l'étude anatomopathologique.

On propose une mastectomie avec ablation du muscle grand pectorale dans certains cas, vu le caractère infiltrant des fibromatoses mammaire.

Pas d'indication de curage ganglionnaire axillaire dans ces cas.

L'infiltration des organes de voisinage pousse à faire l'intervention d'autres modalités thérapeutiques comme:

- La radiothérapie ;
- L'hormonothérapie ;
- Ou bien l'association des deux.

## II. La radiothérapie

Toujours en discussion il ya des résultats discordants : Certains auteurs donnent des hypothèses qu'elle engendre un changement de la fibromatose [32,33 ,38]. D'autres ont la utilisée comme un supplément thérapeutique de la chirurgie dans :

- Les exérèses incomplètes avec des marges de sécurité non saine
- Les cas de récurrences multiples [36].

Certains auteurs comme PATEL et AL. Qui suggèrent une chimiothérapie remplaçant la chirurgie ou la radiothérapie qui peut donner des effets indésirables sans résultats satisfaisants [37].

### III. L'hormonothérapie

Des études de la thérapie hormonale basées sur l'hypothèse de la dépendance oestrogénique.

L'utilisation des anti oestrogènes de synthèses comme le Tamoxifène et parfois on utilisant aussi des progestatifs ; on observe des résultats plus ou moins satisfaisant dans les tumeurs abdominopelviennes.

### IV. Pronostic

Le taux de récurrence des tumeurs desmoïdes du sein est élevé entre 22 et 24% [18 ; 29] il reste toujours inférieur au taux de récurrence des tumeurs extra mammaires qui s'est augmenté à 58% [30].

Ces récurrences sont causés le plus souvent à une chirurgie sans marge de sécurité et apparaissent après un délai de 5 mois à 10 ans après la chirurgie quelque soit local ou locorégional, toujours avec une possibilité d'extension aux muscles pectoraux sous jacents ou à la peau [7].

Il existe certains auteurs qui précisent que ces récurrences surviennent dans les quatre premières années après l'intervention ce qui exige un suivi post opératoire rigoureux quelque soit clinique ou bien radiologique.

Les facteurs de risque des récurrences sont:

- L'âge jeune.
- Les lésions multifocales.
- Les marges d'exérèses insuffisantes.
- L'origine de naissance de la tumeur : le sein ou le muscle grand pectoral.

Il n'y a pas de rythme de suivi particulier. Il apparaît légitime de poser l'indication d'une nouvelle exérèse chirurgicale en cas de récurrence [3].

## **CHAPITRE 5 : CAS CLINIQUE**



## I. Observation

Patiente X, âgée de 54ans ,admise pour nodule du sein gauche, ayant comme antécédents de dyslipidémie sous régime seul, diabète type 2 sous antidiabétique oraux ,cholécystectomie il y a 08ans , 4eme Geste 3eme Parité avec 3 enfants vivants bien portants, avec notion de prise de contraception pendant plusieurs années ,qui présente un nodule du sein gauche découvert à l'autopalpation avec une mastodynïe sans autre signe associé, chez qui l'examen a objectivé un nodule à cheval du Quadrant inféro-interne et le sillon sous mammaire, d'environ 3cm de consistance ferme, contours irréguliers fixe par rapport au plan superficiel avec signe du capiton, mobile par rapport au plan profond douloureux à la palpation sans signe inflammatoire en regard, et sans adénopathie axillaire.

Une écho-mammographie : a été réalisée, objectivant un nodule du QII sur le sillon sous mammaire ovalaire, mal limité de contours indistincts, isoéchogène hétérogène avec atténuation postérieure, mesurant 14\*19\*9mm ; sein gauche : ACR4, sein droit : ACR1

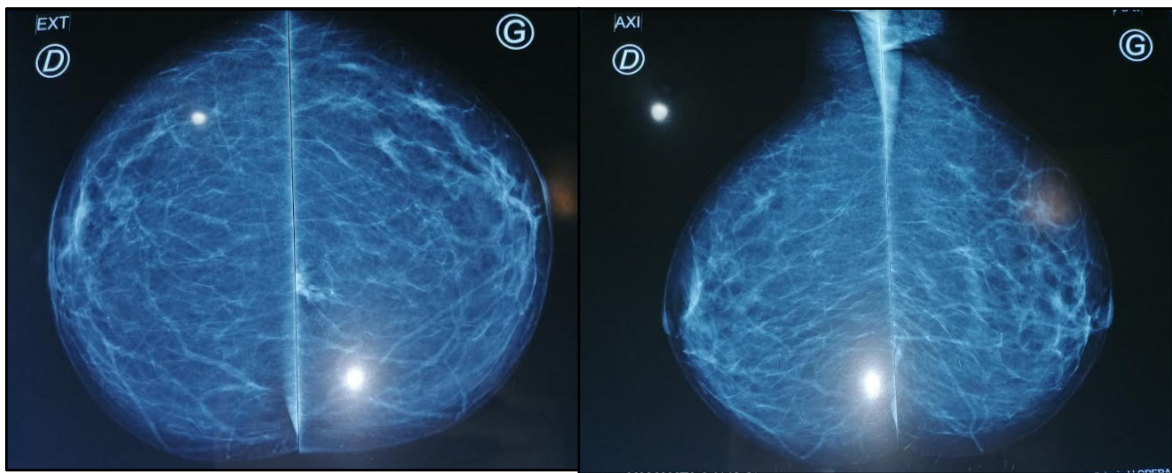
Une biopsie au trucut : parenchyme mammaire dépourvu de lésion spécifique ou tumorale.

Un examen extemporané large a été réalisée dont l'anatomopathologie a été en faveur d'une tumeur mésenchymateuse desmoïde sans signe de malignité avec marges d'exérèse de plus de 3cm, et le marqueur bêta caténine positif.

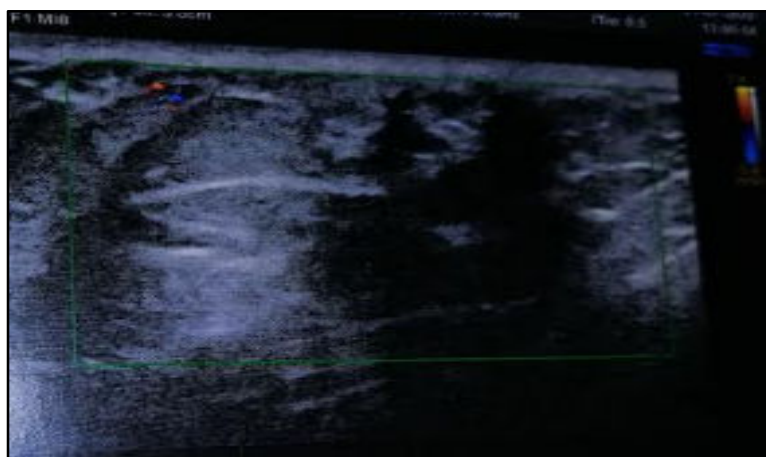
L'évolution a été sans particularités.



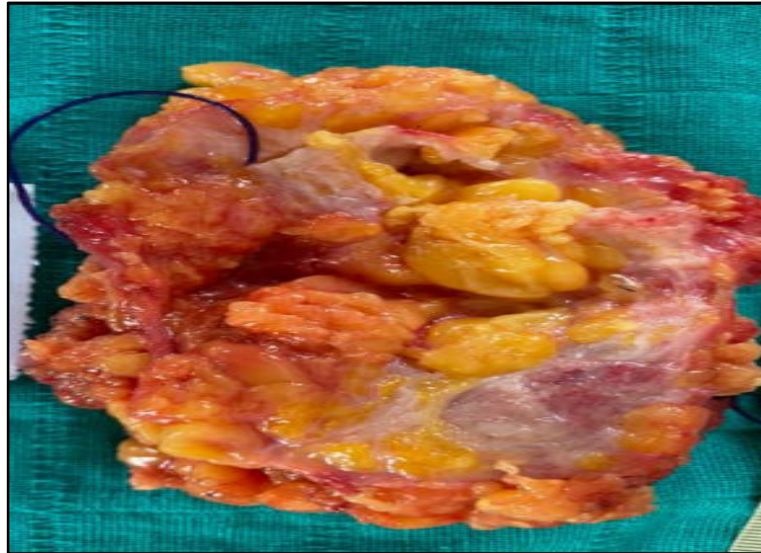
**Figure 1 : aspect clinique du nodule**



**Figure 2 : aspect mammographique de la lésion**



**Figure 3 : aspect échographique de la lésion**



**Figure 4 :La pièce opératoire**

## **II. Discussion**

Les fibromatoses desmoïdes mammaires sont des tumeurs bénignes rares et qui sont dépourvues de la possibilité de métastases à distance, et qui semblent à un néoplasie du sein sur le plan clinique et radiologique sans oublier de mentionner que ces tumeurs sont développés au niveau des plans inter fasciaux et musculo-aponévrotiques.

L'incidence est de 0,3% de l'ensemble de tumeurs mammaires, et elles sont trouvées à n'importe quel âge [23].

On a trois facteurs inclus dans l'étiopathogénie de la naissance de ces tumeurs : la prolifération cellulaire après un traumatisme, l'action des hormones sexuelles et un terrain de génie génétique précisément marqué par une anomalie de la physiologie du développement des fibroblastes.

Pour notre patiente, elle n'a pas le facteur étiopathogénique de traumatisme ou bien d'une chirurgie sauf la notion de contraception orale prise pendant des années non chiffrées.

On a constaté un tableau clinique typique de la fibromatose desmoïde chez cette patiente ; qui assemble les critères suivant : indolore, ferme et nodulaire, avec des limites imprécises avec notion d'une mastodynie et sans impact cutané ni écoulements mamelonnaire.

Les aires ganglionnaires étaient libres.

Dans la littérature l'échographie des fibromatoses mammaires, l'échographie montre soit échostructure hyperechogène de bords irréguliers mal limités, avec un cône d'ombre postérieur ; soit une lésion hypoechogène.

l'échographie chez notre cas a révélé des lésions nodulaires isoéchogène hétérogène irrégulière avec des limites irréguliers et une atténuation postérieure du sein gauche et absence d'adénopathies axillaires homolatérales .

La mammographie montre une masse stellaire mal circonscrit et habituellement sans microcalcifications.

Sur la mammographie de notre patiente a montré la présence de deux opacités mammaires gauches peu denses de contours irréguliers et spiculés sans foyer suspect de microcalcifications.

On a toujours une doute lors de l'étude cytologique parce que le matériel est le plus souvent moins riche en cellule vu qu'il contient de la trame fibreuse et la richesse en amas de cellules à types épithéliales atypiques issues des canaux galactophores et qui sont comprimés par la prolifération et le développement anarchique de la tumeur [34].

L'examen histologique c'est seul qui permet de poser le diagnostic des fibromatoses mammaires en mettant en évidence la prolifération sans atypies des cellules fibroblastiques qui se disposent tout au long des faisceaux.

En périphérie les limites de la tumeur sont mal circonscrites, grandissant entre les structures glandulaires au sein du tissu adipeux. Alors que le fibrosarcome est plus constamment formé des cellules avec un ajustement plus fasciculaire qui montre une atypie cellulaire et moins de contingent collagénique.

Pour la patiente qu'on a vu la cytoponction mammaire gauche au Trochut n'est pas concluante, on a privilégié l'examen extemporané pour étude histologique qui est revenu en faveur d'une fibromatose desmoïde , ce qui nous a obligé de compléter le geste chirurgical par une mastectomie : donc le résultat final d'étude anatomopathologique révélant une prolifération cellulaire en fuseaux composée des éléments disposés en amas plus ou moins onduleux représentant des atypies cytonucléaires modérées. L'ensemble est marqué par

plusieurs structures vasculaires à paroi musculaire, parfois retracées en périphérie au profit de tumeur fibromatose mammaire.

Les limites de sécurité d'exérèse sont saines.

Pas beaucoup d'intérêt d'immuno-histochimie, il permet juste de montrer la nature mésenchymateuse de la lésion. Alors que la recherche des récepteurs hormonaux n'a pas été faite chez notre patiente [31 ; 32].

Le traitement des desmoïdes basé sur la chirurgie et consiste à une tumorectomie large avec une marge d'exérèse de sécurité supérieure à 2 cm. on propose une mastectomie lors des récurrences ou de tumeur de grande taille prenant la totalité de la glande mammaire.

La particularité de l'infiltration de certaines tumeurs fibromateuses du sein, impose à une chirurgie radicale avec ablation du muscle grand pectorale.

Pas d'indications de curage ganglionnaire axillaire.

Le traitement hormonal, les anti-oestrogènes de synthèse, et La radiothérapie sont représentés en 2ème plan.

La radiothérapie, pour être efficace elle nécessite des importantes doses à l'ordre de 50 GY.

Néanmoins, elle apparait comme un complément thérapeutique de la chirurgie.

Chez notre patiente, une mastectomie sans curage ganglionnaire a été indiquée, et un examen post opératoire lors d'un suivi après 6 mois montre l'absence de récurrences.

## Conclusion

La fibromatose desmoïde du sein est une pathologie rare. Elle semble sur le plan clinique et radiologique un cancer du sein.

Le diagnostic de base est l'étude histologique, qui montre une prolifération fibroblastique d'allure bénigne, strictement locale mais ayant une grande possibilité de récurrence et d'agressivité locale.

L'étiopathogénie est multifactorielle : traumatique, génétique et hormonale.

Le traitement est surtout chirurgical repose sur une chirurgie étendue et à pour but de minimiser le risque de récurrence. La radiothérapie et l'hormonothérapie arrivent en 2<sup>ème</sup> temps.

## RESUME :

La fibromatose desmoïde du sein est une maladie rare et moins fréquente qui fait sembler un cancer mammaire sur le plan clinique et radiologique.

Le diagnostic positif se base surtout sur l'étude anatomopathologique. Sur le plan histologique, l'apparence bénigne est contradictoire avec le risque de récurrence localement.

Cette mémoire permet de cerner un cas d'une patiente pour laquelle le diagnostic de fibromatose desmoïde a été posé avec une revue de la littérature médicale.

## ملخص:

الورم الليفي الخلوي للثدي هو مرض نادر وأقل شيوعاً ويبدو على مستوى الدراسة السريرية والإشعاعية أنه ورم خبيث مثل سرطان الثدي.

يعتمد التشخيص الإيجابي بشكل أساسي على التشريح الدقيق فالمظهر الحميد للورم يتناقض مع خطورته في إعادة تكوين الورم رغم استئصاله.

خلال هذه الأطروحة قمنا بدراسة حالة نادرة لمريضة تعاني من هذا الورم الليفي مع مراجعة الأدبيات الطبية.

## **Bibliographie**

[1] Corisier C, Garbi O, Jacob D, Weber P, Muler C, Cartier J, et al. breast tumor: mammary fibromatosis. About two cases and review of the literature. *J GynecolObstetBiolReprod*1997; 26: 315-20.

[2] WilckenN, TattersalMHN, Thérapie endocrinienne pour les tumeurs desmoïdes..

[3] Wai-Ho M, Joy S-YL, We-Teg P, W. Tumeur desmoïde (fibromatose) du sein. Le dilemme d'un clinicien. Un rapport de cas et un examen. *Arch Surg*1997 ; 132 : 444-6.

[4] LeeY, Sen BK. Calcifications dystrophiques et psammomateuses dans une tumeur desmoïde. Une étude microscopique et ultra structurale légère. *Cancer* 1985;55:84-90.

[5] StillerD,KatenkampD.Caractéristiques cellulaires dans la desmoïde fibromatose et les fibrosarcomes bien différenciés.Circho

[6] SkalliO,SchurchW,SeemyerT,Lagacé R, Montandon D, Pittet B, Gabbiani G, Les myofibroblastes provenant de divers contextes pathologiques sont hétérogènes dans leur contenu en iso formes d'actine et en protéines de filament intermédiaire. *Labinvest* 1989; 60 : 275-85.

[7] Afifi A. Descamps PH, Vidal JM, DevilleirsJL, BardaxoglouE. Primary fibrblastic tumor of the breast: Review of the literature on a case of desmoid



tumor of the breast posing nosological problems with a low-grade fibrosome. *JGynecolObstetBiolReprod (Paris)* 1990; 19: 309-14.

[8] Corbisierc, GarbinO, Jacob D, Weber P, MullerC, Cartier J, et al.

Rare breast tumor: fibromatose mammaire. About two cases and review of the literature *GynecolObstetBiolReprod*: 315-20.

[9]Chieg C, Cagiarella F, Waiman J, Fernandez G, Cohn M. Cytologie par aspiration à l'aiguille fine des lésions à cellules fusiformes du Cancer sein1999 ; 87 : 359-71.

[10] Devoussoux-Shisheboran M, Schammel MD, Man YG, TavassoliFA. Fibromatose du sein. *Arch Pathol Lab Med* 2000 ; 124 : 276-8.

[11] PettinatoG, Manivel JC, PetrellG.JassimAD. Cytologie par aspiration à l'aiguille fine, immunohistochimie et microscopie électronique de la fibromatose du sein. *ActaCytol* 1991 ; 35:403-8.

[12] RosenPP, Ernsberger. Fibromatose mammaire. Tumeur bénigne à cellules fusiformes avec un risque significatif de récurrence locale *Cancer* 1989; 63 : 1363-9.

[13] Schmidt D, Klinge P, Leuschner I, Harms D. Fibromatose infantile de type desmoïde. Les caractéristiques morphologiques sont en corrélation avec le comportement biologique. 1991-9.

[14] Fedr M, Saw de Predes , Hoge P, Wiken J. Lésions mammaires inhabituelles: corrélation radiologique-pathologique. Radiographie 1999 ; 19.

[15] Gobi H, Sipson JF, Borowky A, Jenen A, Pae L. Tumeurs métaplasiques du sein avec un phénotype dominant de type fibromatose présentent un risque élevé de récurrence locale. Cancer 1999; 85 : 2170-82.

[16] Macfarlane J. In: Rapports cliniques de la pratique chirurgicale de Glasgow RpoyalInfirmmary. Scoland/.

[17] Muler J. Uebr den fenern Baud and Formen der Krnkhften Gechwulste. Berlin: Reimer ; 1838.

[18] Nichls W. Desmoïde tumors: rapport de 31 cas. ArcSurg 1923;7:227-36.

[19] Capari R, OichS, FridlW, Mandl M, Boison C, Bokr T, Augutin A, Kadon M, Mosein G, Thoas G, Proping P : polypose adénomateuse familiale: tumeurs desmoïdes et absence de lésions ophtalmiques (CHRPE) associées à l'APC mutations au-delà du codon 1444, Hum Mol Genet 1995;4:337-340.

[20] Reita moJJ, Hairy P, kyriE, Saxen E. La tumeur desmoïde. I. Incidence, sexe, âge et distribution anatomique dans la population finlandaise. 665-73.

[21] Afifi A, Descamps P, Vidal JM, Devilliers L, Bardoxoglou E. Primary fibroblastic tumor of the breast. Review of the literature on a case of desmoid tumor of the breast posing nosological problems with low-grade fibrosarcoma. J GynecolObstetBiolReprod 1990; 309-14.

[22] KhabochA. Desmoid tumors of the abdominal wall (thesis). Casablanca 1989.

[23] CorbisierC, Garbin O, Jacob D, Weber P. Muller C, Cartier J, et al. Rare breast tumors: breast fibromatosis. Apropos of two cases and review of the literature. J Gynecol Obstet Biol Reprod 197; 2315 20.

[24] Chatlar PA, Gily FN, Carret JP. Desmoid tumors. About 40 cases .Lyon Chie 1991; 872: 125\_9.

[25] Dal PS, Wardlw JE, Wotton DJ, Tumeur desmoïde survenant après reconstruction mammaire pour cancer du sein. Ann PlastSurg 1995;35 : 515-8.

[26]Crestinu JM. Syndrome de tumeur desmoïde. Nouveaux aspects dans le sein. Plasthecons Surg 1994; 95 : 421.

[27] ReitamoJJ, ScheininTM, HâÿryPH, Le syndrome desmoïde. Nouveaux aspects de la pathogenèse de la cause et du traitement de la tumeur desmoïde. Am J Syrg 1986;151 : 230-7.

[28] Tourne Y,SaragagliaD,ButelJ. Desmoid fibroids of the soft tissues with an extra-abdominal location: review of the literature, about a case located on the posterior surface of the thigh. Ann Radio 1991;34: 267-72.

[29] Norris HJ, Taylor HB. Sarcomes et tumeurs mésenchymateuses apparentées du sein .Cancer1968 ; 55 :22-8.

[30] Enzinger FM, Shiraki M. Musculofibromatose aponévrotique de la ceinture scapulaire (desmoïde extra-abdominale). Analyse de trente cas suivis pendant dix ans ou plus. *Cancer* 1967;20:1131-40.

[31] Grange F, Avril MF, Magulis A. Extra abdominal desmoid tumor. Diagnostic, prognostic and therapeutic aspects. *Ann Dermatol Venereole* 1993;120:679-83.

[32] Barbin JV, Barbin JG, Chaillou PH. Double localized desmoid tumor. *Surgery* 1988;114:511-5.

[33] Wilcken N, Tattersall MHN. Thérapie endocrinienne des tumeurs desmoïdes *Cancer* 1991; 68:1384-8.

[34] Thomas T, Lorino C, Ferrara JJ. Fibromatose du sein : à propos d'un cas et revue de la littérature. *JSurgOncol* 1987;35:70-4.

[35] Hermas S, Soumani A, Boumegou K, Benani O, Himi A, El Masouri A, et al. Breast fibromatosis (regarding an observation). *Gynécol Obstét Fertil* 2000 ; 1 : 38-43.

[36] Schmit G, Milis ED, Levin V, Smit BJ, Bocker H, Pape H. Radiothérapie de la fibromatose agressive. *Eur J*: 832-5.

[37] Patl R, Evas HL, Benjamin RS. Chimiothérapie combinée dans les tumeurs desmoïdes de l'adulte. *Cancer* ; 72 : 3244-7.

[38] S. Smarrito ,R.Salmon , Tumeur desmoïde dans un sein masculin dans le contexte du syndrome de Gardner Rapport de cas. Annales de chirurgie 130 40-43.

[39] H.Romn\*, P.Caron, E.Verspyck, L.Vercostre,O. Boleau Desbordes, L.Marpeau. Fibromatose primitive du sein. AnnChir2001;126:561-4.