



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
+05211011 | +01511111 | 1 +000000+
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2019

Thèse N° 048/19

TUMEURS DESMOÏDES ABDOMINALES

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 06/03/2019

PAR

Mlle. BENABDERRAZIK BTISSAM

Née le 11 Janvier 1994 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Tumeur desmoïde – Fibromatose agressive – Anatomopathologie –

Traitement chirurgical

JURY

M. OUSADDEN ABDELMALEK	PRÉSIDENT
Professeur de chirurgie générale	
M. IBN MAJDOUB HASSANI KARIM	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de chirurgie générale	
M. BENJELLOUN EL BACHIR	} JUGES
Professeur agrégé de chirurgie générale	
Mme. CHBANI LAILA	
Professeur agrégé d'Anatomie pathologie	
M. ALAOUI LAMRANI MOULAY YOUSSEF	
Professeur agrégé de Radiologie	

SOMMAIRE

SOMMAIRE	1
Liste des abréviations	7
Liste des tableaux	9
Liste des figures.....	10
INTRODUCTION	12
HISTORIQUE	15
MATERIEL ET METHODES	20
I. Type de l'étude	21
II. Fiche d'exploitation	22
RESULTATS	29
I. Données épidémiologiques	30
1. le recrutement annuel	30
2. Sexe	31
3. Age	32
4. origine	33
II. Etudes cliniques	34
1. Les antécédents	34
1.1. Antécédents médicaux	34
1.2. Antécédents chirurgicaux	34
1.3. Antécédents familiaux	35
2. Délai de consultation	36
3. Signes fonctionnels	37
3.1. Siège de la masse	37
3.2. Douleur	38
3.3. Autres signes cliniques	38
4. Signes généraux	38
4.1. Amaigrissement	38
4.2. Etat général	38

5. Signes physiques	39
5.1. Cicatrice de laparotomie	39
5.2. Caractéristiques de la masse	40
5.2.1. Localisation	40
5.2.2. Taille	40
5.2.3. Signes inflammatoires	40
5.2.4. Fixité	41
III. Examens complémentaires	42
1. l'échographie abdominale	42
2. TDM abdominale	42
3. IRM abdominale	44
4. L'angioscanner/ angiIRM	44
5. Coloscopie	44
6. FOGD	45
7. Bilan préopératoire	45
IV. Traitement	46
1. traitement chirurgical	46
1.1. l'opérabilité	46
1.2. l'exploration peropératoire	46
1.3. Type de résection	48
2. Traitement adjuvant	51
V. Anatomopathologie de la pièce opératoire	52
VI. Durée d'hospitalisation	53
VII. Suites postopératoires	53
1. Complications précoces	53
2. Complications tardives	53
VI. Recul	53
DISCUSSION	54
I. Données épidémiologiques	55

1. Fréquence	55
2. Age et sexe	55
II. Etiopathogénie	58
1. Facteurs traumatiques	58
2. Facteurs hormonaux	59
3. Facteurs génétiques	60
4. Autres facteurs favorisants rapportés dans la littérature	64
III. Etude clinique	65
1. Le délai de consultation	65
2. Signes fonctionnels	65
3.1. Apparition d'une masse	65
3.2. Douleur	66
3.3. Signes d'envahissement des structures de voisinages	66
3. Signes généraux	67
4.1. Amaigrissement	67
4.2. Altération de l'état général	67
4. Signes physiques	67
4.1. Cicatrice de laparotomie	67
4.2. Caractéristiques de la masse	68
4.2.1. Localisation de la masse	68
4.2.1.1. Tumeurs desmoides de la paroi abdominale	71
4.2.1.2. Tumeurs desmoides intra-abdominales	75
4.2.1.3. Tumeurs desmoides extra-abdominales	76
4.3. La taille	79
4.4. Signes inflammatoires	79
5. Classification clinique	80
IV. Examens complémentaires	81
1. Imagerie	81
2.1. Echographie abdominale	81

2.2.	TDM abdominale	82
2.3.	IRM abdominale	87
2.4.	L'angioscanner et angio-IRM	90
2.5.	Pet scan	90
2.	Endoscopie	90
2.1.	Coloscopie	90
2.2.	FOGD	90
3.	Tests génétiques	92
4.	Anatomopathologie	92
4.1.	caractère macroscopique	93
4.2.	microscopie optique	96
4.3.	microscopie électronique	97
4.4.	Immunohistochimie	99
5.	Bilan biologique	102
V.	Diagnostic différentiel	103
1.	Clinique	103
2.	Histologie	104
VI.	Traitement	106
1.	But du traitement	106
2.	les moyens thérapeutiques	106
2.1.	La simple observation : (abstention thérapeutique).....	106
2.2.	Traitement médical	108
2.2.1.	Objectifs tu traitement médical	108
2.2.2.	AINS	109
2.2.3.	L'hormonothérapie	109
2.2.4.	Chimiothérapie cytotoxique	110
2.2.5.	L'Imatinib (Glivec®).....	114
2.2.6.	Interféron α et autres substances médicamenteuses	115
2.3.	Radiothérapie	116

2.4.	Radiologie interventionnelle	117
2.5.	Chirurgie	118
2.5.1.	La résection tumorale	118
2.5.2.	Reconstruction du defect pariétale	122
2.5.2.1.	Cicatrisation dirigée	122
2.5.2.2.	Greffe	122
2.5.2.3.	Lambeaux	122
2.5.2.4.	Prothèses	127
3.	Indications	129
3.1.	Tumeurs desmoides pariétales et extra-abdominales	129
3.2.	Tumeurs desmoides intra-abdominales	130
3.3.	Recommandations	132
4.	Complications du traitement	137
4.1.	Complications postopératoires	137
4.2.	Complications liées à la radiothérapie	138
VII.	Evolution et pronostic	139
1.	Surveillance	139
2.	Récidive	139
3.	La transformation maligne	143
4.	Les métastases	143
5.	La régression spontanée	143
6.	Pronostic	145
VIII.	Le conseil génétique et dépistage précoce	147
IX.	Les perspectives thérapeutiques	148
CONCLUSION	149	
RESUMES	152	
BIBLIOGRAPHIE	158	

Liste des abréviations

PAF	: polypose adénomateuse familiale
HTA	: hypertension artérielle
THS	: traitement hormonal substitutif
NFS	: numération de la formule sanguine
TP	: taux de prothrombine
TCA	: Temps de céphaline activée
ECG	: enregistrement cardiographique
IHC	: immunohistochimie
GnRh	: Gonadotropin Releasing Hormone (hormone de libération des gonadotrophines hypophysaires)
TNF	: tumor necrosis factor (facteur de nécrose tumorale)
D3	: 3ème portion du duodénum
FOGD	: fibroscopie œsogastroduodénale
TDM	: tomodensitométrie
IRM	: imagerie par résonance magnétique
AML	: Actine muscle lisse
Kit	: Tyrosine protein kinase
APC	: Adenomatous Polyposis Coli tumor suppressor
ATCD	: antécédent
STIR	: short T1 inversion recovery (effacement du signal de la graisse par inversion récupération)
Pet scan	: positron emission tomography (La tomographie par émission de positrons)

18-FDG	: 18-Fluorodésoxyglucose
PDGF	: Platelet-derived growth factor (Facteur de croissance dérivé des plaquettes)
PDGFR	: Platelet-derived growth factor receptors (récepteurs du facteur de croissance dérivé des plaquettes)
Gy	: gray
MTX	: methotrexate
VBL	: vinblastine
AINS	: anti-inflammatoires non stéroïdiens
INF	: interferon
TVP	: thrombose veineuse profonde

Liste des tableaux

Tableau 1:Classification OMS 2013 des tumeurs fibroblastiques	18
Tableau 2: Répartition des malades selon l'année de prise en charge	30
Tableau 3 : Age de nos patients.....	32
Tableau 4: répartition des malades selon l'origine géographique.....	33
Tableau 5: répartition de nos malades en fonction du siège de cicatrice de laparotomie	39
Tableau 6: répartition des patients en fonction du siège de la masse	40
Tableau 7: caractéristiques topographiques des tumeurs desmoides.....	43
Tableau 8: Les gestes chirurgicaux réalisés chez nos patients.....	48
Tableau 9: résultats de l'étude immunohistochimique.....	52
Tableau 10: distribution des tumeurs desmoides selon l'âge et le sexe	57
Tableau 11: étude comparée des tumeurs desmoides selon la localisation anatomique.....	69
Tableau 12: La classification proposée pour les tumeurs desmoides.....	80
Tableau 13: Schéma de traitement des tumeurs desmoides selon la taille.....	133
Tableau 14: résumé des résultats de quatre études comparées à la notre concernant la frequence des récives selon la localisation et le type de traitement.....	142

Liste des figures

Figure 1 : répartition des malades selon l'année de prise en charge	30
Figure 2: répartition des patients en fonction du sexe.....	31
Figure 3: Répartition de nos malades en fonction de l'âge	32
Figure 4: répartition des malades selon l'origine géographique	33
Figure 5: ATCDs chirurgicaux	34
Figure 6: répartition des patients en fonction des ATCDs de tumeurs desmoides	35
Figure 7: répartition de nos malades en fonction du délai de consultation.....	36
Figure 8: répartition de nos malades en fonction du siège de la masse.....	37
Figure 9: Répartition de nos malades en fonction du caractère douloureux ou non de la masse	38
Figure 10: répartition de nos patients en fonction de l'envahissement des organes de voisinage	47
Figure 11: schéma du gène APC montrant la localisation génétique des formes atténuées, profuses et celles des tumeurs desmoides	64
Figure 12: a : Localisation de toutes les tumeurs desmoides/ b: Localisation des tumeurs desmoides associées à la PAF	70
Figure 13: Enorme tumeur desmoïde de la paroi abdominale antérieure (Image du service de chirurgie viscérale B CHU Hassan II Fès).....	73
Figure 14: Tumeur desmoïde de la paroi abdominale antérieure en regard d'une cicatrice de laparotomie sous ombilicale (Image du service de chirurgie viscérale B CHU Hassan II Fès)	74
Figure 15 : Tumeur desmoïde de la face postérieure de la cuisse	78
Figure 16: Aspect échographique d'une tumeur desmoïde de la paroi abdominale antérieure	82
Figure 17 : Aspect en TDM d'une tumeur desmoïde de la paroi abdominale développée au sein du muscle oblique droit (service de chirurgie viscérale B – CHU Hassan II Fès)	84
Figure 18 : Tumeur desmoïde de la paroi abdominale antérolatérale droite (service de chirurgie viscérale B CHU Hassan II Fès)	85
Figure 19 : TDM abdominale montrant une tumeur desmoïde du mésentère entrant en contact intime avec une anse jéjunale	85
Figure 20 : Tumeur desmoïde rétropéritonéale, avec des marges bien délimitées (longues flèches). À la frontière avec le muscle psoas droit, la marge est plus difficile à discerner mais toujours bien circonscrite (flèche courte), avec enrobage des artères iliaques internes et externes droites (têtes de flèche) par la tumeur.	86
Figure 21 : IRM abdominale en coupe axiale montrant une tumeur desmoïde de la paroi abdominale antérieure au niveau de la fosse iliaque droite	88

Figure 22: IRM abdominale en coupe sagittale montrant une tumeur desmoïde de la paroi abdominale antérieure au niveau de la fosse iliaque droite (service de chirurgie viscérale B CHU Hassan II Fès).....	89
Figure 23: Arbre décisionnel en cas d'association de PAF et tumeur desmoïde	91
Figure 24: pièce de résection d'une tumeur desmoïde de la région inguinale (service de chirurgie viscérale B CHU Hassan II Fès). A noter les fils repères sur la pièce pour l'orienter pour l'anatomopathologiste.	94
Figure 25: aspect macroscopique d'une tumeur desmoïde (service d'anatomopathologie CHU Hassan II Fès).....	95
Figure 26: aspect microscopique d'une tumeur desmoïde (service d'anatomopathologie CHU Hassan II Fès).....	99
Figure 27 : Réponse à la Doxorubicine liposomale. Scanner avant (images a et b) et après (images c et d) six cycles de Doxorubicine liposomale administrés à raison de 40 mg / m ² toutes les quatre semaines chez une patiente de 52 ans présentant une tumeur desmoïde intra-abdominale	113
Figure 28: pièce de résection d'une tumeur desmoïde de la paroi abdominale (service de chirurgie viscérale B CHU Hassan II Fès).....	121
Figure 29: image per-opératoire de la reconstruction de la paroi abdominale antérieure par le fascia lata homolatéral après résection d'une tumeur desmoïde énorme de la paroi abdominale antérieure (service de chirurgie viscérale B CHU Hassan II Fès)	123
Figure 30: image per-opératoire après reconstruction de la paroi abdominale antérieure après résection d'une énorme tumeur desmoïde de la paroi abdominale antérieure (service de chirurgie viscérale B CHU Hassan II Fès).....	124
Figure 31: résultats finaux après reconstruction de la paroi abdominale antérieure après résection d'une énorme tumeur desmoïde de la paroi abdominale antérieure.....	125
Figure 32 : vue peropératoire : mise en place d'un lambeau grand dorsal	126
Figure 33: Vue opératoire : mise en place d'une plaque synthétique biface	128
Figure 34: Arbre décisionnel du traitement des tumeurs desmoïdes de la racine du mésentère	134
Figure 35: Arbre décisionnel de prise en charge des tumeurs desmoïdes associées à une PAF	135
Figure 36 : Algorithme de traitement (modifié de Gronchi et al.) de la fibromatose de type desmoïde: approche progressive d'une tumeur non métastatique	136
Figure 37 : Régression spontanée et lente d'une tumeur desmoïde extra-abdominale parasternale	144

INTRODUCTION

Les tumeurs desmoides dénommées aussi fibromatoses agressives, font partie des fibromatoses profondes, elles mêmes intégrées dans le groupe des tumeurs des tissus mous, développées à partir du tissu conjonctif, des fascias, des aponévroses ou des cloisons intramusculaires. [1,2]

Ce sont des proliférations des tissus fibroblastiques, infiltrantes qui ne métastasent pas mais qui ont tendance à récidiver. [1,3]

Les tumeurs desmoides représentent moins de 0.03% de toutes les tumeurs et environs 3,5% des tumeurs fibreuses. [3,4]

Elles sont rares, leurs circonstances de découverte sont très variées et leur expression clinique est souvent aspécifique. [3]

Le diagnostic d'une tumeur desmoïde est souvent délicat, son expression clinique, parfois tardive, est dominée par l'apparition d'une tumeur palpable associée parfois à une douleur, ou par des signes de compression. Certains éléments de la radiologie comme la TDM et l'IRM, peuvent fournir des données diagnostiques compétitives, mais seul l'examen histologique apporte le diagnostic de certitude.

Ces tumeurs surviennent de façon sporadique ou dans le cadre d'une polypose adénomateuse familiale (PAF) où elles représentent une des manifestations de l'association lésionnelle du syndrome de Gardner [4]

Selon leur localisation, les tumeurs desmoides peuvent être subdivisées en tumeur de la paroi abdominale, tumeur intra-abdominale, et tumeur extra abdominale. [3, 1]

Différents facteurs ont été évoqué par plusieurs auteurs comme des facteurs étiologiques ou favorisant la survenue d'une tumeur desmoïde tels les facteurs traumatiques, hormonaux et génétiques. [3, 1]

Le but de notre travail est de procéder à une étude analytique relatant les données épidémiologiques, cliniques, anatomopathologiques et paracliniques, ainsi que les modalités thérapeutiques et pronostiques des tumeurs desmoides, et ceci à travers une série constituée de 13 cas de tumeurs desmoides colligés aux services de chirurgie viscérale A et B du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès entre janvier 2009 et mai 2018. Nos données seront commentées à la lumière de la littérature.

HISTORIQUE

Les tumeurs desmoïdes ont été décrites pour la première fois par John Mac Farlane en 1832 [3] à propos de deux tumeurs fibroblastiques de la paroi abdominale.[5]

Le terme desmoïde, fut proposé en premier par Muller en 1838 en raison de la consistance tendineuse, tirant son origine du mot grec « desmo » qui signifie aspect en tendons ou en bandes. [6]

En 1849, Bennet a décrit l'aspect macroscopique de ce relativement rare néoplasme. [7]

Paget, en 1856 a rapporté le premier cas de tumeur desmoïde de localisation extra-abdominale au niveau de l'avant bras [8] reconnaissant des similitudes entre celle-ci et les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale et il insista sur leur caractère récidivant. Paget a également suggéré le traumatisme comme facteur étiologique et il insista avec Bennet sur la fréquence des récurrences locales. [5,9]

En 1884, Sanger considéra ces tumeurs comme étant une maladie de la paroi abdominale [10] jusqu'en 1923 date à laquelle Nichols était le premier à reconnaître les tumeurs fibreuses extra-abdominales comme tumeurs desmoïdes et ainsi que les tumeurs desmoïdes pouvaient être aussi bien abdominales qu'extra abdominales [5]. Nichols fut aussi le premier à décrire l'association entre la polypose adénomateuse familiale et les tumeurs desmoïdes. [4]

Ewing en 1928, fut le premier à préconiser la radiothérapie pour contrôle des tumeurs desmoïdes. [11]

Musgrove et McDonald en 1948 ont rapporté une série de 34 patients avec cette tumeur et conclurent qu'il s'agit bien d'un néoplasme localement invasif développé à partir des tissus musculo-aponévrotiques de n'importe quelle partie du corps. [8]

Gardner en 1951, décrit un syndrome associant PAF, ostéomes, tumeurs desmoïdes, kystes épidermiques, kystes sébacés et polypes gastriques et duodénaux, que Smith a proposé de nommer syndrome de Gardner en 1958. [4]

Les tumeurs desmoïdes furent regroupées sous le terme de fibromatose induit par stout en 1954, et qui comprenait d'autres proliférations des tissus fibreux, ayant les mêmes caractéristiques microscopiques. [12]

Les fibromatoses peuvent être subdivisées en deux groupes, selon Allen (1977) et Enzinger (1983): superficielles et profondes

I. Fibromatoses superficielles :

- A. Fibromatose palmaire (Dupuytren).
- B. Fibromatose plantaire (Ledderhose).
- C. Fibromatose pénien (Peyron)
- D. Coussinet fibreux des phalanges (knuckle pads)

II. Fibromatoses profondes types desmoïdes :

- A. Fibromatose extra abdominale
- B. B.Fibromatose abdominale
- C. Fibromatose intra-abdominale
 - 1. Forme pelvienne.
 - 2. Forme méésentérique.
 - 3. Forme méésentérique en syndrome de Gardner

Actuellement les tumeurs desmoïdes font partie du groupe des tumeurs fibroblastiques qui obéissent à la classification de l'organisation mondiale de la santé publiée en 2013 qui classe les tumeurs fibroblastiques en quatre groupes :

Tableau 1:Classification OMS 2013 des tumeurs fibroblastiques [13]

Catégorie	Tumeur
BENIGNES	<ul style="list-style-type: none"> • Fasciite nodulaire • Fasciite proliférative • Myosite proliférative • Myosite ossifiante • Pseudotumeur fibostéo–fibreuse des doigts • Fasciite ischémique • Elastofibrome • Hamartome fibreux du nourrisson • Fibromatose colli • Fibromatose hyaline juvénile • Fibroblastome desmoplastique • Myofibroblastome de type mammaire • Fibrome aponévrotique calcifiant • Angiomyofibroblastome • Angiofibrome cellulaire • Fibrome de type Nuchal • Fibrome de Gardner • Tumeur fibreuse calcifiante
INTERMEDIAIRES (LOCALEMENT AGRESSIVES)	<ul style="list-style-type: none"> • Fibromatose palmaire/plantaire • Fibromatose de type desmoïde • Lipofibromatose • Fibroblastome à cellules géantes

<p>INTERMEDIAIRES</p> <p>(RAREMENT</p> <p>METASTATIQUES)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Dermatofibrosarcome protuberans • DFSP) DFSP avec transformation fibrosarcomateuse • DFSP pigmenté Inclus pour la 1 re fois • Tumeur fibreuse solitaire • Tumeur fibreuse solitaire • Tumeur myofibroblastique inflammatoire • Sarcome myofibroblastique de bas grade • Sarcome fibroblastique myxo-inflammatoire/tumeur fibroblastique myxo-inflammatoire atypique • Fibrosarcome pédiatrique
<p>MALIGNES</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Fibrosarcome de l'adulte • Myxofibrosarcome • Sarcome fibromyxoïde de bas grade • Fibrosarcome épithélioïde sclérosant

MATERIEL ET METHODES

I. Type de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective étalée sur 9 ans allant de janvier 2009 à mai 2018.

Cette étude concerne 13 patients hospitalisés pour tumeur desmoïde au service de chirurgie viscérale A et B au sein du CHU Hassan II de Fès.

Les données ont été remplies sur une fiche d'exploitation.

➤ Critères d'inclusion :

Ont été inclus tous les patients hospitalisés au sein de nos 2 services de chirurgie viscérale A et B au sein du CHU HASSAN II, porteurs d'une tumeur desmoïde.

➤ Critères d'exclusion :

- Dossiers incomplets
- Patients non suivis à l'hôpital CHU HASSAN II

➤ Sources des données :

- Registre des malades entrants
 - Le dossier clinique du malade contenant l'observation clinique du malade, les examens paracliniques, l'attitude thérapeutique indiquée et le suivi du patient.
 - Le système informatique Hosix
 - Registre d'anatomopathologie
- Toutes les données ont été saisies puis analysées sur le logiciel Excel 2010.

II. Fiche d'exploitation :

Identité :

- ✓ Nom et prénom :
- ✓ IP : N du dossier :
- ✓ Age : Sexe : H F
- ✓ Date d'entrée : Date de sortie:
- ✓ Numéros de téléphones :
- ✓ Adresse : ville : région :

ATCDs pathologiques :

- ✓ ATCDs personnels : HTA : oui non Diabète : oui non
- Cardiopathie : oui non
- Traumatisme : oui non si oui, type :
- PAF : oui non
- Toxique : oui non
- Prise médicamenteuse : contraceptifs oraux
- oui non
- THS : oui non
- Chirurgie : colorectale oui non si oui date :
- Type :
- gynécologique oui non
- si oui date : Type :
- Ablation d'une tumeur desmoïde : oui
- non
- Si oui : date :
- Localisation :

- ✓ ATCDs familiaux : PAF : oui non
 - Cancers : Colorectal : oui non
 - Tumeur desmoïde : oui non
 - Syndrome de Gardner : oui non

Données cliniques :

- ✓ Mode de début des symptômes:..... délai :.....j
- ✓ Signes fonctionnels et généraux :
 - Douleurs : oui non
 - apparition d'une masse : oui non si oui localisation :
 - distension abdominale : oui non
 - satiété précoce : oui non
 - vomissements : oui non
 - diarrhée : oui non
 - rectorragie : oui non
 - Syndrome occlusif : oui non
 - colique néphrétique : oui non
 - Déficit sensitivomoteur : oui non
 - Sciatalgies : oui non
 - Amaigrissement : oui non
 - IMC :
 - Evaluation de l'état général : Très mauvais Mauvais Moyen Bon
- ✓ Données de l'examen clinique :
 - Cicatrice de laparotomie : oui non
 - si oui type : médiane sous costale Pfannenstiel autres
 - Distension abdominale : oui non

- Masse abdominale : oui non si oui localisation :
- Taille : Fixité par rapport au plan superficiel profond
- Chaude oui non douloureuse oui non
- Sensibilité abdominale : oui non
- Défense abdominale : oui non
- Un contact lombaire : oui non si oui droit gauche
- TR : polype : oui non
 - Tonus sphinctérien : Bon Moyen Altéré
 - Doigtier : Sang Matière Glaire Rien
- Adénopathies : Troisier : oui non Inguinales : oui non
- Autres :

Imagerie :

- ✓ Echographie abdominale :
 - siège de la tumeur :
 - mensurations :
 - autres localisations profondes :
 - autres :
- ✓ TDM abdominale :
 - Siege de la tumeur :
 - Mensurations :
 - Rehaussement après injection du produit de contraste :
 - oui non
 - Envahissement des organes de voisinages : oui non
 - Autres localisations :
 - Hydronéphrose : oui non
 - Autres :

- ✓ IRM abdominale :
 - siège de la tumeur :
 - mensurations :
 - autres localisations profondes :
 - remaniements postopératoires : oui non
 - autres :
- ✓ angio-scanner et angio-IRM :
 - vascularisation de la tumeur : pauvre importante
 - autres :

Donnés endoscopiques :

- ✓ colonoscopie : réussie échec non faite
 - polype : oui non si oui siège : nombre : taille :
 - Résection : oui non
 - tumeur synchrone : oui non si oui siège : taille :
 - Résection : oui non
- ✓ fibroscopie œsogastroduodénale : réussie échec non faite
 - polype gastrique : oui non si oui siège : nombre : taille :
 - polype duodénale : oui non si oui siège : nombre : taille :

Bilan préopératoire :

- ✓ NFS :
- ✓ Groupage sanguin :
- ✓ Ionogramme :
- ✓ Urée :
- ✓ Créatinine :

- ✓ TP/TCA :
- ✓ Radiographie thoracique standard :
- ✓ ECG :

Traitement :

- ✓ Chirurgie :
 - Voie d'abord : Laparotomie Cœlioscopie
 - Cœlioscopie convertie oui non si oui causes :
 - Exploration per op : RAS
 - Envahissement de la paroi pelvienne
 - Envahissement de la paroi abdominale
 - Envahissement de la racine mésentérique
 - Envahissement des organes de voisinage : oui non
 - Si oui organe :
 - Type de résection : R0 R1 R2
 - Reconstruction de la paroi abdominale :
 - Raphie simple plastie prothèse
 - Stomie : oui non
 - Si oui : Iléostomie Colostomie : définitive transitoire
 - Rétablissement de la continuité : oui non
 - si oui délai :j
 - Anatomopathologie de la pièce opératoire :
 - Histologie : tumeur desmoïde : Pas de tumeur
 - Marge latérale :mm
 - Limite de résection chirurgicale : Saine Envahie Non précisé

IHC :

- Durée d'hospitalisation :.....j
- ✓ Radiothérapie : oui non
 - Si oui : Délai entre diagnostic et début du TTT :.....j
 - Exclusive adjuvante neoadjuvante
- ✓ Chimiothérapie : oui non
 - Si oui : Neoadjuvante Adjuvante Exclusive palliative
- ✓ Traitement médical :
 - Hormonothérapie : oui non
 - Si oui : Tamoxifène agonistes de la GnRh
 - Progestatifs
 - Anti-inflammatoire non stéroïdien : oui non
 - Si oui : Sulindac Indométacine
 - autres :
 - Imatinib : oui non
 - Interféron alpha : oui non
 - Colchicine : oui non
 - TNF : oui non

Suites post opératoires :

- ✓ Complications précoces :
 - Non spécifique :
- ❖ Infection de la plaie opératoire : oui non
- ❖ Sepsis : oui non
- ❖ Infection urinaire : oui non
- ❖ Thrombophlébite : oui non
- ❖ Infection pulmonaire : oui non

❖ Décompensation de tares préexistant : oui non

➤ Spécifique :

❖ péritonéale : oui non

Péritonite post op : oui non si oui J+ :

❖ vasculaire :

Ischémie intestinale : oui non

Ischémie des membres : oui non

❖ urologique :

Traumatisme urétéral : oui non

Perforation vésicale : oui non

✓ Complications tardives :

➤ Eventration : oui non

➤ Hernie : oui non

➤ Récidives : oui non

Si oui : Délai/1ere intervention :.....mois

➤ Transformation maligne : oui non

✓ Perdu de vue : oui non

✓ Décès : oui non

RESULTATS

I. Données épidémiologiques :

1. le recrutement annuel :

Du janvier 2009 à mai 2018, nous avons colligé 13 patients hospitalisé aux services de chirurgie viscérale A et B au CHU Hassan II à Fès pour prise en charge de tumeur desmoïde ce qui représente en moyenne 1,4 cas par an. Aucun cas n'a été noté lors des années 2009, 2010,2012.

Tableau 2: Répartition des malades selon l'année de prise en charge

Année	Nombre de cas	pourcentage
2011	02	15,38
2013	03	23.08%
2014	01	7.69%
2015	01	7.69%
2016	03	23.08%
2017	02	15.38%
2018	01	7.69%
Total	13	100%

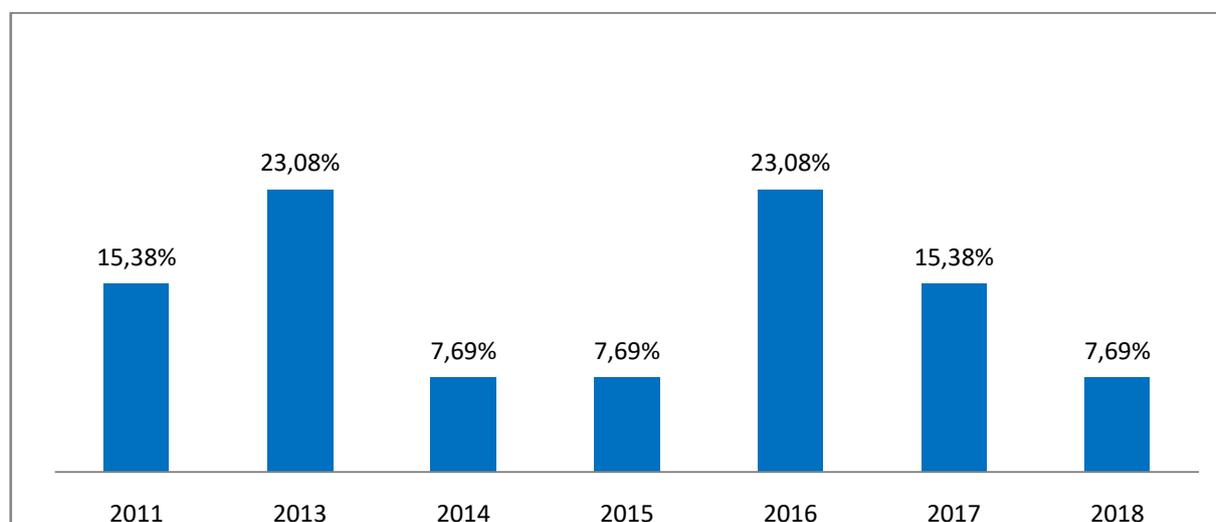


Figure 1: répartition des malades selon l'année de prise en charge

2. Sexe :

On note une nette prédominance du sexe féminin avec 11 femmes pour 2 hommes avec un sexe ratio F/H de 5,5.

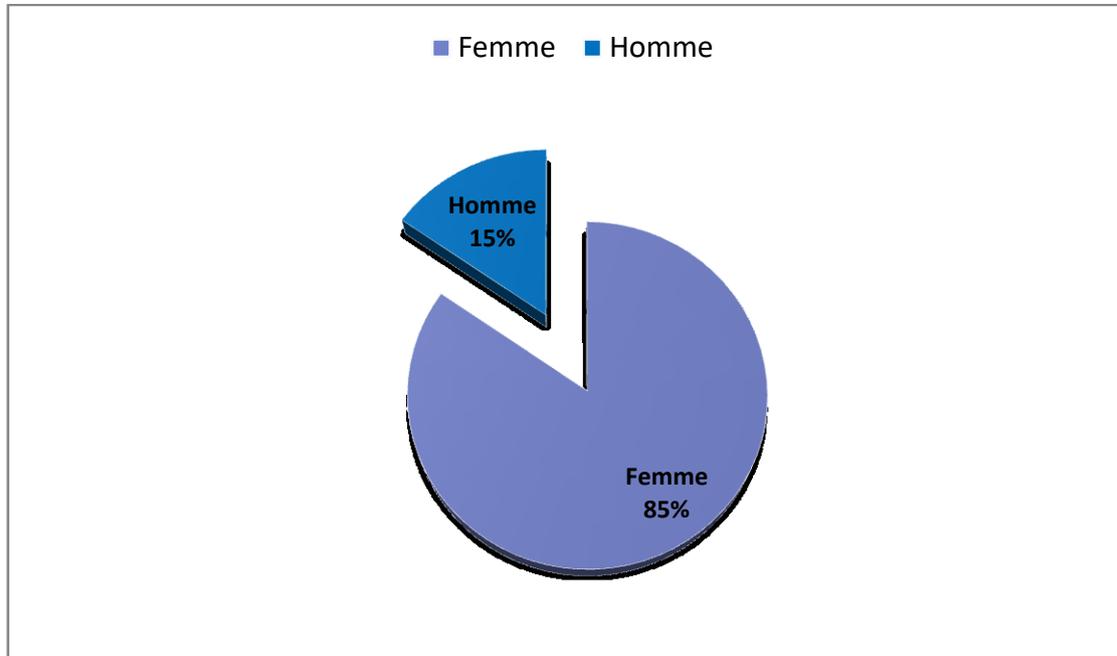


Figure 2: répartition des patients en fonction du sexe

3. Age :

La moyenne d'âge de nos patients est de 34+/-12 ans avec des extrêmes allant de 17 ans à 54 ans.

Chez les hommes les âges extrêmes sont compris entre 32 et 36 ans avec une moyenne de 34 ans.

Chez les femmes les âges extrêmes sont compris entre 17 ans et 54 ans avec une moyenne de 35 ans.

Tableau 3 : Age de nos patients

	Nombre de cas	de minimum	maximum	Moyenne
Age	13	17	54	34.92

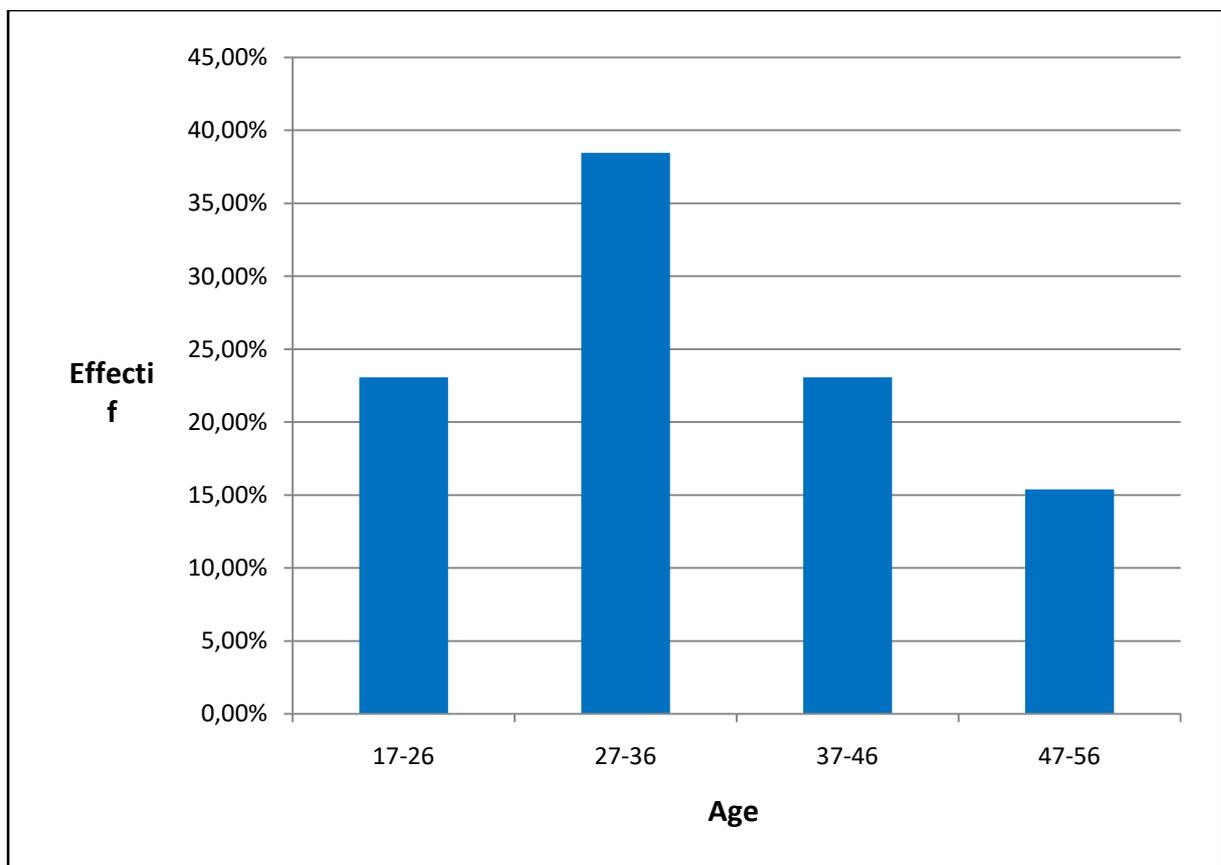


Figure 3: Répartition de nos malades en fonction de l'âge

4. origine :

La ville de Fès est la ville la plus fréquente dans notre série avec 9 malades soit 69,23% de l'effectif totale, suivie de la ville de Taounate ce qui représente 15,38%.

Tableau 4: répartition des malades selon l'origine géographique

ville	Nombre de cas	pourcentage
Fès	9	69,23%
Taounate	2	15,38%
Tissa	1	7,69%
Meknès	1	7,69%
Total général	13	100%

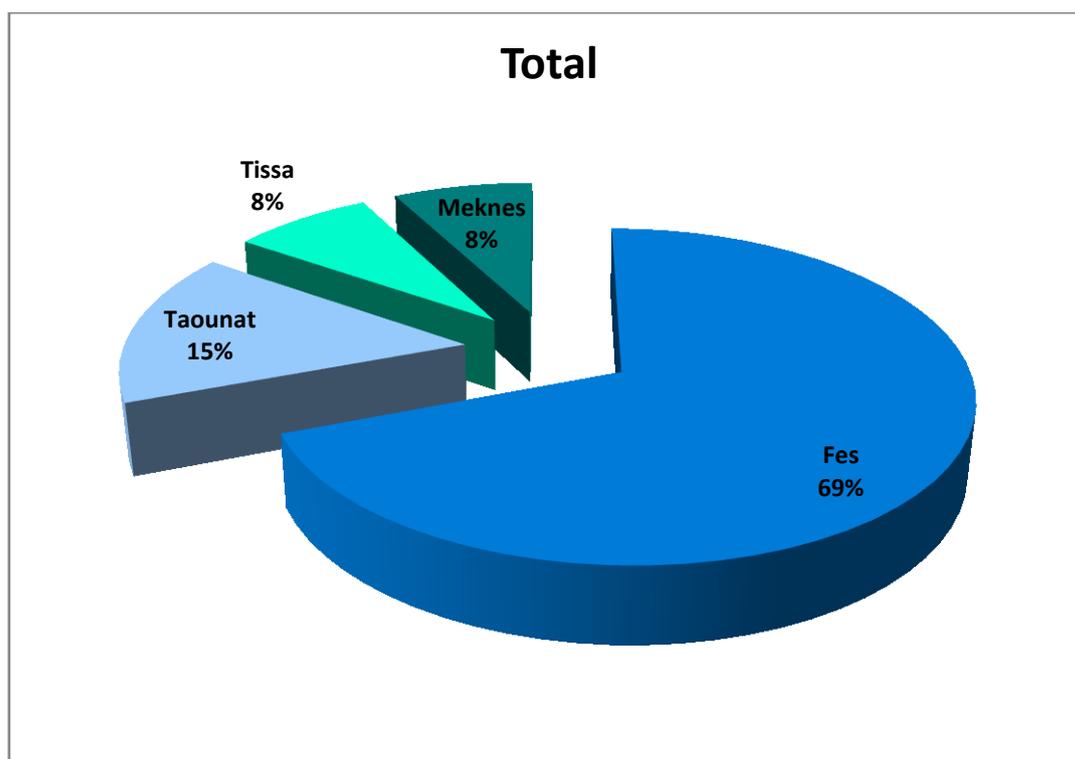


Figure 4: répartition des malades selon l'origine géographique

II. Etudes cliniques :

1. Les antécédents :

1.1. Antécédents médicaux :

Aucun patient de notre série ne présentait un terrain de comorbidité.

Aucun cas de polypose adénomateuse familiale n'a été rapporté.

1.2. Antécédents chirurgicaux :

6 patients ont présenté des antécédents chirurgicaux soit 46,15% des cas prédominés par l'exérèse de tumeurs desmoïdes.

ATCDs chirurgicaux	Nombre de cas	Pourcentage
Exérèse de tumeur desmoïde	3	23,08
Chirurgie gynécologique	2	15,38%
appendicectomie	1	7,69
Totale	6	46,15%

Figure 5: ATCDs chirurgicaux

Le diagnostic de tumeur desmoïde est porté pour la première fois chez 10 de nos

Patients, chez les 03 autres patients soit 23.08% des cas, c'est une récurrence tumorale avec :

Deux patients : la première récurrence

Un patient : la quatrième récurrence

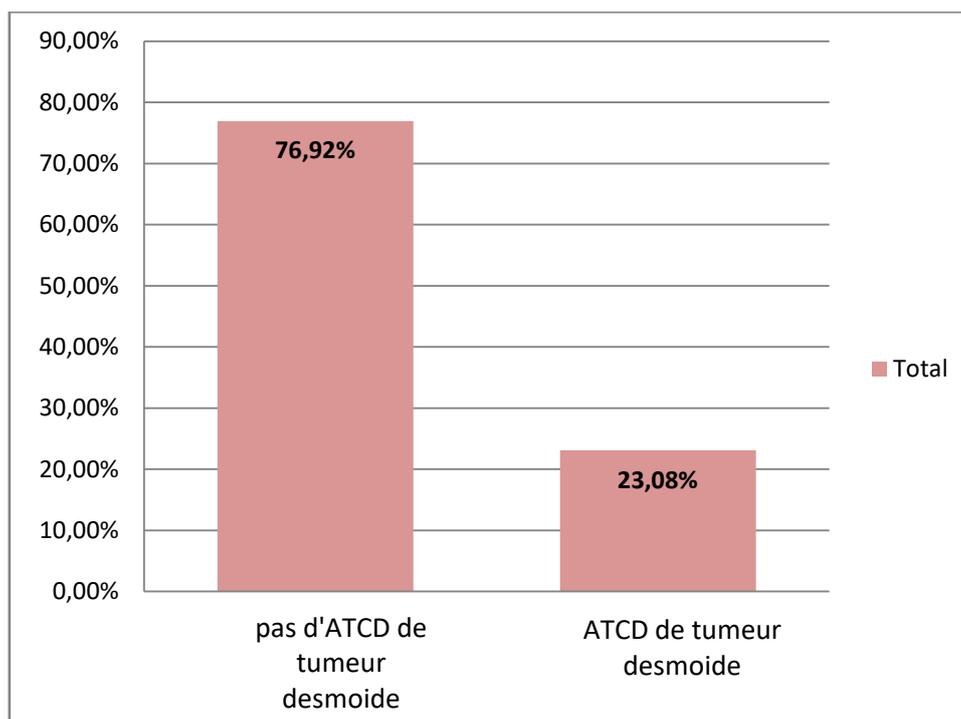


Figure 6: répartition des patients en fonction des ATCDs de tumeurs desmoides

1.3. Antécédents familiaux :

Dans notre série, l'enquête familiale n'a pas mis en évidence une prédisposition génétique, à savoir il n'y a pas de notion de PAF, ni de syndrome de Gardner, ni de cancer colorectal.

2. Délai de consultation :

Sur 13 cas le délai de consultation moyen est de 11,3 mois avec des variations allant de 2 mois à 48 mois.

Pour les patients ayant présenté une récurrence de la tumeur : le délai moyen de consultation est de 28 mois avec des extrêmes allant de 12 mois à 4ans, alors qu'il est de 6 mois chez les patients ayant été diagnostiqué pour la première fois avec des extrêmes allant de 1 mois à 12 mois.

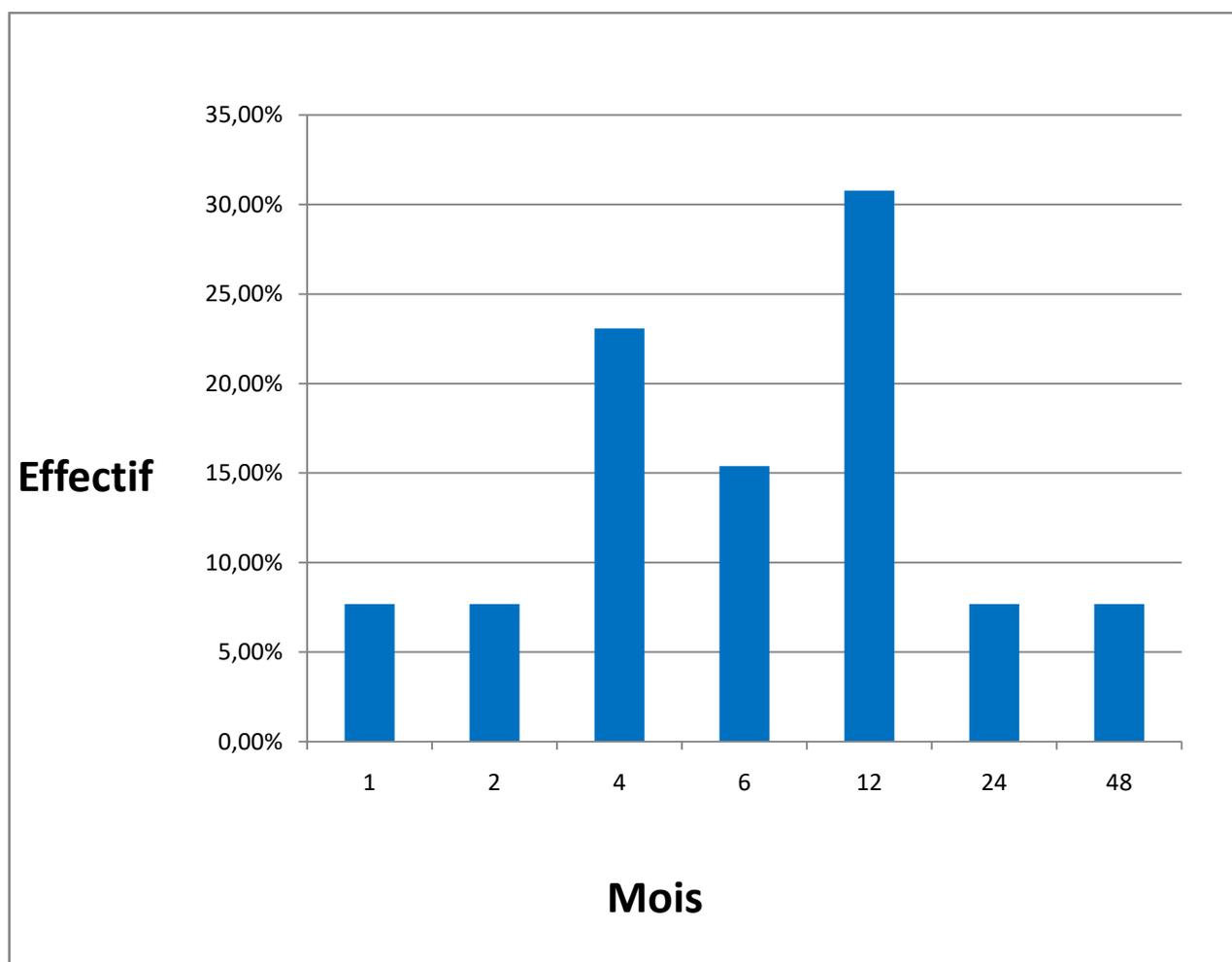


Figure 7: répartition de nos malades en fonction du délai de consultation

3. Signes fonctionnels :

3.1. Siège de la masse :

Dans notre série de 13 cas, nous avons constaté que la fibromatose desmoïde se présente essentiellement au niveau abdominale chez 11 patients soit 84.62% avec 1 cas au niveau de la paroi abdomino-pelvienne et 1 seul cas au niveau lombaire.

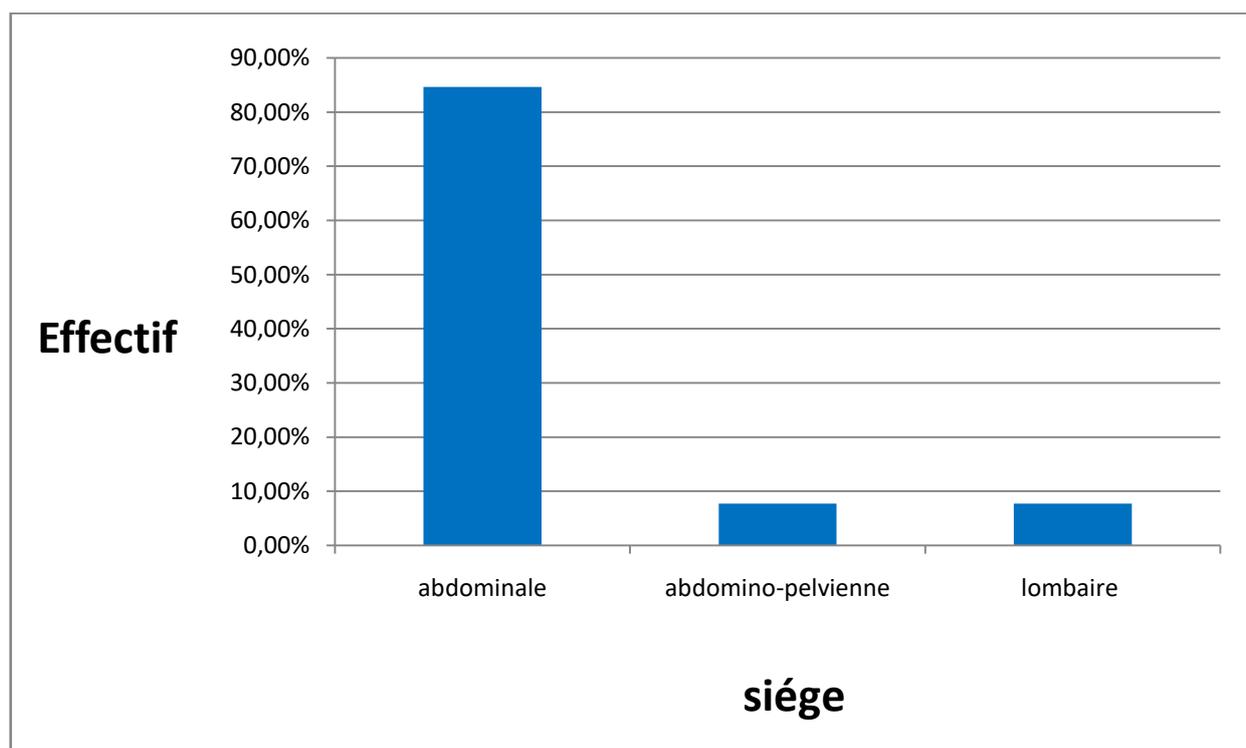


Figure 8: répartition de nos malades en fonction du siège de la masse

3.2. Douleur :

Ces masses augmentaient progressivement de volume, la douleur a été rapporté chez 4 patients soit 31 % des cas.

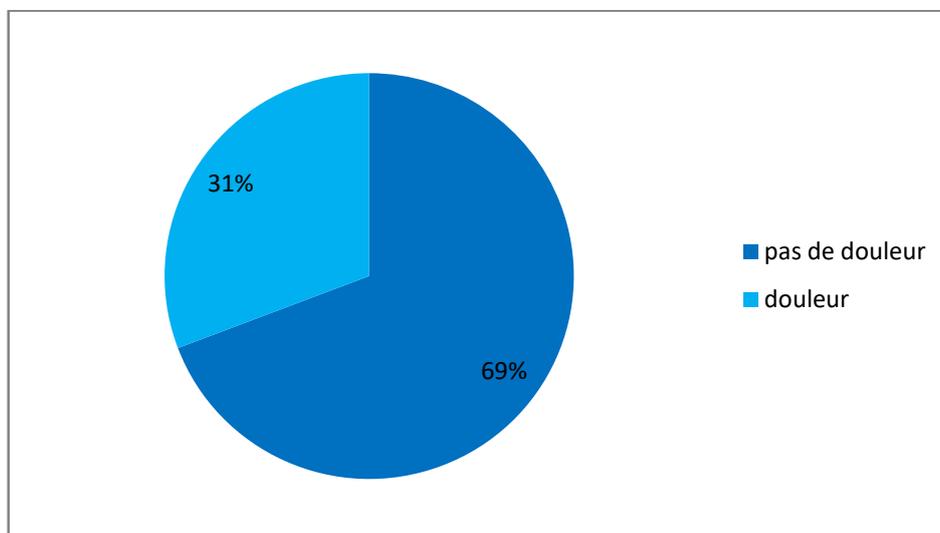


Figure 9: Répartition de nos malades en fonction du caractère douloureux ou non de la masse

3.3. Autres signes cliniques :

Aucun signe de compression des structures de voisinage n'a été rapporté.

4. Signes généraux :

4.1. Amaigrissement :

Aucun cas d'amaigrissement n'a été rapporté

4.2. Etat général :

Dans notre série, 11 patients étaient en bonne état général, dans 2 cas l'état général n'était pas satisfaisant, il s'agissait dans les 2 cas de tumeurs desmoides de localisation pariétale.

5. Signes physiques :

5.1. Cicatrice de laparotomie :

À l'inspection de l'abdomen, 6 patients de notre série ont présenté des cicatrices de laparotomie.

Tableau 5: répartition de nos malades en fonction du siège de cicatrice de laparotomie

Cicatrice de laparotomie	Nombre de cas
Pfannenstiel	1
Mc Burney	1
Médiane	2
Non précisé	2
Total général	6

5.2. Caractéristiques de la masse :

5.2.1. Localisation :

L'examen physique de nos patients a objectivé une masse abdominale de localisation variable chez 12 cas, et une masse lombaire chez un seul cas.

Tableau 6: répartition des patients en fonction du siège de la masse

localisation	Nombre de cas
hypogastrique	1
sous-ombilicale	1
abdominopelvienne antérieure	1
hypocondre	2
para ombilicale	3
fosse iliaque	1
inguinale	3
lombaire	1
Total général	13

5.2.2. Taille :

La palpation a mis en évidence une tuméfaction de taille variable allant de 3 cm à 25 cm avec une moyenne de 8.53 cm.

5.2.3. Signes inflammatoires :

Chez 9 patients l'examen clinique a mis en évidence une tuméfaction sans signes inflammatoires en regard, notamment pas de chaleur ni de douleur, dans 4 cas la masse était douloureuse sensible à la palpation.

5.2.4. Fixité :

Chez 30% des patients de notre série la tumeur était fixe par rapport au plan superficiel contre 70% des cas dans lesquelles la tumeur était fixe par rapport au plan profond.

Le reste de l'examen clinique était sans particularité notamment des aires ganglionnaires qui étaient libres.

III. Examens complémentaires :

1. l'échographie abdominale :

L'échographie a été réalisée chez 6 patients de notre série soit 46.15% des cas et a mis en évidence un seul et même aspect échographique. En effet la tumeur présentait une structure tissulaire hétérogène avec absence de calcifications, localisée dans 3 cas au niveau des parties molles de la fosse iliaque droite, dans 2 cas en periombilicale dont 1 cas en sous-ombilicale et 1 cas paraombilicale, et dans 1 seul cas développée au dépend du muscle oblique droit. De taille variable allant de 4 à 6,4 cm avec une moyenne de 4.5cm sans autres localisations.

2. TDM abdominale :

La TDM a été faite chez tous nos patients, elle a montré une masse hypo dense, rehaussée après injection de produit de contraste à limite régulière en faveur d'une tumeur bénigne de taille variable allant de 40 mm à 121 mm avec une moyenne de 66.31 mm.

Tableau 7: caractéristiques topographiques des tumeurs desmoïdes

Cas	Siège
Cas 1	Mésentère et le grêle
Cas 2	Le muscle oblique interne et le muscle transverse
Cas 3	<ul style="list-style-type: none"> -masses intéressants le muscle droit et oblique abdominale -masse infiltrant le muscle épineux et longissimus du coté gauche en regard de L1 jusqu' en regard de S1 - une masse intéressant les muscles pectinés grands et long adducteur ainsi que l'obturateur externe étendu à la paroi latérale vaginale droite et la grande lèvre.
Cas 4	Muscle grand droit
Cas 5	Masse sous-ombilicale paramédiane se continuant avec le muscle grand droit avec un prolongement en retro-péritonéal
Cas 6	Mésentère et le grêle
Cas 7	Muscle transverse externe, et interne droits
Cas 8	<p>2 masses intra péritonéal de l'espace sus-mesocolique :</p> <ul style="list-style-type: none"> -Une masse en contact intime avec le colon transverse et le D3 -une masse au contact de la face inferieur de la paroi gastrique
Cas 9	paroi lombaire
Cas 10	Muscle oblique
Cas 11	Muscle grand droit en contact intime avec quelques anses grêliques
Cas 12	Muscle transverse et oblique interne
Cas 13	Paroi abdominale antérolatérale

Dans notre série, chez 4 de nos patients la TDM a objectivé un envahissement des organes de voisinage ce qui représente 30.76 % des cas avec :

- 03 cas : envahissement du grêle
- 01 cas : 2 masses intra-péritonéales sus-mesocoliques :
 - Une masse en contact intime avec le colon transverse et le D3
 - Une masse au contact de la face inférieure de la paroi gastrique

3. IRM abdominale :

L'IRM a été réalisée chez deux patients :

- Chez le premier patient : IRM a objectivé une masse tissulaire développée au dépend de la paroi abdominale antérolatérale droite (muscle grand oblique, oblique interne et le muscle transverse) en iso signal T1 par rapport au muscle, signal intermédiaire en T2 restrictive en diffusion , mesurant 73*57*76 mm rehaussée après contraste, bien limitée venant au contact du muscle droit et restant à distance des organes de voisinage évoquant un sarcome avec une tumeur desmoïde des muscles de la paroi abdominale antérolatérale droite à confronter aux données histopathologiques.
- chez le deuxième patient : IRM a objectivé une volumineuse masse des parties molles de la région lombaire.

4. L'angioscanner/ angiIRM :

L'angioscanner et l'angiIRM n'ont été réalisé chez aucun patient de notre série.

5. Coloscopie :

Dans notre étude, 4 patients soit 30.76% ont bénéficié d'une coloscopie qui a été sans anomalies décelables.

6. FOGD :

La FOGD a été réalisé chez un seul patient qui est revenue sans anomalie.

7. Bilan préopératoire :

Tous nos patients ont bénéficié d'un bilan biologique complet, une radiographie pulmonaire de face et un ECG qui sont revenues sans anomalie.

IV. Traitement :

1. traitement chirurgical :

La chirurgie est la base du traitement, dont le but est la résection la plus carcinologique possible.

Dans notre série tous nos patients ont été opérés sous anesthésie générale.

Plusieurs types de résections ont été réalisés en fonction de la localisation de la tumeur et son évolutivité.

1.1. l'opérabilité :

Dans notre série, tous nos patients ont été opérés soit 100% des cas.

1.2. l'exploration peropératoire :

C'est un temps essentiel de l'acte chirurgical, elle permet de localiser la tumeur, de préciser son étendue. Dans notre série on a trouvé chez :

- 08 patients : envahissement de la paroi abdominale soit 61,53%
- 01 patient : envahissement de la paroi abdomino-pelvienne soit 7.69%
- 03 patients : envahissement de la racine mésentérique soit 23.07%
- 01 patient : envahissement de la paroi lombaire soit 7.69%

Dans notre série, l'exploration peropératoire a montré également un envahissement des organes de voisinages dans 04 cas avec :

- 03 patients : envahissement du grêle soit 23.07% des cas.
- 01 patient : envahissement du mésocolon transverse, du colon transverse et du D3 soit 7.69% des cas.

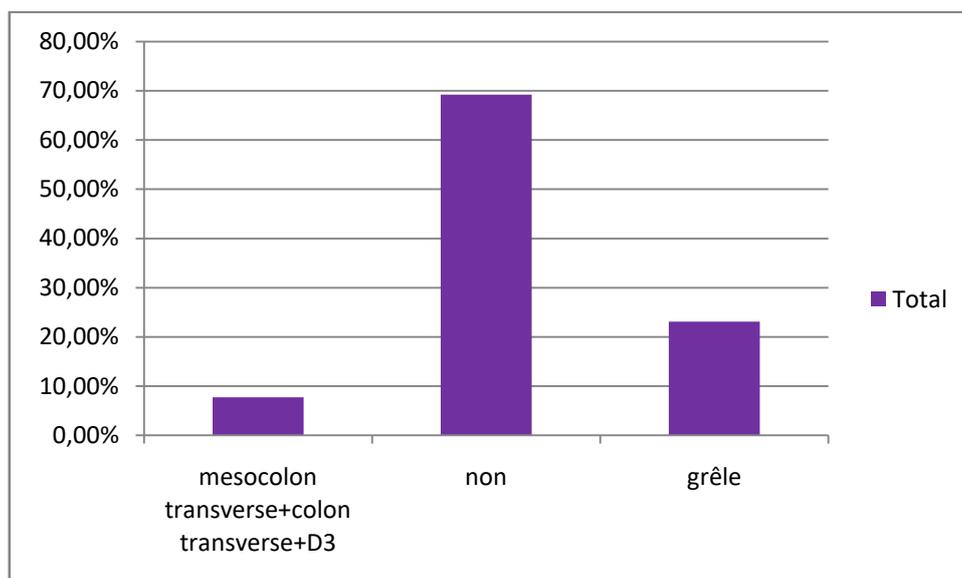


Figure 10: répartition de nos patients en fonction de l'envahissement des organes de voisinage

1.3. Type de résection :

La limite de résection chirurgicale est saine dans 12 cas ce qui représente 92.3% des cas. La résection type R1 est notée dans 1 seul cas.

Tableau 8: Les gestes chirurgicaux réalisés chez nos patients

	Voie d'abord	Localisation tumorale à l'exploration chirurgicale	Type de résection	Marge de résection	Type de reconstruction de la paroi
Cas 1	Laparotomie médiane	Mésentère+ grêle	Exérèse tumorale emportant le grêle envahie+ anastomose grêlo-grêlique	R0	Raphie
Cas 2	En regard de la tumeur	Au dépend des muscles larges	Exérèse emportant la tumeur et la peau en regard +prothèse synthétique en pré-musculaire	R0	Prothèse synthétique en pré-musculaire

Cas 3	Incision circulaire sur la masse ombilicale	Plan musculo-aponévrotique de la paroi abdominale antérolatérale+ Pubis	Exérèse de la tumeur+ recoupes sur le pubis	R1	Plastie de la paroi abdominale antérolatérale
Cas 4	Laparotomie sous-costale droite	Muscle grand droit	Exérèse de la tumeur	R0	Plaque biface fixée à la paroi
Cas 5	Laparotomie médiane à cheval sur l'ombilic élargie en sus et sous ombilical	L'aponévrose du muscle grand oblique	Exérèse de la tumeur	R0	Plaque biface sur les viscères en intra-abdominal+ Plastie par pose de lambeau sur l'abdomen
Cas 6	Laparotomie médiane à cheval de l'ombilic élargie en sous ombilical	Mésentère + envahissement du grêle	Réséction de la tumeur emportant le grêle envahie+ anastomose grêlo-grêlique termino-terminale	R0	Raphie

Cas 7	Au pli de l'aîne En regard de la tumeur	Muscles larges de l'abdomen+ extension à l'EIAS	Résection de la tumeur et l'EIAS en monobloc	R0	prothèse en prolène + recouvrement par lambeau musculo- aponévrotique
Cas 8	Reprise de l'incision médiane sus ombilicale	Mésocolon transverse envahissant le colon transverse, le D3 et le mésentère+ 2 masses au niveau du mésentère	Résection grêlo-colique emportant la masse+ résection de la collerette duodénal du D3+anastom ose grêlo- colique latero- latérale mécanique	R0	Raphie pariétale
Cas 9	Incision transversale emportant les cicatrices +laparotomie transversale gauche en dehors du grand droit	Tumeur sous- cutanée au dépend des muscles du flanc gauche et de la région dorsolombaire avec un prolongement	Exérèse de la tumeur	R0	Raphie pariétale+ prothèse en prolène

		rétropéritonéale			
Cas 10	En regard de la tumeur	Aponévrose du muscle grand oblique	Exérèse de la tumeur	R0	plaque en retro musculaire
Cas 11	Incision para-rectale gauche	Aponévrose et muscle grand droit + envahissement du grêle	Résection de la tumeur emportant le grêle envahie	R0	plaque en pré-musculaire
Cas 12	En regard de la tumeur	Aponévrose et muscle oblique interne et transverse	Résection de la tumeur	R0	Raphie pariétale
Cas 13	Incision médiane sus ombilicale en regard de la tumeur	Muscle grand droit	Résection de la tumeur emportant le muscle et le péritoine envahie	R0	plaque polypropylène en retro-musculaire

2. Traitement adjuvant :

Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié d'un traitement adjuvant, notamment pas de radiothérapie ni chimiothérapie ni traitement médical, en effet le traitement chirurgical était suffisant.

V. Anatomopathologie de la pièce opératoire :

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a apporté la certitude diagnostique. Il s'agissait toujours d'une tumeur desmoïde sans signe de malignité.

Les marges d'exérèse étaient saines dans 12 cas ce qui représente 92,3% des cas. Dans le cas restant les marges étaient positives du fait de la nécessité d'éviter une mutilation.

Une étude immunohistochimique complémentaire est réalisée chez 5 patients soit 38.46% des cas afin d'étayer le diagnostic :

Tableau 9: résultats de l'étude immunohistochimique

	Ac anti récepteurs hormonaux	AC anti desmine	AC anti AML	Ac anti PS100	Ac anti CD117	AC antiCD34
Patient 1	Négatif					
Patient 2	négatif					
Patient 3		Négatif	négatif	négatif	négatif	négatif
Patient 4						négatif
Patient 5		Négatif	négatif			
Totale	2	2	2	1	1	2

Dans les autres cas, l'aspect microscopique était suffisant pour le diagnostic, et donc elle était jugée non indispensable.

VI. Durée d'hospitalisation :

La durée d'hospitalisation moyenne est de 21,38 jours avec des extrêmes allant de 6 jours à 3 mois.

VII. Suites postopératoires :

1. Complications précoces :

En postopératoire immédiat, nous n'avons pas noté de complications.

2. Complications tardives :

Sur les 13 cas, seulement 2 patients ont présenté une évolution défavorable :

Un patient ayant bénéficié d'une résection type R1 a présenté 13 mois après l'intervention une récurrence au niveau du même site : le muscle droit de l'abdomen.

Un malade qui avait bénéficié d'une résection R0 avec une reconstruction par des sutures simple s'est présenté avec une éventration sous ombilicale hypogastrique non compliqué 2 ans après l'intervention.

VI. Recul :

6 patients de notre série ont été perdus de vue soit 46.15 %.

Pour les 7 autres patients, la durée moyenne de suivi était de 39 mois avec des extrêmes allant de 12 mois à 84 mois.

Le suivi régulier des patients était basé sur un examen clinique minutieux ainsi que sur un examen complémentaire fait d'une TDM abdominale 3 mois après le traitement chirurgical puis à 6 mois puis une surveillance annuelle à vie vu le risque important de récurrence.

Aucun décès n'a été rapporté dans notre série.

DISCUSSION

I. Données épidémiologiques :

1. Fréquence :

Les TD sont des tumeurs rares, avec une incidence annuelle de 2,4 à 4,3 cas par million d'habitants, elles représentent moins de 0,03 % de toutes les tumeurs et environ 3,5 % des tumeurs fibreuses. [3,4]

L'incidence des TD dans les PAF est difficile à évaluer et varie selon les auteurs entre 4 % et 32 % (3,4) et dans le syndrome de Gardner l'incidence est de 29%. [6]

Mais cette incidence a été probablement sous-évaluée compte tenu du nombre élevé de découvertes fortuites de TD asymptomatiques, et de cas de TD symptomatiques d'apparition très tardive après la chirurgie initiale. [4]

Le risque d'apparition d'une TD chez un malade atteint d'une PAF est 852 à 1 000 fois plus important que dans la population générale, elle représente la deuxième cause de mortalité dans les PAF après les cancers colorectaux et la 1ère cause après les colectomies prophylactiques. [4]

Les tumeurs desmoïdes associées à la PAF représentent 2% de l'ensemble des tumeurs [14] et sont généralement intra-abdominales (mésentériques ou retro-péritonéales) sinon abdominales.

Durant la période de notre étude, de janvier 2009 à mai 2018, 13 cas de tumeurs desmoïdes tous sporadiques sans PAF ni syndrome de Gardner ont été pris en charge ce qui donne en moyenne 1.4 cas par an.

2. Age et sexe :

Les femmes sont plus fréquemment atteintes dans le cas des tumeurs desmoïdes sporadiques avec un sexe ratio de 2 à 5 femmes pour 1 homme, alors qu'en cas de fibromatose desmoïde associée à une PAF, les deux sexes sont atteints dans les mêmes proportions et le sexe ratio est parfois même inversé. [15]

L'âge médian de survenu est de 28 ans avec des extrêmes allant de 5 à 80 ans[3]

La présentation semble variable en fonction de l'âge, Reitamo et al. Ont classé les tumeurs desmoïdes en quatre groupes [1] :

1. tumeurs juvéniles de localisation essentiellement extra abdominale, qui représentent 43 % des localisations avec une prédilection pour les filles de moins de 16 ans.
2. tumeurs qui surviennent surtout dans la région abdominale (49 % sur la paroi, 8 % dans le mésentère) chez des femmes en âge de procréer.
3. tumeurs de la ménopause, surtout abdominales, de fréquence égale dans les deux sexes de même âge
4. tumeurs de la période âgée, sans localisation préférentielle, et qui se répartissent de manière semblable entre les deux sexes.

Nous rapportons une comparaison entre des études publiées et notre série pour les paramètres âge et sexe :

Tableau 10: distribution des tumeurs desmoides selon l'âge et le sexe

Auteurs	Année	Nombre de cas	Age	Sexe ratio
Peng and Al [16]	2012	211	1-82 (36)	145F/66H 2.1
Karabulut et Al [17]	2013	21	12-52(28)	16F/5H 3.2
Yabanoglu et Al [18]	2014	13	21-62(36)	11F/2H 5.5
Santos et Al [19]	2016	17	19-54(30)	10F/7H 1.4
Tsagozis et Al [20]	2017	174	1-75(34)	97F/77H 1.2
Bishop et Al [21]	2018	209	8-85 (34)	130F/79H 1.6
Notre série	2018	13	15-54 (34)	11F/2H 5.5

Les données de notre série concordent avec ceux de la littérature concernant la prédominance féminine et l'âge de survenue (17 ans-54 ans) avec une moyenne de 34 ans.

II. Etiopathogénie :

L'étiologie et la pathogénie des tumeurs desmoïdes sont incertaines et restent controversées. Mais le contexte de survenue de cette tumeur, souvent particulier (en postopératoire ou en post partum), l'existence d'un sexe ratio et l'association à la PAF ont fait chercher des facteurs favorisant ou fortement liés au développement d'une tumeur desmoïde.

Trois hypothèses occupent actuellement les devant de la scène :

1. Facteurs traumatiques :

La chirurgie semble être le facteur principal d'apparition d'une tumeur desmoïde. En cas d'association avec une PAF, les tumeurs desmoïdes apparaissent dans 75 % des cas après une intervention chirurgicale abdominale, notamment après une colectomie prophylactique. [3]

Cependant, il arrive que des tumeurs desmoïdes soient découvertes avant que le diagnostic de PAF ne soit fait. [4]

Elles apparaissent en moyenne dans les 3 ans après la chirurgie initiale et généralement dans les 5 ans suivant la colectomie. [3]

Dans notre série nous avons relevé : un ATCD d'exérèse de tumeur desmoïde chez 3 patients, une notion de césarienne chez une patiente, une notion d'hystérectomie chez une autre patiente et un ATCD d'appendicectomie chez un seul patient.

Il est également décrit que des tumeurs desmoïdes apparaissent sur des cicatrices de plaies ou de brûlures [22], des sites d'implantation de trocarts de laparoscopie [3], sur le site de colostomie après une amputation abdomino-périnéale pour cancer rectal [23], après une mise en place de prothèse mammaire en silicone [24] ou après pose d'un cathéter veineux [25].

La relation de causalité n'a cependant pas été prouvée et les arguments physiopathologiques sont rares, mais il paraît probable qu'une altération des phénomènes de réparation et de cicatrisation soit impliquée [26].

2. Facteurs hormonaux :

Plusieurs éléments sont en faveur de la participation de facteurs hormonaux comme favorisant la survenue d'une tumeur desmoïde, notamment par stimulation oestrogénique [3] :

- L'incidence de la fibromatose desmoïde est plus importante chez les femmes (80%) que chez les hommes [27].
- L'incidence des tumeurs desmoïdes est plus importante chez les femmes particulièrement en période d'activité génitale et chez les femmes sous contraceptifs oraux, Additionnellement, des cas de régression tumorale au cours de la ménarche et de la ménopause ont été rapportés ainsi qu'avec le traitement au tamoxifène. [28]
- dans une étude sur les tumeurs desmoïdes humaines, des récepteurs aux œstrogènes ont été observés dans 33% des tumeurs desmoïdes examinées, avec une incidence égale chez les hommes et les femmes, et des sites de liaison anti-œstrogènes ont été trouvés dans 79% des échantillons, dont certains étaient négatifs pour les récepteurs aux ostéogènes. [28]

La présentation classique des tumeurs desmoïdes inclue la femme en post-partum avec une masse de la paroi abdominale. Compte tenu de l'identification des récepteurs des œstrogènes sur les tumeurs desmoïdes, d'une prédilection pour les femmes et de l'utilisation de traitements anti-œstrogéniques pour traiter ces tumeurs, la participation de l'œstrogène dans la progression de la maladie semble valable.

Bien qu'il n'y ait pas de relation claire entre la grossesse et les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale, une étude récente sur la fibromatose desmoïde liée à la grossesse a montré que ces tumeurs évoluent de manière indolente, n'augmentent pas le risque de complications obstétricales et ne devrait pas être une contre-indication pour grossesses ultérieures. Cette étude a noté que chez les femmes chez qui on avait diagnostiqué une tumeur desmoïde avant de devenir enceinte, il y avait 42% de récurrence ou de progression de la maladie au cours de la grossesse.

Chez les femmes développant une tumeur desmoïde associée à une grossesse, 52% ont été traitées avec succès sans résection chirurgicale et une rechute locale de 13% a été observée chez celles qui en avaient une résection chirurgicale. Enfin, l'étude a conclu que la fibromatose desmoïde qui se développe ou progresse pendant la grossesse est géré en toute sécurité avec un risque minimal pour la mère et l'enfant. [29]

un cas de tumeurs desmoïdes survenues chez des hommes traités par œstradiol pour cancer de la prostate est rapporté dans la littérature. [30]

Dans notre série, la majorité de nos patients, soit 11 femmes sont en âge de procréer avec des âges extrêmes allant de 17 ans à 54 ans avec une moyenne de 35ans, ce qui corrobore de manière irréfutable l'implication des facteurs hormonaux.

3. Facteurs génétiques :

La fibromatose agressive est principalement diagnostiquée comme une tumeur sporadique. Cependant, son apparition est également observée dans les syndromes héréditaires tels que la PAF, la maladie desmoïde héréditaire (HDD) et la fibromatose infiltrante familiale (FIF). Il a également été observé qu'une fibromatose agressive était souvent la première manifestation de la polypose adénomateuse familiale. [31]

Les tumeurs desmoïdes surviennent chez environ 10% des patients ayant une PAF ou un tiers des patients atteints du syndrome de Gardner. [32]

Le développement d'une tumeur desmoïde conjointement à la polypose adénomateuse familiale (PAF) a été mentionné pour la première fois par Gardner en 1953. [33]

Le syndrome de Gardner quand il est complet il associe [4] :

- La PAF
- Ostéomes
- Tumeurs desmoïdes
- Kystes épidermiques, kystes sébacées
- Polypes gastriques et duodénaux

La présence d'une tumeur desmoïde est le plus souvent un tournant dans l'évolution d'un syndrome de Gardner, dans la mesure où elle entraîne des complications majeures, parfois létales. Dans de rares cas, sa découverte permet rétrospectivement de confirmer un véritable syndrome de Gardner. [34]

L'existence d'une prédisposition génétique est très bien documentée dans le cas d'une association à la PAF qui, on le rappelle maladie héréditaire à transmission autosomique dominante liée à une mutation du gène APC. Ce gène qui est un gène suppresseur de tumeur est un grand gène localisé en 5q22 et composé de 15 exons. Les exons de 1 à 14 sont de petite taille, et l'exon 15 contribue pour 77 % de la région codante du gène (codons 655 à 2 843). [4]

La présence de mutations spécifiques sur ses codons 1445 et 1578 serait même un indicateur du risque de survenue des tumeurs desmoïdes. D'autres mutations ont également été impliquées dans la survenue de ces lésions comme celles du gène de la B-caténine qui seraient plutôt un témoin de l'agressivité de la fibromatose. [35]

Deux anomalies récurrentes sont observées dans les tumeurs desmoïdes, soit la mutation germinale d'APC (dans le cadre de la polypose adénomateuse familiale) soit la mutation somatique de CTNNB1; les deux anomalies semblant mutuellement exclusives. [36]

Dans la tumorigenèse, la protéine APC fonctionne comme une protéine suppresseur de tumeur alors que la B-caténine agit en tant que protéine oncogène. [31]

Dans les tumeurs sporadiques, on trouve plutôt des mutations touchant le gène de la B-caténine (CTNNB1) localisé sur le chromosome 3p22. [31]

La B-caténine participe de manière complexe à la prolifération, la mobilité et l'adhésion cellulaire, notamment sous le contrôle des voies Wnt et Notch.

Il est observé dans les tumeurs desmoïdes une accumulation nucléaire de la B-caténine, celle-ci interagit avec des complexes protéiques promoteurs comme transducin beta-like protein1 (TBL1/TBLR1) qui stimulent à leur tour la transcription de facteurs de prolifération cellulaire (comme S100A4 ou CTHRC1). Dans les cas sporadiques, au moins 3 mutations de l'exon3 de CTNNB1 ont été décrites : T41A, S45F, S45P. Ces hot-spots correspondent à des sites de phosphorylation de la B-caténine, nécessaires à la reconnaissance par la protéine APC, cette interaction APC/B-caténine permet normalement la dégradation de la B-caténine par le protéasome. Ces mutations induisent donc l'accumulation nucléaire de la B-caténine par défaut de dégradation. Dans la polypose adénomateuse familiale les mutations germinales d'APC sont elles aussi associées à un déficit de dégradation de la B-caténine et son accumulation nucléaire. [37]

En conclusion, les mutations touchant le gène APC entraînant la formation d'une protéine APC tronquée ou inactive ayant comme conséquence l'accumulation de la protéine B-caténine active [38], et les mutations touchant le gène CTNNB1 sont responsables de la surexpression de la protéine B-caténine. Ceci est confirmé par la présence de taux élevés de cette dernière dans les cytoplasmes et les noyaux des cellules des tumeurs desmoides en comparaison avec les cellules avoisinantes. [39]

A côté des mutations ou pertes touchant le chromosome 3 ou 5 et qui sont de loin les plus fréquentes, certains auteurs ont démontré l'incrimination d'autres anomalies chromosomiques structurales tels que :

- La perte du chromosome Y qui selon Bridge et Al est liée à la genèse et la progression des tumeurs desmoides et qui est fréquente dans d'autres fibromatoses (pénienne et palmaire). [40]
- la fréquence de trisomie 8 et/ou 20 dans les tumeurs desmoides, qui sont retrouvées dans 20% des cas, [32] et qui semble être un facteur prédictif de récurrence. [41]

Le caractère héréditaire de ces tumeurs est également suggéré par :

- l'existence d'une susceptibilité familiale. En effet un malade atteint de PAF avec des ATCDs familiaux aux 1ers degrés de tumeurs desmoides a un risque de 25% de développer une tumeur desmoïde. [4]
- l'existence de cas familiaux de tumeurs desmoides. [35]

Toutes ces données expliquent l'importance du conseil génétique chez ces patients. En effet, la recherche dans ce domaine permettra peut-être de prévoir la possibilité d'apparition des TD chez ces malades, et de modifier la prise en charge dans ces cas.

Aucun de nos patients n'a d'ATCDs personnels ou familiaux de PAF ou de syndrome de Gardner.

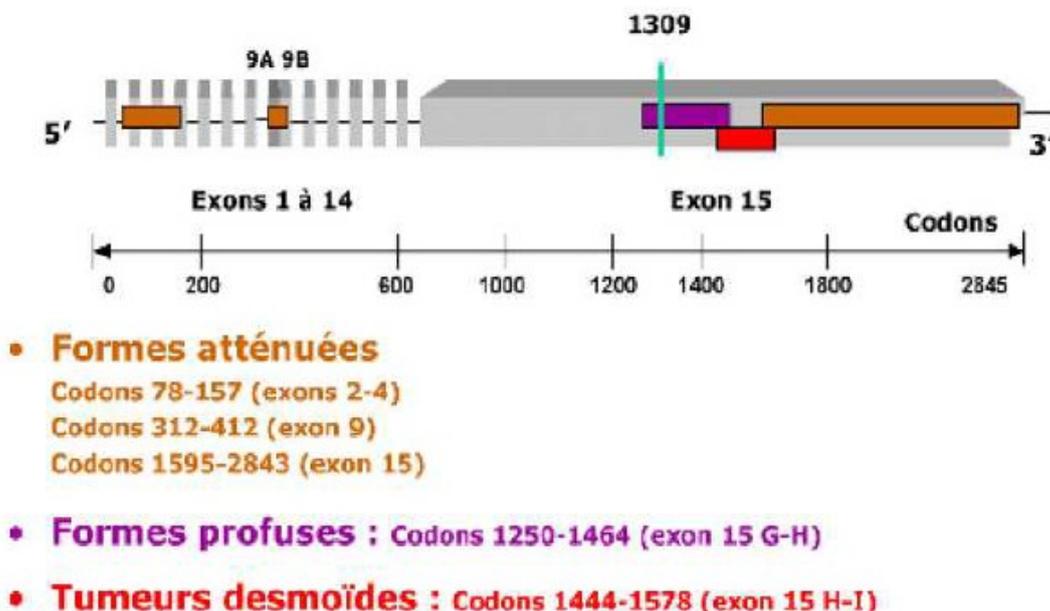


Figure 11: schéma du gène APC montrant la localisation génétique des formes atténuées, profuses et celles des tumeurs desmoïdes [42]

4. Autres facteurs favorisants rapportés dans la littérature :

- facteurs environnementaux : tels que l'exposition au tabac, l'exercice physique et le régime alimentaire jouent un rôle important dans la pathogénie de la PAF et probablement dans le syndrome de Gardner. [43]
- facteur endocriniens.
- Radiothérapie.
- Reitamo et autres ont trouvé multiples malformations mineures osseuses, telles que l'épaississement cortical, les exostoses, les zones de translucidité kystique, les îlots compacts et la sacralisation de la L5 chez 80% des patients atteints de tumeurs desmoïdes ont suggéré une régulation anormale de la croissance du tissu conjonctif en tant que facteur prédisposant important.[44]

III. Etude clinique :

1. Le délai de consultation :

Le délai de consultation est le plus souvent tardif, vu l'évolution insidieuse des tumeurs desmoides. [32]

Dans notre série, le délai moyen était de 11.3 mois.

2. Signes fonctionnels :

Les tumeurs desmoides n'ont pas d'aspect clinique propre, c'est leur localisation qui permet de déterminer la symptomatologie.

Les signes cliniques sont le plus souvent dominés par l'apparition d'une tuméfaction.

3.1. Apparition d'une masse :

Le spectre clinique des tumeurs desmoides varie de petites lésions stables à de grosses masses rapidement progressives causant la mort en quelques années voir quelques mois.

Il est assez commun pour une tumeur desmoïde d'être asymptomatique et d'être découverte de façon fortuite lors d'un examen clinique de routine chez un patient atteint d'une PAF. D'autres patients peuvent remarquer la masse eux même ou se présenter avec une douleur ou des signes de compression des structures de voisinage.[45]

Dans notre série, 11 patients soit 84.62% ont consulté pour l'apparition d'une masse au niveau abdominale, 1 seul patient a consulté pour une masse abdomino-pelvienne et un seul patient s'est présenté avec une masse lombaire.

3.2. Douleur :

La douleur modérée est une plainte commune, et dépend de l'ampleur de l'invasion. [32]

La douleur est présente dans 60% des cas. Dans un tiers des cas la douleur est permanente. Cette douleur a de sévères conséquences sociales et économiques. [46]

Dans la série de Kumar et Al. [47] tous les 32 patients se plaignaient de lourdeur en raison du volume important de la tumeur, de douleurs ou de symptômes d'infiltrations de la tumeur des structures voisines (voies urinaires).

Dans notre étude, la douleur a été rapporté chez 4 de nos patients soit 31% des cas.

3.3. Signes d'envahissement des structures de voisinages :

Les tumeurs de la paroi abdominale entraînent rarement des compressions graves, sauf en cas de masse tumorale importante.

Les tumeurs desmoides intra-abdominales sont le plus souvent asymptomatiques, la découverte peut se faire lors d'un bilan d'augmentation du volume abdominale ou de manière fortuite lors d'une laparotomie ou lors d'une complication par envahissement des structures de voisinages telle qu'un syndrome occlusif, une fistule digestive, des signes de compression urétérale, une ischémie mésentérique, une thrombose veineuse profonde, une compression neurologique entraînant des déficits, ou une altération de la fonction de réservoir iléal [3].

Dans les tumeurs extra-abdominales, on peut avoir une diminution de la mobilité des articulations adjacentes, des manifestations neurologiques, y compris engourdissement, fourmillements, une douleur lancinante ou en coup de couteau, ou une faiblesse motrice peut survenir lorsque la lésion a envahi ou comprimé les nerfs locaux. [32]

Dans notre étude, aucun patient ne présentait des signes de compression ou d'envahissement des structures de voisinage.

3. Signes généraux :

4.1. Amaigrissement :

Les patients atteints de tumeurs desmoides intra-abdominales peuvent présenter des symptômes non spécifiques à type de perte de poids, de cachexie ou de malaise. [28]

L'amaigrissement a été observé dans un cas rare de tumeur desmoïde de la tête du pancréas dans l'étude de Jafri et Al. avec une perte de 27 kg en 3 mois lié à une dysphagie intermittente. [48]

Dans notre série, aucun cas d'amaigrissement n'a été rapporté.

4.2. Altération de l'état général :

Dans l'étude de Tseng et Al. [49] on a observé une patiente atteinte d'une volumineuse tumeur desmoïde intra-abdominale entraînant une occlusion intestinale et une hydronéphrose bilatérale suivie d'une réduction de l'apport nutritionnel conduisant à la cachexie.

Des cas de tumeurs desmoides de la paroi abdominale avec amaigrissement et AEG de l'état générale en été rapporté dans la littérature. [50]

Dans notre série, 2 patients ont rapporté la notion d'AEG, les deux patients présentaient une tumeur desmoïde pariétale.

4. Signes physiques :

4.1. Cicatrice de laparotomie :

La chirurgie semble être la cause principale d'apparition de tumeur desmoïde, avec une fréquence relative sur les cicatrices opératoires, elles peuvent apparaître également sur les cicatrices de plaies ou sur les sites d'implantation de trocarts. [2]

Le traumatisme chirurgical a été évoqué dans 68 à 86% des cas de tumeurs desmoïde de la paroi abdominale et intra-abdominale. [47]

Dans la série de Kumar et Al. [47] un ATCD de chirurgie a été retrouvé chez 27% des cas alors que dans notre série 46.15 % des patients présentaient des cicatrices de laparotomie types Pfannenstiel, mC Burney, médiane ou encore non précisé pour 2 patients.

Dans la littérature, plusieurs cas de tumeurs desmoides survenant sur une cicatrice d'appendicectomie au niveau de la fosse iliaque droite ont été rapporté [51], de même dans notre série un patient ayant un ATCD d'appendicectomie avec cicatrice type Mc Burney à l'inspection de l'abdomen a présenté 4 ans après cette intervention une tumeur desmoïde localisé au niveau de la région inguinale droit.

Plusieurs cas de tumeurs desmoides survenant après une césarienne ont été rapportés dans la littérature [2], alors que dans notre série la survenue de tumeur desmoïde a été observée chez 2 patientes avec ATCD de chirurgie gynécologique, l'une après une césarienne (incision type Pfannenstiel) au niveau de la région inguinale droite et l'autre après une hystérectomie (laparotomie médiane) au niveau paraombilicale gauche.

Il a été suggéré que le traumatisme aurait pu causer des lésions précurseur qui ont progressé vers de véritables lésions, mais les résultats restent à être prouvés. [47]

4.2. Caractéristiques de la masse :

4.2.1. Localisation de la masse :

Les tumeurs desmoides sont rares et le pourcentage de chacune des localisations est variable selon le recrutement des patients.

Dans l'importante série étudiée par Reitamo et al. (89 cas) [28] la répartition est la suivante:

- Localisation au niveau de la paroi abdominale : 49%
- Localisation extra-abdominale : 43%
- Localisation mésentérique : 8%

Nous avons procédé à une comparaison avec d'autres séries sur la distribution anatomique des tumeurs, résumée dans le tableau suivant :

Tableau 11: étude comparée des tumeurs desmoïdes selon la localisation anatomique

Série	Année	Nombre de cas	Localisation					
			Paroi abdominal		Intra-abdominal		Extra-abdominal	
Kumar et Al [47]	2009	32	22	68.75%	0	0%	10	31.25%
Peng et Al [16]	2012	211	44	20.8%	48	22.7%	119	56.4%
Karabulut et Al [17]	2013	21	9	42.8%	0	0%	12	57.1%
Park et AL [52]	2016	47	16	34%	7	14.9%	24	51.06%
koskenvuo et Al [53]	2017	198	70	35.3%	26	13.1%	102	51.5%
Bishop et Al [21]	2018	209	100	47.8%	0	0%	109	52.2%
Notre série	2018	13	9	69.2%	3	23.07%	1	7.69%

Ces différentes séries montrent que la localisation extra-abdominale est la plus fréquente, suivie par la localisation pariétale abdominale, la localisation intra-abdominale reste rare.

En effet, Les tumeurs desmoïdes sporadiques sont souvent extra-abdominales et sont généralement prêtes à la résection. Ils ont tendance à récidiver, et peuvent causer de graves problèmes de traitement quand, ils sont relativement inaccessibles. [54]

Contrairement aux tumeurs desmoïdes sporadiques, les tumeurs desmoïdes associées PAF sont principalement intra abdominale, où elles sont infiltrées dans le mésentère de l'intestin grêle ou dans la partie antérieure de la paroi abdominale. [54]

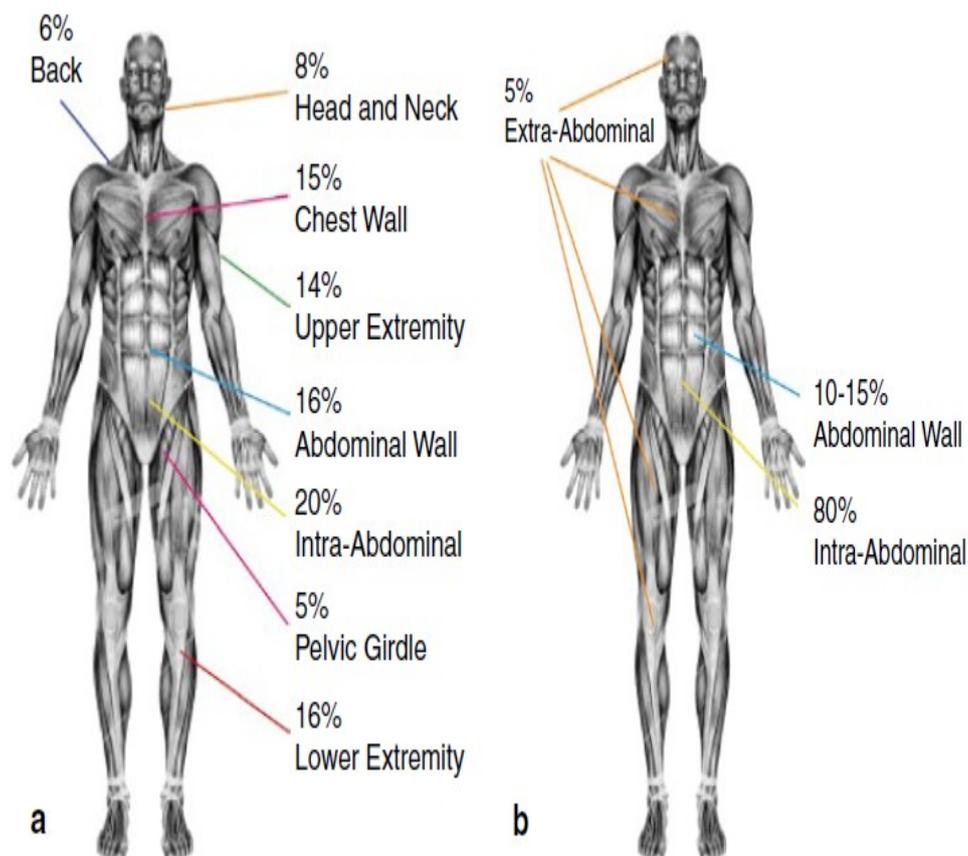


Figure 12: a : Localisation de toutes les tumeurs desmoïdes/ b: Localisation des tumeurs desmoïdes associées à la PAF [28]

Dans notre série, on note une prédominance de la localisation pariétale abdominale par rapport aux autres études, suivie par la localisation intra-abdominale avec un seul cas de tumeur extra-abdominale lombaire, ceci peut-être expliqué par le fait que notre étude est réalisée dans un service de chirurgie viscérale.

Les trois formes cliniques sont de présentations différentes :

4.2.1.1. Tumeurs desmoides de la paroi abdominale :

Elles se développent dans les structures musculo-aponévrotiques de la paroi abdominale essentiellement au niveau du muscle grand droit et grand oblique (oblique externe) [1]. Comme c'est le cas pour 4 patients de notre série qui ont présenté une masse développée au dépend du muscle droit et de 2 patients avec une masse développée au niveau du muscle grand oblique.

Elles peuvent plus rarement se développer à partir de la paroi pelvienne mimant alors une tumeur de l'ovaire comme c'est le cas pour une patiente dans notre série qui présentait une masse abdomino-pelvienne. Ceci peut-être responsable d'un retentissement vaginal, vésicale, urétérale ou rectal par compression ou envahissement de ces structures. [1]

Elles sont d'évolution lente et progressive sans jamais traverser la ligne médiane [3].

Elles surviennent surtout chez les femmes jeunes pendant la grossesse, en post-partum, ou chez les femmes sous oestrogénothérapie, il a été démontré que le fibroblaste présente une réponse proliférative à l'œstrogène, ces tumeurs ont tendance à régresser après la ménopause. En effet dans notre étude on note que les 10 cas de tumeurs desmoïde de la paroi abdominale étaient effectivement des femmes jeunes en âge de procréer [55].

Les tumeurs desmoides pariétales se développent également chez les patients

ayant un ATCD de chirurgie abdominale ou pelvienne comme c'est le cas pour 46,15% des patients de notre série, et même chez les patients atteints de PAF ou dans le cadre d'un syndrome de Gardner [55].

Bien que la fixation aux structures musculo-aponévrotiques soit apparente, la peau sus-jacente est normale. Une douleur ou une sensation altérée (paresthésies) peut apparaître suite à la compression des nerfs ou de muscles adjacents [56].



Figure 13: Enorme tumeur desmoïde de la paroi abdominale antérieure (Image du service de chirurgie viscérale B CHU Hassan II Fès)



Figure 14: Tumeur desmoïde de la paroi abdominale antérieure en regard d'une cicatrice de laparotomie sous ombilicale (Image du service de chirurgie viscérale B CHU Hassan II Fès)

4.2.1.2. Tumeurs desmoides intra-abdominales :

Elles sont moins fréquentes, la plupart des tumeurs desmoides sont sporadiques mais 10% d'entre elles entre dans le cadre d'un syndrome de Gardner, quand celui-ci est absent une intervention chirurgicale est retrouvée dans 10% des cas.

Elles surviennent à un âge très variable, vers 35 ans à 40 ans en moyenne. Elles touchent aussi bien les hommes que les femmes. [1]

Elles sont le plus souvent localisées dans le mésentère de l'intestin grêle, mais des atteintes du mésentère iléo-colique, et du grand épiploon ont été décrites. [1]

Par contre, les localisations rétropéritonéales sont exceptionnelles, elles infiltrant alors progressivement les uretères, la vessie, et beaucoup plus rarement les racines nerveuses, donnant ainsi des syndromes radiculaires. [34]

Dans notre étude, on a retrouvé deux cas de tumeurs desmoides mésentériques envahissant le grêle, et un seul cas de tumeur intra-péritonéale sus-mésocolique envahissant le colon transverse, le D3 et la face inférieure de la paroi gastrique, ce qui représente 23.07% des cas.

Ces tumeurs peuvent rester longtemps asymptomatiques ou se manifester par une douleur non spécifique, la découverte peut se faire lors d'un bilan d'augmentation du volume abdominale, cependant cette tumeur peut se révéler de façon fortuite lors d'une laparotomie ou lors d'une complication (syndrome occlusif, signes de compression urétérale, ischémie mésentérique, fistule digestive, thrombose veineuse profonde, compression neurologique entraînant des déficits, altération de la fonction de réservoir iléale). [3]

Penna et al. [57] ont rapporté que 27 % des tumeurs desmoïdes entraînaient des complications nécessitant une laparotomie. La localisation anatomique des tumeurs desmoïdes chez les patients atteint de PAF diffère assez nettement de la localisation des tumeurs sporadiques, étant beaucoup plus susceptibles d'être intra-abdominale ou dans la paroi abdominale antérieure que dans les sites extra-abdominaux. On ne sait pas si cela est lié au fait que les patients atteint de PAF sont plus susceptibles d'avoir subi une chirurgie abdominale antérieure.

Les tumeurs desmoïdes intra-abdominales représentent une maladie potentiellement mortelle et les signes et symptômes obstructifs (intestin, vasculaire, urétéral, neural) peuvent être les manifestations cliniques initiales de la maladie.

Malgré les caractéristiques histologiques bénignes de ces tumeurs, leur comportement biologique est plus 'malin', car le modèle de croissance infiltrant de ces tumeurs peut finalement conduire à des modèles d'atteinte viscérale mettant en jeu le pronostic vital. Parfois, une tumeur desmoïde peut perforer l'intestin, entraînant une péritonite localisée ou généralisée. [56]

4.2.1.3. Tumeurs desmoïdes extra-abdominales :

Elles surviennent préférentiellement entre la puberté et l'âge de 40ans avec un pic de fréquence entre 25 ans et 35 ans, les enfants sont parfois atteints, et les femmes sont deux fois plus souvent atteintes que les hommes. [1]

La tumeur se présente comme une masse d'apparition sournoise mal limitée de croissance lente, peu ou pas sensible, une gêne à la mobilité ou une compression nerveuse peut survenir selon la localisation et l'extension de la tumeur. [1, 3]

Les localisations les plus fréquentes sont les épaules, la paroi thoracique, la région de la cuisse, la région cervicale, les mains et les pieds sont rarement atteints ; la présence des structures vasculaires et nerveuses explique la difficulté de l'exérèse tumorale. Chez l'enfant, plus d'un tiers des lésions sont situées dans les régions cervicales, suivies de la face, la cavité buccale, le cuir chevelu et la région orbitaire. [58]

Dans la région des ceintures et du cou, les muscles deltoïde de la ceinture scapulaire et de la fosse supra claviculaire sont le plus fréquemment atteint avec extension possible dans les régions axillaires. Les fibromatoses des cuisses atteignent préférentiellement le quadriceps et la fosse poplitée, les mains et les pieds sont rarement concernés. [1]

Dans notre série, nous avons relevé un seul cas de tumeur desmoïde extra-abdominale développée au dépend de la paroi lombaire.

Les tumeurs desmoides sont le plus souvent uniques, elles ne métastasent pas, par conséquent, dans des cas extrêmement rares où le patient se présente avec des lésions non contigües, elles sont assimilées à des tumeurs desmoides multifocales. [59]

Un seul cas de tumeur multifocale a été rapporté dans notre série avec une atteinte de la paroi abdominale, une atteinte de la paroi lombaire et une atteinte pelvienne.



Figure 15 : Tumeur desmoïde de la face postérieure de la cuisse [60]

4.3. La taille :

La taille des tumeurs desmoides varie selon leur localisation, elles se présentent comme des masses palpables de 3 à 10 cm au niveau de la paroi abdominale, alors que la tumeur intra-abdominale est souvent volumineuse de 10cm de taille ou plus relativement bien limité mais histologiquement infiltrants les tissus avoisinants, notamment le tube digestif. [1]

Les tumeurs desmoides extra-abdominales mesurent entre 5 cm et 10 cm mais peuvent atteindre 20 cm et plus.

Dans notre étude, la taille moyenne des tumeurs desmoide était de 8.53 cm.

4.4. Signes inflammatoires :

Les tumeurs desmoides se manifeste habituellement sous forme d'une tuméfaction, sans signes inflammatoires en regard notamment pas de douleur, rougeur ou chaleur, dans notre série 4 patients présentaient une légère sensibilité à la palpation sans autres signes inflammatoires en regard de la masse, cette sensibilité serait lié à une compression des nerfs ou des muscles adjacents plutôt qu'à l'inflammation.

5. Classification clinique :

Ferenc et Al. [61] ont suggéré l'usage d'une classification clinique (DESmoid classification) basée sur la taille (Diamètre), le temps de dédoublement en mois (Expansion) et la localisation (Siège) des tumeurs desmoides qui seraient l'équivalent de la classification TNM pour les tumeurs malignes.

Elle permettrait l'interprétation des données cliniques, la considération de différentes options thérapeutiques ainsi que la standardisation des descriptions faites par les équipes de recherche pour ne parler qu'un seul langage, facilitant ainsi la communication et la transmission des données.

Tableau 12: La classification proposée pour les tumeurs desmoides

Grade	(D) Diamètre en cm	(E) Expansion en mois	(S) Siège
0	Lésion minime	Inconnu au moment du diagnostic	inconnu
1	<5	>24	Extra-abdominal
2	5-10	12-24	Paroi abdominale
3	10-20	6-12	Mésentérique sans obstruction
4	>20	<6	Mésentérique avec obstruction

IV. Examens complémentaires :

1. Imagerie :

L'apport de l'imagerie médicale est primordial pour le diagnostic, le bilan d'extension et le suivi des tumeurs desmoides.

2.1. Echographie abdominale :

C'est l'examen réalisé souvent en première intention, suite à la découverte d'une masse abdomino-pelvienne à la palpation clinique, c'est un examen indolore, de réalisation facile et de grande utilité dans l'évaluation des tumeurs des tissus mous, mais il n'existe pas de description retrouvée dans la littérature et l'aspect est peu spécifique. [62]

Il s'agit d'une masse superficielle des parties molles, refoulant les structures adjacentes, de contours lobulés, à limites relativement régulières avec des marges lisses bien définies d'échostructure hypoéchogène assez homogène avec atténuation postérieure des faisceaux ultrasonores liée à la nature fibreuse des lésions. La vascularisation intralésionnelle au doppler est faible ou inexistante. [56]

Bien que l'échographie ne fournisse pas de signes échographiques spécifiques pour le diagnostic de tumeur desmoïde, elle fournit des informations utiles sur la taille de la tumeur, ses marges, sa vascularisation et ses rapports avec les tissus adjacents tels que le muscle, les vaisseaux, les tendons et l'os cortical.

L'échographie est particulièrement utile pour la détection précoce de tumeurs récurrentes lors de l'examen de suivi des patients atteints de fibromatose en raison du taux élevé de récurrence de la tumeur. [63]

Dans notre étude, l'échographie abdominale a été réalisée chez 46.15% des cas.

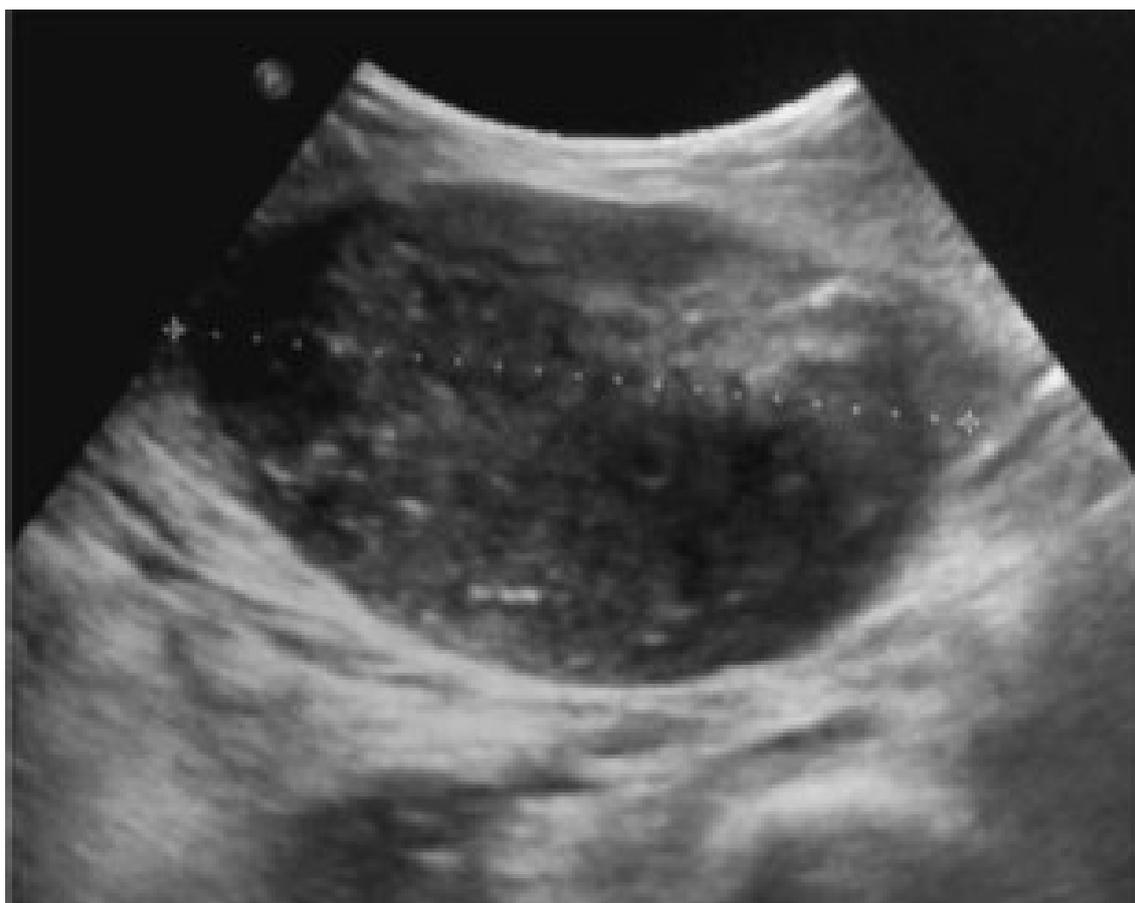


Figure 16: Aspect échographique d'une tumeur desmoïde de la paroi abdominale antérieure [2]

2.2. TDM abdominale :

La tomomodensitométrie est la meilleure modalité d'imagerie pour poser le diagnostic de tumeur desmoïde et d'établir les rapports entre la tumeur et les structures de voisinage. [45]

On lui distingue deux rôles :

- Connaitre la localisation exacte et les limites de la tumeur avant l'exérèse chirurgicale et son extension en profondeur.
- Assurer la surveillance postopératoire ou l'appréciation des récives infra-clinique après chirurgie.

Quelle que soit leur localisation, l'aspect des tumeurs desmoïdes semble être le même pour l'ensemble des auteurs.

La tumeur présente une densité identique à celle des muscles, de contours mal limités, La prise de contraste est le plus souvent hétérogène permettant l'étude de l'envahissement vasculaire. [2]

Dans le cas de tumeur desmoïde intra-abdominale, l'aspect tomodynamométrique évolue. Au début, on constate une infiltration mal définie de la graisse mésentérique, Puis apparaît une masse ainsi qu'une infiltration des anses grêles.

Ainsi, la TDM permet d'établir les critères de mauvais pronostic [3] :

- tumeur d'un diamètre supérieur à 10 cm
- localisations mésentériques multiples
- enchâssement extensif de l'intestin grêle ou de l'artère mésentérique supérieure
- hydronéphrose bilatérale

Des éléments négatifs sont à noter tels que l'absence de calcifications, de graisses ou de zones remaniées. [64]

La nécrose intra-tumorale, telle qu'elle a été décrite dans la littérature n'est que rarement observée, et quand elle est présente elle évoque également un rhabdomyosarcome. [65]

Cependant, le scanner est parfois limité dans la surveillance, notamment pour différencier les remaniements intra-abdominaux postopératoires de tumeurs desmoïdes résiduelles après traitement médical d'une récurrence et dans le diagnostic différentiel des autres tumeurs des tissus mous. [4]

De ce fait la TDM a été détrônée par l'IRM.

La TDM dans notre série a été réalisé chez tous nos patients.



Figure 17 : Aspect en TDM d'une tumeur desmoïde de la paroi abdominale développée au sein du muscle oblique droit (service de chirurgie viscérale B - CHU Hassan II Fès)

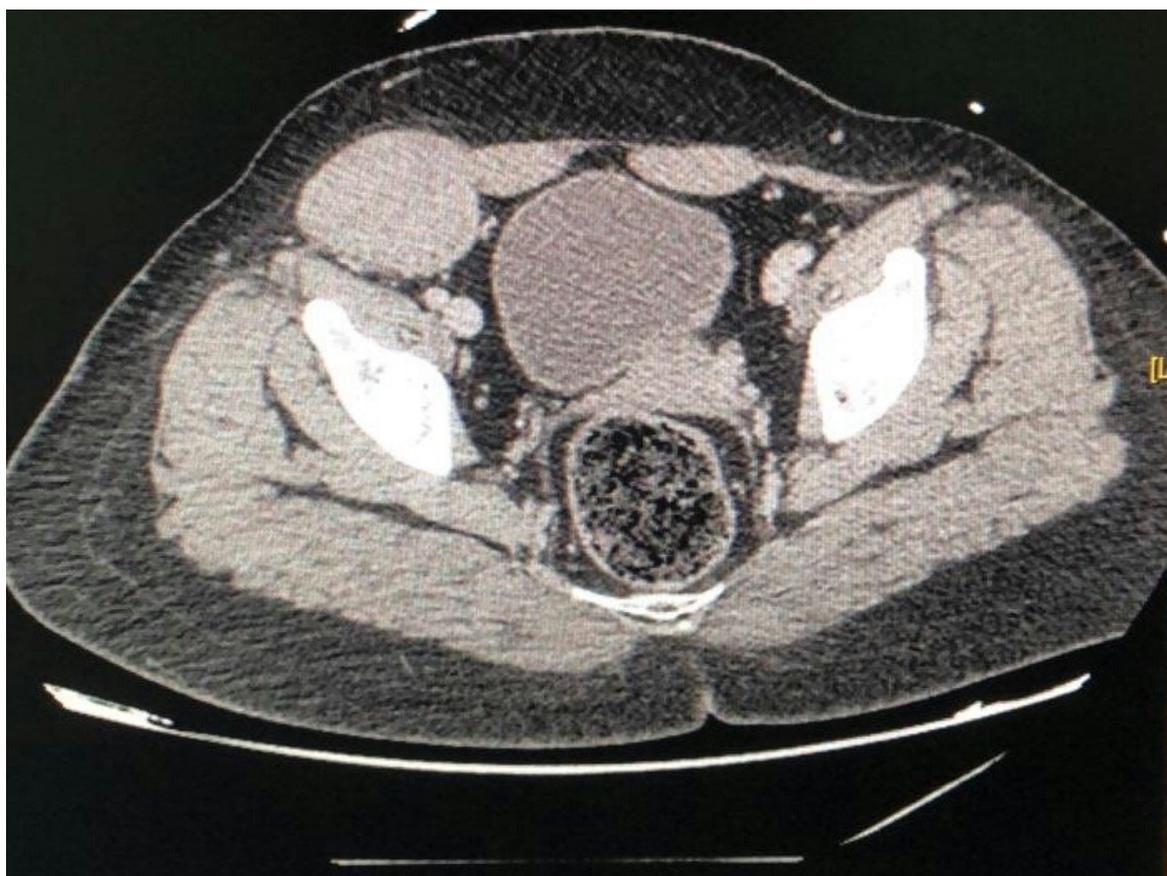


Figure 18 : Tumeur desmoïde de la paroi abdominale antérolatérale droite (service de chirurgie viscérale B CHU Hassan II Fès)



Figure 19 : TDM abdominale montrant une tumeur desmoïde du mésentère entrant en contact intime avec une anse jéjunale [66]

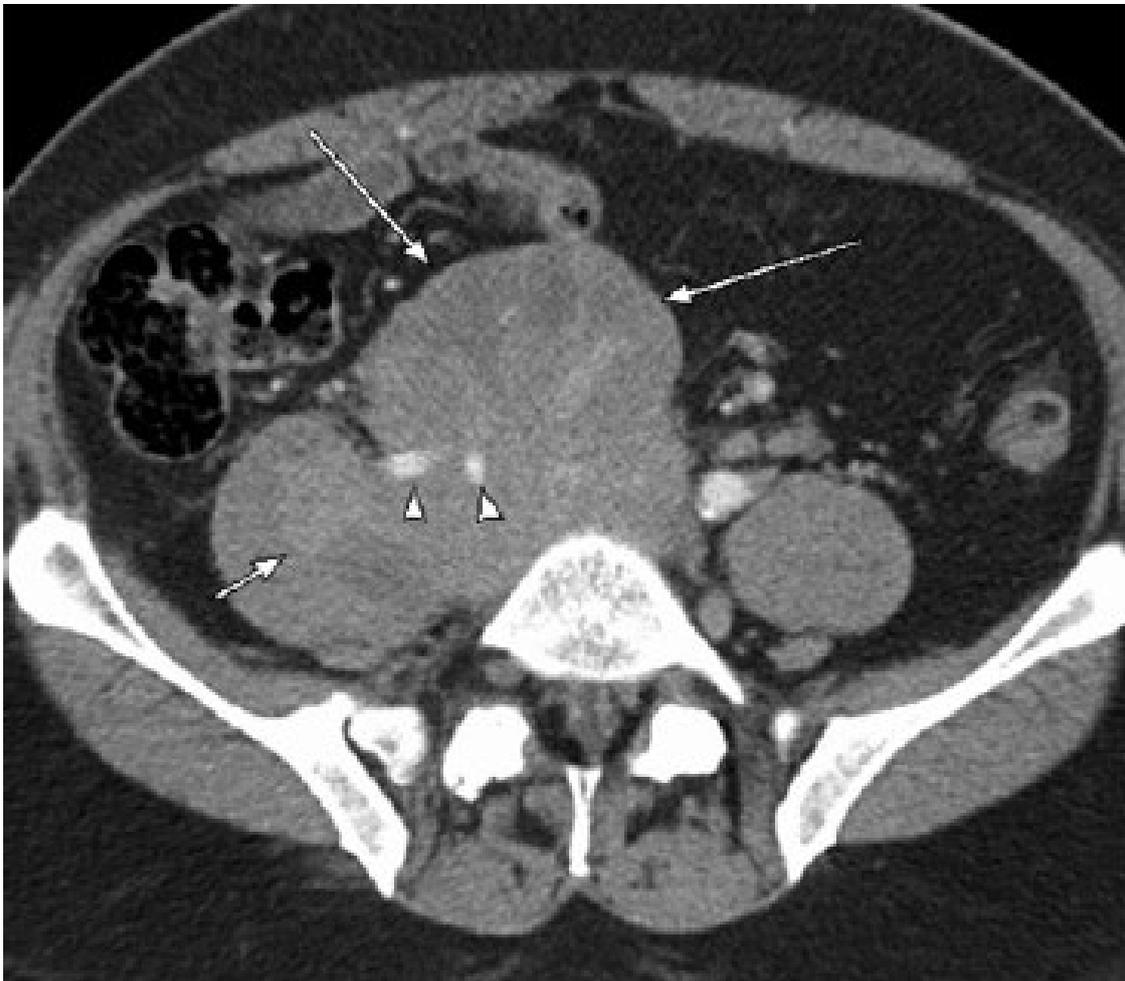


Figure 20 : Tumeur desmoïde rétropéritonéale, avec des marges bien délimitées (longues flèches). À la frontière avec le muscle psoas droit, la marge est plus difficile à discerner mais toujours bien circonscrite (flèche courte), avec enrobage des artères iliaques internes et externes droites (têtes de flèche) par la tumeur. [28]

2.3. IRM abdominale :

L'IRM représente l'examen de choix pour l'exploration de ces tumeurs, grâce à ses acquisitions multiplannaires et à sa meilleure caractérisation lésionnelle, elle permet une bonne délimitation de la tumeur par rapport aux structures avoisinantes, notamment les muscles. [2]

Classiquement, la tumeur desmoïde apparaît en IRM sous forme d'une masse hétérogène, mal limitée, en isosignal T1, hypersignal T2 et STIR, se rehaussant après injection de produit de contraste paramagnétique avec présence de septas internes et d'une pseudocapsule hypo-intense sur toutes les séquences. Des lésions bien limitées, en hyposignal T1 et T2, non modifiées par le contraste ont été également décrites lorsque la composante fibreuse prédomine. [67]

L'IRM permet également une caractérisation tissulaire, en effet, il existe une corrélation entre hypercellularité et l'hypersignal, elle peut montrer une composante fibreuse prédominante (hyposignal prédominant en T1 et T2, non modifié par le contraste) ou même une dégénérescence myxomateuse (chez l'enfant).

Une bonne surveillance des lésions après traitement peut être également effectuée. L'IRM permet la détection des récurrences infra cliniques grâce à la séquence STIR. [2]

Les caractéristiques des tumeurs desmoïdes intra-abdominales et de la paroi abdominale à l'IRM sont variables.

L'étude de Healy et al [68] était la première étude comparant l'aptitude de l'IRM à celle du scanner à montrer les tumeurs desmoïdes intra-abdominales et abdominales dans les cas de PAF et à identifier les caractéristiques d'intensité du signal susceptibles de prédire la croissance, dans cette série la majorité de ces lésions ont un hyposignal sur les séquences pondérées en T1 ainsi qu'en T2.

Selon Healy et al. [68] Le rehaussement après injection de contraste est plus facilement identifié à l'IRM qu'à la TDM, à cause de la supériorité de la résolution en contraste de cette technique. Une prise de contraste marquée a été observée chez 9 patients sur les 10 malades qui montraient une croissance tumorale significative au cours de leur suivi, reflétant probablement une activité biologique croissante de ces tumeurs.

Mais dans notre série, l'IRM n'a été réalisé que chez deux patients en complément à la TDM vu la difficulté diagnostique.

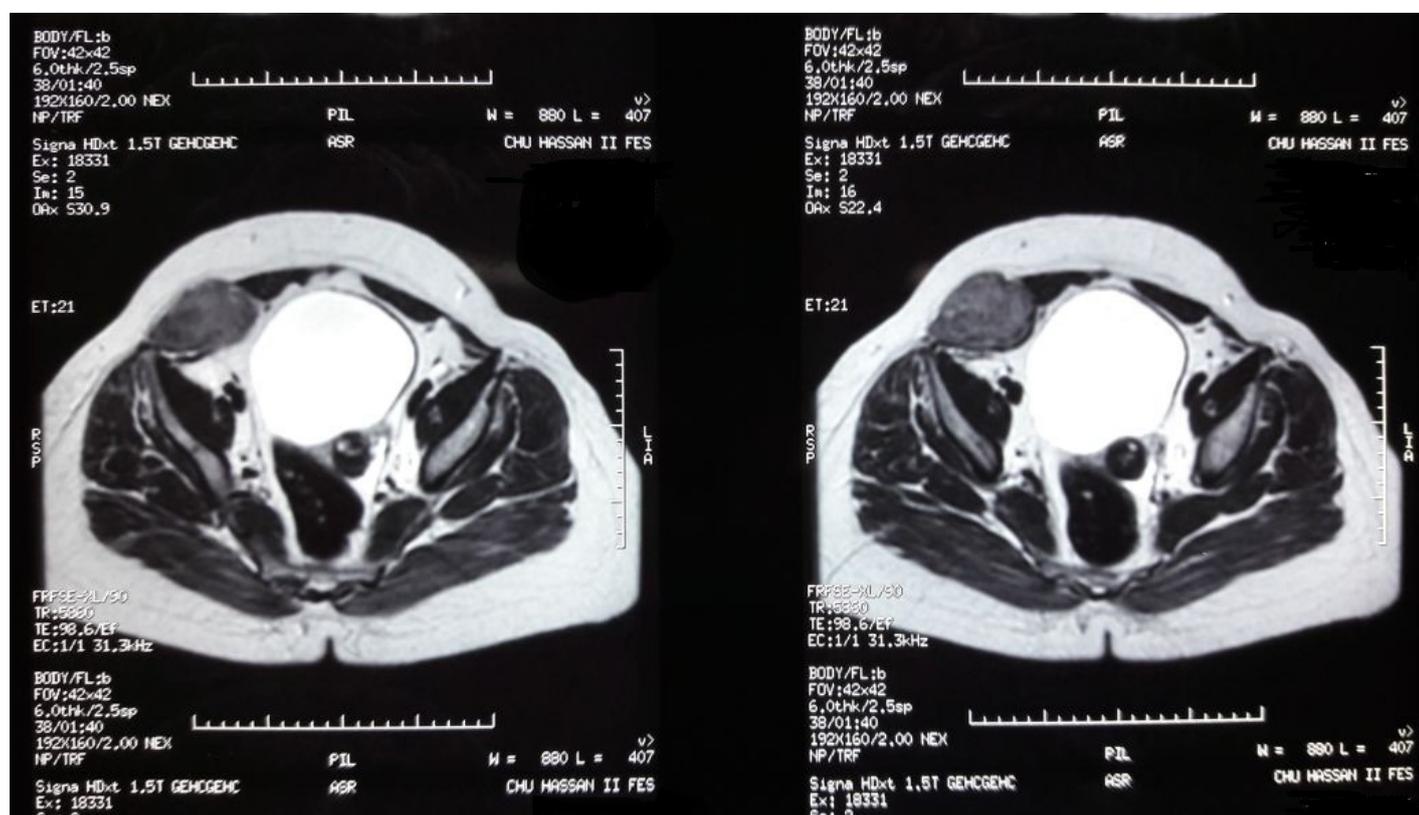


Figure 21 : IRM abdominale en coupe axiale montrant une tumeur desmoïde de la paroi abdominale antérieure au niveau de la fosse iliaque droite (Service de chirurgie viscérale B CHU Hassan II Fès)

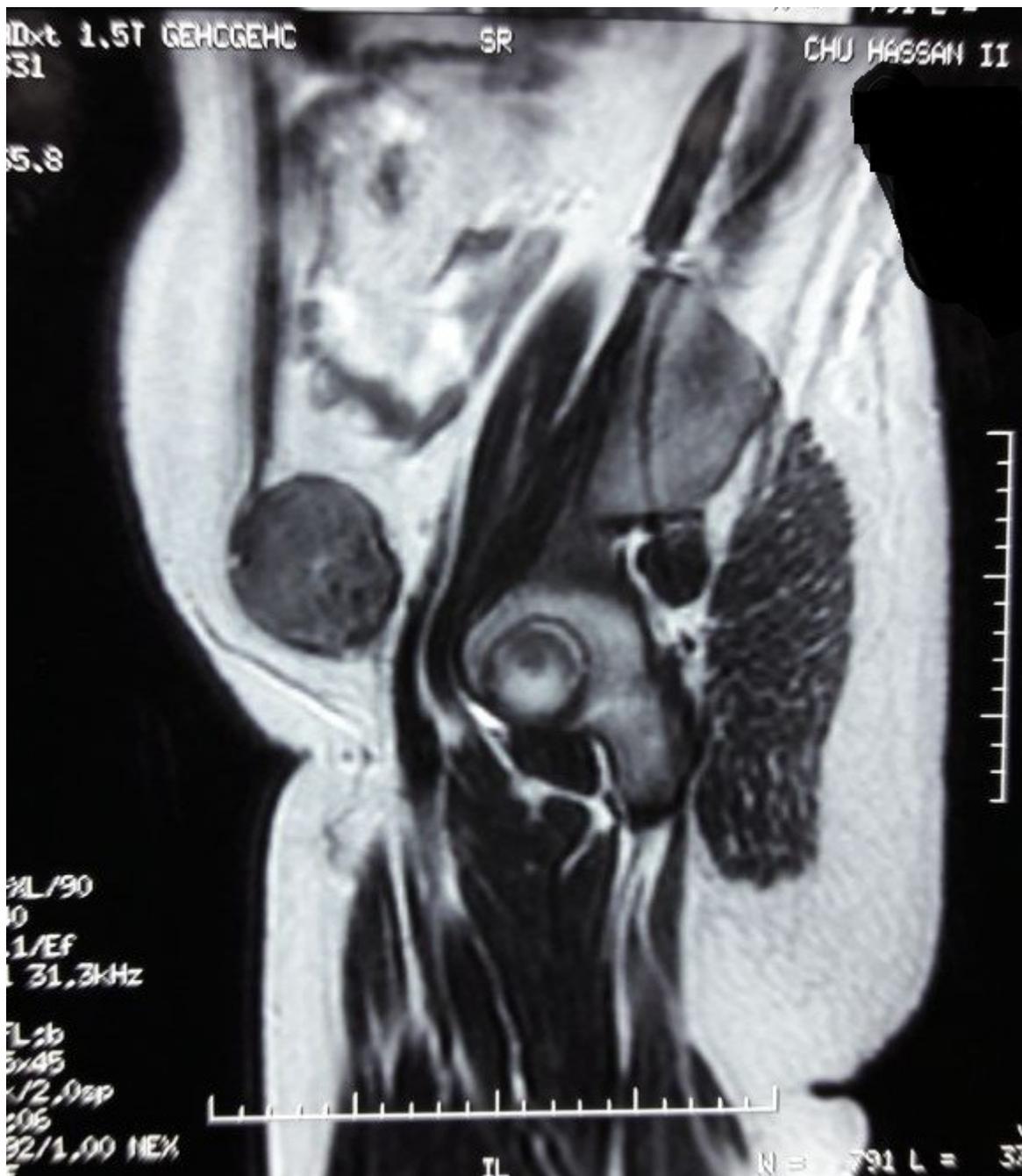


Figure 22: IRM abdominale en coupe sagittale montrant une tumeur desmoïde de la paroi abdominale antérieure au niveau de la fosse iliaque droite (service de chirurgie viscérale B CHU Hassan II Fès)

2.4. L'angioscanner et angio-IRM :

Ils permettent de bien préciser les rapports de la tumeur avec les vaisseaux et de faire le diagnostic différentiel avec un fibrosarcome (pauvreté de la vascularisation des tumeurs desmoïdes par rapport à la néo vascularisation importante des sarcomes peu différenciés). [3]

Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié de cet examen.

2.5. Pet scan :

La place de la PET au 18-FDG n'est pas clairement établie. Dans une série de neuf cas la PET-PDG a été jugé fiable pour l'imagerie de tumeur desmoïde et pour l'évaluation de la réponse thérapeutique des patients sous Imatinib. [69]

Dans notre étude, la pet-scan n'a été réalisée chez aucun patient.

2. Endoscopie :

2.1. Coloscopie :

Elle permet de rechercher une polypose colorectale en cas de découverte d'une tumeur desmoïde, car 2 % de ces tumeurs sont associées à une PAF. [3]

Elle est surtout demandée en absence d'ATCD de PAF. (Figure 23)

Dans notre étude, 30.76% de nos patients ont bénéficié d'une coloscopie qui a été sans anomalies décelables.

2.2. FOGD :

Cet examen est utile à la recherche de polypes gastriques ou duodénaux. On peut avoir affaire à une tumeur desmoïde associée à une PAF avec absence de polypes sur le colon. En effet dans l'étude de Bandipalliam et Al une patiente s'est présentée avec une tumeur desmoïde de la paroi abdominale, la coloscopie était tout à fait normale, lors de la FOGD ultérieure plusieurs polypes gastriques ont été retrouvés.

Il faut alors savoir les rechercher sur le haut appareil digestif. Cette association PAF et tumeur desmoïde impose en effet une surveillance et une prise en charge particulière. Ainsi, a été proposé un arbre décisionnel permettant de formaliser une conduite à tenir en présence de cette association. [70,3]

La FOGD a été réalisée chez un seul patient et n'a retrouvé aucune anomalie notamment pas de polypes gastriques ou duodénaux.

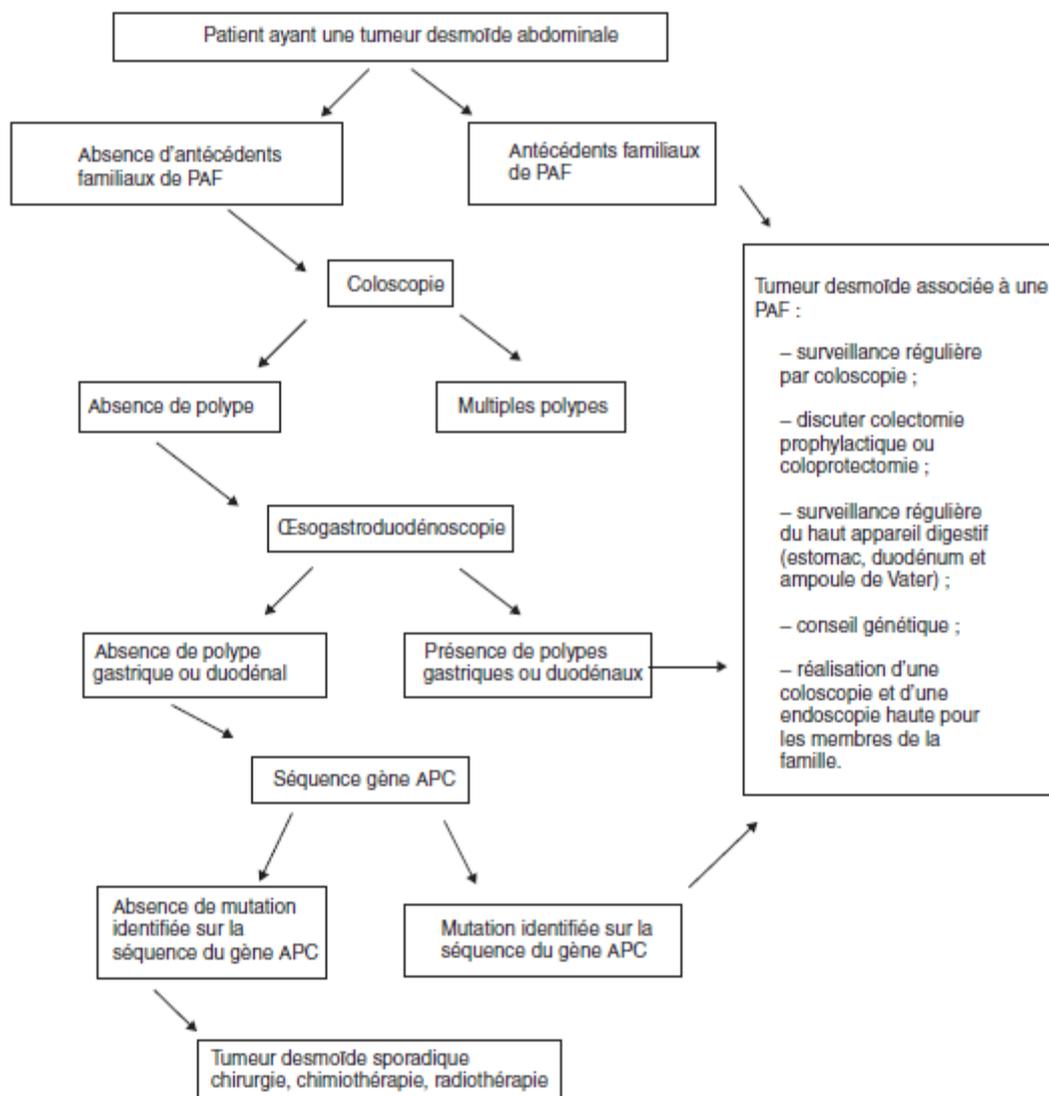


Figure 23: Arbre décisionnel en cas d'association de PAF et tumeur desmoïde [70,3]

3. Tests génétiques :

Tous les patients atteints de tumeur desmoïde présentant des signes de polypose adénomateuse ou même des antécédents familiaux de PAF doivent être soumis à un test de mutations de l'APC après un conseil génétique. Si une mutation est trouvée chez un patient, tous les membres de sa famille devraient également être examinés. Les membres de la famille présentant une mutation peuvent participer à un programme de surveillance étroitement intégré permettant le dépistage précoce et potentiellement la prévention des cancers à la fois coliques et extracoliques.

Alors que pour les patients atteints de tumeurs desmoïdes sporadiques, Selon Brueckel et AL. [71] le dépistage de mutation de l'APC n'est pas systématiquement demandé, même dans le cas de carcinome colorectal. Cependant, effectuer une analyse mutationnelle du gène APC au lieu d'autres tests (par exemple, une endoscopie, une coloscopie complète) peut-être plus efficace, moins coûteux et prendre moins de temps.

4. Anatomopathologie :

Les tumeurs desmoïdes présentent le même aspect anatomopathologique quelque soit leurs localisations, et seul cet examen en permet le diagnostic de certitude.

La biopsie chirurgicale peut être considérée comme un geste agressif, et a été accusée par plusieurs auteurs d'accélérer la croissance tumorale. [14]

Cependant lorsque la tumeur est inextirpable, la biopsie permet de faire le diagnostic afin d'envisager au mieux la prise en charge thérapeutique. [3]

La ponction-biopsie percutanée peut également être utilisée. Mais il s'agit d'une technique cytologique, et une confirmation histologique est le plus souvent indispensable pour différencier une tumeur desmoïde d'un fibrosarcome de bas grade.

De plus, cette technique est le plus souvent non informative en raison du caractère acellulaire du matériel centrotumoral et est à risque de complications (hématome mésentérique, perforation digestive).

Dans ces conditions, elle n'est souhaitable qu'en cas de doute diagnostique important (caractères morphologiques évocateur de fibrosarcome). [4]

Dans notre série, l'examen anatomopathologique des pièces opératoires a été réalisé chez tous nos 13 patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de tumeur desmoïde.

4.1. caractère macroscopique :

L'aspect macroscopique d'une fibromatose desmoïde est celui d'un bloc fibreux de consistance dure, typiquement infiltrant et adhérent au tissu local. Ces tumeurs sont relativement pauvrement vascularisées, elles ont une teinte pâle qui permet de les distinguer des tissus avoisinants. L'examen de la masse révèle une consistance fibreuse sans territoire d'hémorragie ou de nécrose. [6]

La tumeur est le plus souvent confinée au niveau de l'aponévrose et du fascia musculaire. (1) occasionnellement elle peut concerner le périoste et même conduire à une érosion osseuse, le confondant ainsi avec un fibrome desmoplastique de l'os. [32]

Les tumeurs volumineuses peuvent s'étendre le long des fascias ou infiltrer le tissu sous cutané. [1]

La plupart des tumeurs desmoïdes mesurent de 5 à 10 cm. L'examen d'un échantillon transecté révèle généralement une surface brillante, blanche, trabéculée et ressemblant à un tissu cicatriciel.

Elles ne possèdent pas de capsule, et même si elles paraissent grossièrement bien circonscrites, elles exhibent à l'examen microscopique des marges d'infiltration tentaculaires s'étendant sur plusieurs centimètres au-delà des limites palpables de la masse tumorale. [6]

Il est souvent difficile de distinguer la fibromatose récurrente du tissu cicatriciel résultant d'une exérèse chirurgicale antérieure. [32]



Figure 24: pièce de résection d'une tumeur desmoïde de la région inguinale (service de chirurgie viscérale B CHU Hassan II Fès). A noter les fils repères sur la pièce pour l'orienter pour l'anatomopathologiste.

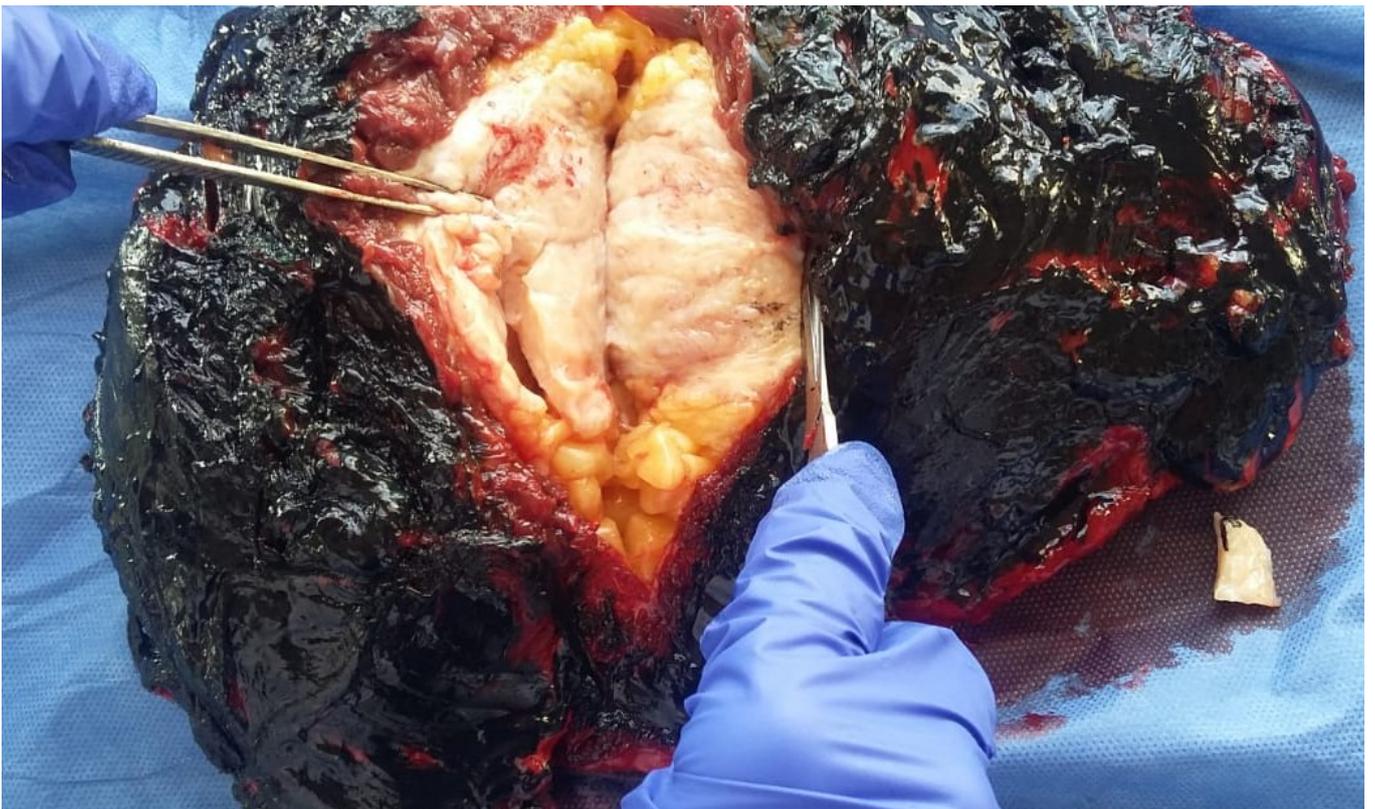


Figure 25: aspect macroscopique d'une tumeur desmoïde (service d'anatomopathologie CHU Hassan II Fès)

4.2. microscopie optique :

Toutes les tumeurs desmoïdes ont les mêmes caractéristiques histologiques et qui sont les mêmes dans les récives. [22]

La lésion est généralement mal limitée avec infiltration des tissus adjacents notamment musculaires. Il n'ya pas une vrai capsule.

La prolifération est sous forme de cellules allongées, fusiformes, de petites tailles, d'apparence uniforme, d'allure fibroblastiques, Les cellules possèdent un noyau de petite taille, sans atypie. Séparées les unes des autres par un abondant tissu collagène non inflammatoire. Avec peu de contacts intercellulaires en raison de la présence de collagène abondant autour des cellules néoplasiques. [1,58]

Des faisceaux à cellules fusiformes peuvent contenir de petits réguliers et forts noyaux avec un cytoplasme pâle bien défini. La densité de ces faisceaux peut varier d'un endroit à l'autre. Il n'existe ni mitoses ni cellules géantes. Habituellement, un à trois nucléoles sont petites. [72]

La densité cellulaire peut varier dans la même lésion [22]. La longueur des télomères et leurs activités sont normales. [39]

Le centre tumoral est acellulaire alors que la périphérie a une forte densité cellulaire qui peut être confondue avec un fibrosarcome de bas grade. Beaucoup de ces cellules périphériques sont des myofibroblastes que l'on retrouve également dans les tissus cicatriciels et les tumeurs stromales malignes. Des agrégats de lymphocytes sont fréquemment localisés sur les marges tumorales.

Malgré ces apparences, ce type de lésion ne doit pas être confondu avec un fibrosarcome, plus clairement malin avec une activité mitotique plus élevée, un rapport nucléo-cytoplasmique plus important et une vascularisation plus élevée, avec peu de signes de formation de collagène. [6]

Dans les tumeurs desmoïdes, les macrophages, les cellules géantes multinucléées et les lymphocytes se manifestent, en particulier à la périphérie. En revanche, les fibrosarcomes malins ont généralement une rareté relative de ces cellules. [6]

Les calcifications sont rares. [1]

La lésion est souvent entourée par des fibres de tissus musculaires comprimés voire atrophiés, qui peuvent aussi être envahis par prolifération de fibroblastes.

L'infiltration tumorale microscopique au-delà des marges explique la récurrence commune des tumeurs desmoïdes, localement excisées. [73]

Ces résultats indiquent que ces lésions sont histologiquement bénignes. Le

Terme « Fibromatose agressive » a été utilisé pour décrire l'importance de la densité cellulaire et le comportement agressif local. Fréquemment ces tumeurs infiltrent les tissus environnants, mais là, ils n'ont pas la capacité à donner des métastases. [39]

4.3. microscopie électronique :

Les caractéristiques ultra-structurales sont constantes d'une tumeur à l'autre, qu'elles soient primitives ou récidivantes et celles-ci seront donc décrites ensemble.

On observe une population cellulaire à prédominance de myofibroblastes et un nombre plus restreint de fibroblastes.

Les fibroblastes se présentent comme des cellules fusiformes, allongées, ayant un noyau allongé qui montre parfois la présence d'une encoche plus ou moins profonde.

Dans le nucléoplasme, il y a un gros nucléole proéminent et un nombre variable de corps nucléaires. La chromatine est finement granuleuse et se condense au voisinage de la membrane nucléaire. [74]

Les principales caractéristiques du cytoplasme consistent en un réticulum endoplasmique rugueux très bien développé et un complexe de Golgi proéminent.

Il y a de rares cellules où les citernes ergastoplasmiques sont dilatées et contiennent un matériel granuleux peu osmophile.

Il y a un nombre variable de mitochondries des polyribosomes, quelques corps denses de type lysosomales et d'occasionnelles vacuoles lipidiques.

A plus fort grossissement, on observe un réseau microtubulaire assez important et de fines microfibrilles cytoplasmiques.

La présence de fibres collagéniques matures intracellulaires limitées par une membrane lisse est une caractéristique constante à chaque tumeur. [74,22]

De façon caractéristiques, il y a des phénomènes de micropinocytose au niveau de la membrane plasmique, un réseau microfibrillaire avec des condensations filamenteuses osmophiles que l'on retrouve soit en position juxtanucléaire ou en disposition parallèle à la membrane plasmique au voisinage de cette dernière.

Les condensations filamenteuses suggèrent l'arrangement actine-myosine propre aux cellules musculaires lisses.

On observe à certains endroits une insertion de microfibrilles et de fibres de collagènes perpendiculaires à la membrane plasmique, le tout réalisant une image de microtendons. [75]

On a observé également la synthèse intracellulaire de collagène ; un processus qui se produit habituellement en extracellulaire à partir de précurseurs sécrétés par les cellules. [22]

Le tissu interstitiel se caractérise par l'abondance des fibres collagènes matures reconnaissables par leur périodicité caractéristique de 640 Å. La densité des fibres varie selon les zones examinées qu'on observe invariablement entre les cellules tumorales suivant l'axe de la cellule.

Occasionnellement, il y a des mastocytes reconnaissables par leurs granules cytoplasmiques et les extensions trapues de la membrane cellulaire. [76]

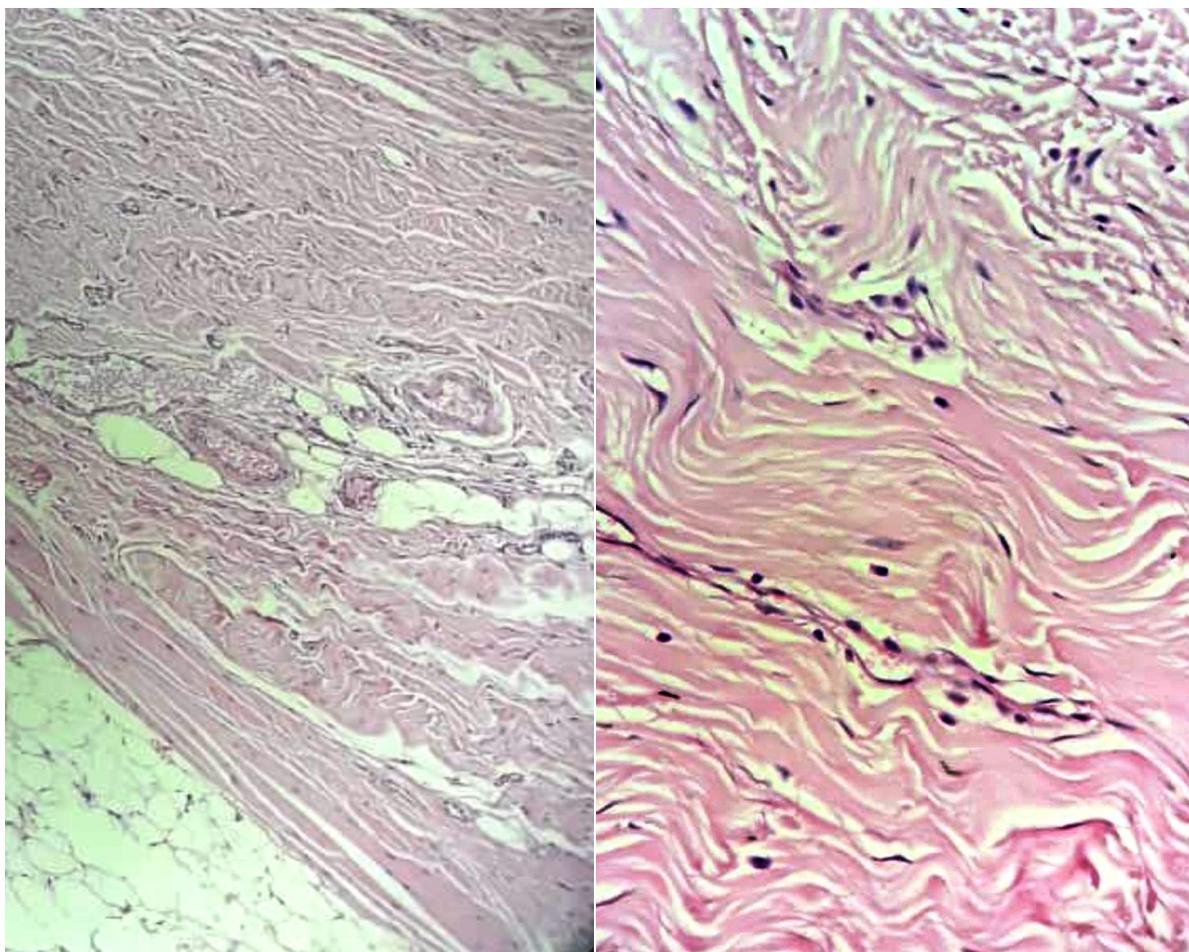


Figure 26: aspect microscopique d'une tumeur desmoïde (service d'anatomopathologie CHU Hassan II Fès)

4.4. Immunohistochimie :

La distinction entre une fibromatose desmoïde et un processus fibreux réactionnel ou une autre tumeur fibroblastique est parfois difficile, surtout sur des biopsies d'où l'intérêt de l'immunohistochimie. [77]

L'étude immunohistochimique plaide pour l'origine myofibroblastique de ces tumeurs par la positivité de certains marqueurs :

- l'alpha-actine muscle lisse (marqueur des cellules musculaires lisses)
- la vimentine (filament intermédiaire des cellules conjonctives)
- Desmine (filament intermédiaire des cellules musculaires)

La positivité des anticorps antidesmine et anti-alpha actine muscle lisse permet d'éliminer le fibrosarcome pour lesquels il est généralement négatif.

L'actine muscle lisse aide à authentifier la nature myofibroblastique (dans les formes intra-abdominales ces deux marqueurs peuvent rester négatifs).

Les tumeurs desmoides sont négatives pour la PS100, le CD34 et les marqueurs épithéliaux. [78]

Un autre marqueur est venu enrichir l'arsenal diagnostique, il s'agit de la B-caténine nucléaire qui permet de différencier les tumeurs desmoides de leurs semblables [79]

Les fibromatoses desmoides contiennent des niveaux élevés de protéine B-caténine en intra cellulaire. Mais contrairement à la majorité des lésions pré-néoplasiques et néoplasiques, les fibromatoses desmoides ne présentent pas d'activité télomérasique détectable. [80]

Mills et al. [38] utilisèrent l'immunohistochimie pour démontrer l'élévation localisée de l'expression de cytokines dans les fibromatoses desmoides. Les cytokines concernés sont le facteur de croissance épidermique, le facteur de croissance transformant B , le facteur de nécrose tumorale alpha, le facteur de croissance vasculaire endothélial et l'interleukine 1-B. Ils ne constatèrent cependant pas d'élévation du PDGF.

L'expression des récepteurs hormonaux aux œstrogènes et à la progestérone a largement été étudiée en raison de l'incidence élevée de ces tumeurs chez les femmes notamment dans des situations de stimulation œstrogénique endogène et exogène, et du fait de l'efficacité thérapeutique du tamoxifène. [77]

Les 24 fibromatoses desmoides étudiées par Serpell et al. [81], étaient toutes négatives aux récepteurs des œstrogènes et de la progestérone. La plupart étaient positives à l'antigène de prolifération cellulaire nucléaire.

Il y a plusieurs éléments en faveur du fait que le développement des tumeurs desmoides serait sous influence des hormones sexuelles, notamment les œstrogènes, cependant, les résultats des analyses immunohistochimiques des tumeurs desmoides sont contradictoires.

Les fibromatoses desmoides sont généralement considérées comme des tumeurs positives au récepteur œstrogénique et ce, en se basant sur les résultats de quelques études. [82]

Les études ont démontré qu'à l'analyse immunohistochimique, environ le quart, voir le tiers des fibromatoses desmoides expriment le récepteur œstrogénique.

En 1993, Fong et al. [83] ont procédé à l'analyse immunohistochimique de l'expression du récepteur œstrogénique dans 6 tumeurs desmoides multifocales, et trouvèrent que toutes ces tumeurs étaient négatives.

L'étude de Leithner et al. [84] publiée en 2005 corrobore les résultats de Fong et al. , En effet, l'analyse immunohistochimique par Leithner et al. qui a porté sur 116 tumeurs desmoides a prouvé que ces dernières ne devraient plus être considérées comme « récepteur alpha œstrogénique » positives puisque toutes les tumeurs analysées s'étaient révélées négatives pour ce récepteur. Cette analyse a aussi révélé que la fibromatose desmoïde est une tumeur c-kit négative.

Ces études commencent à éclairer la biologie de ces tumeurs et pourraient aider à définir des catégories de médicament plus susceptibles de montrer leur efficacité dans le traitement des fibromatoses desmoides.

Dans notre série, nous avons eu recours à l'immunohistochimie chez 38.46% des cas, tous les marqueurs étaient négatifs.

5. Bilan biologique :

Aucune anomalie biologique n'a été décrite dans la littérature.

Concernant notre étude, les seuls examens biologiques réalisés entrent dans le cadre du bilan préopératoire.

V. Diagnostic différentiel :

1. Clinique :

Les principaux diagnostics différentiels pour les tumeurs desmoides abdominales sont les hématomes aigus, liposarcomes, leiomyosarcome, les tumeurs neuroectodermiques primitives, les fibrosarcomes, les lymphomes, les rhabdomyosarcomes, les tumeurs fibreuses bénignes et les neurofibromes.

Dans la série de Yabanoglu les principaux diagnostics évoqués en se basant sur les données cliniques et radiologiques étaient les neurofibromes et les fibrosarcomes.

[18]

Pour les tumeurs desmoides extra-abdominales, le fibrosarcome est le premier diagnostic et le plus délicat à éliminer. Les rhabdomyosarcomes, sarcomes synoviales, liposarcomes et les tumeurs bénignes comme les lipomes, neurofibromes et neuromes doivent être éliminés. [85]

On peut résumer les diagnostics différentiels selon leur nature : [85]

A. Tumeurs

Maligne :

- Fibrosarcome
- Histiocytofibrome malin
- Sarcome synovial
- Leiomyosarcome
- Rhabdomyosarcome
- Liposarcome
- Dermato-fibrosarcome
- Leucémie et lymphome cutané
- Le cancer métastatique

- Le sarcome de Kaposi

Bénigne :

- Dermatofibrome
- Lipome
- Neurinome, neurofibrome,
- Cicatrices hypertrophiques

B. Maladies inflammatoires

- Sarcoïdose
- Granulome annulaire sous-cutanée
- Maladies de systèmes (par exemple: le lupus)
- Granulomes à corps étrangers
- Contusion

2. Histologie :

Le diagnostic différentiel inclut le fibrosarcome, les proliférations fibroblastiques réactives, le fibrome desmoplastique, le myxome, et la fasciite nodulaire.

Certains chercheurs ont assimilé les tumeurs desmoïdes au fibrosarcome bas grade. Cependant, fibrosarcomes ont une plus grande activité mitotique, une augmentation rapport cytonucléaire, une plus grande vascularisation, la production de moins de collagène, et un manque de cellules Immunitaires.

L'IHC peut être particulièrement utile dans le diagnostic différentiel [56].

2.1. Le fibrosarcome de bas grade : [86]

C'est le premier diagnostic et le plus délicat à éliminer. Il se différencie de la tumeur desmoïde par la présence de foyers nécrotiques et hémorragiques.

L'autre point de différence est la présence d'une pseudocapsule qui en limite l'extension vers les organes de voisinages.

Par ailleurs, la présence d'un polymorphisme cellulaire, d'une activité mitotique ainsi que l'hyperchromatisme nucléaire plaident en faveur d'un sarcome.

2.2. Le fibrome desmoplastique

Le fibrome desmoplastique de l'os est une lésion fibreuse bénigne rare qui augmente de volume lentement, est localement invasive et est composée de fibroblastes ondulants et d'un tissu collagène abondant, ressemblant beaucoup à une tumeur desmoïde des tissus mous. [87]

Les résultats anatomopathologiques sont sensiblement identiques à la tumeur desmoïde des tissus mous. L'histologie se caractérise par des faisceaux de fibres collagènes abondantes, formant souvent des stries hyalinisées, épaissies, séparées de manière égale par de rares fibroblastes fusiformes de petite taille, avec des noyaux allongés ou ovoïdes et sans évidence d'activité mitotique. [88]

2.3. Myxome

La tumeur est d'aspect gélatineux, avec une friabilité importante. Des zones hémorragiques et calcifiées peuvent être observées. Le diagnostic repose sur l'observation de cellules lipidiques au sein d'un stroma myxoïde riche en glycosaminoglycanes.[89]

VI. Traitement :

1. But du traitement :

Pour bien saisir le problème thérapeutique des tumeurs desmoïdes, il est nécessaire de rappeler certains éléments anatomopathologiques qui influencent les méthodes et les indications thérapeutiques :

- Tumeurs faussement bien limitées: IL n'y a pas de véritable capsule.
- Ces limites sont très difficiles à discerner: elles se poursuivent insensiblement avec les aponévroses et les septas intramusculaires du voisinage.

Donc il sera difficile d'apprécier en préopératoire, les limites exactes de ces tumeurs qui n'ont pas de capsules, et l'on ne peut pas se fier à un examen histologique extemporané pour les berges de la résection.

La gestion thérapeutique actuelle des patients porteurs de tumeurs desmoïdes implique une approche multidisciplinaire.

L'objectif principal du traitement est la guérison par la suppression de la tumeur, celle-ci pouvant être obtenue, comme pour toute tumeur bénigne, par l'exérèse complète, avec le minimum de complications et de séquelles, ou au moins ralentir la prolifération tumorale en espérant une stabilisation ou une régression par le biais du traitement pharmacologique. Le but aussi du traitement est de diminuer le risque de récurrence.

2. les moyens thérapeutiques :

2.1. La simple observation : (abstention thérapeutique)

La fibromatose desmoïde reste une maladie rare, pour laquelle plusieurs modalités de traitement sont disponibles. La surveillance active semble être un traitement initial efficace et sûr, avec des options de traitement actif en cas de progression.

Il est important de noter que les bénéfices attendus du traitement doivent être bien équilibrés par rapport aux effets chroniques et tardifs potentiels induits par le traitement. [90]

Alors que l'approche traditionnelle privilégiait la chirurgie, des études plus récentes à long terme ont montré que les tumeurs desmoïdes restent stables ou même régressent avec l'observation, ou avec un traitement hormonal ou anti-inflammatoire. Une approche d'attente initiale sous surveillance a donc été préconisée, réservant la chimiothérapie, la radiothérapie et la chirurgie (ci-après dénommé «traitement agressif») pour les formes évolutives. Cette approche est en outre corroborée par le constat que les traumatismes, et en particulier la chirurgie, sont parfois un événement incitatif pour le développement de novo des desmoïdes [91].

Dans la série de 142 patients de Fiore et Al. [92] environ les deux tiers des patients ont pu éviter toute résection chirurgicale et la moitié d'entre eux ont réussi à éviter tout traitement et sont toujours suivis. De plus, trois cas de régressions spontanées ont été observés. De plus, le fait que certaines tumeurs aient récidivé après la chirurgie puis soient restées stables sans traitement (comme chez 19 des 29 patients de cette série) pourrait être lié à l'environnement constitutionnel de l'hôte et aux facteurs de croissance libérés après la chirurgie dans des tumeurs qui, sans chirurgie, pouvaient être indolent depuis le début.

La série de Turner et Al. [91] suggère également que les tumeurs desmoïdes observées pendant une période après le diagnostic ne nécessitent souvent pas de traitement. Ceci concorde avec la majorité de la littérature récente.

Dans une étude réalisée en Netherlands en 2018 [90], les résultats du traitement non chirurgical en première intention étaient bons avec un taux de réponse de 25% et un taux de stabilisation de 52%. 90% des patients évaluables n'ont pas eu de progression précoce de la maladie.

Parmi les patients sous surveillance active, 16% ont présenté une régression spontanée et 57% une stabilisation de la maladie.

Fait à noter, des cas de régression spontanée des tumeurs desmoïdes (par exemple, chez les femmes après la ménopause ou ovariectomie) ont été rapportés dans certaines séries adultes ; bien que rare, ce qui permet de faire chez les patients asymptomatiques avec de petites ou stables tumeurs desmoïdes une politique d'attendre et d'observer (wait and see politic). [93]

Cette stratégie pourrait éviter la perte de fonction liée à la chirurgie et les complications tardives associées à la radiothérapie. La thérapie agressive étant réservée uniquement pour ceux qui en ont vraiment besoin. [92]

2.2. Traitement médical :

2.2.1. Objectifs tu traitement médical :

Un contrôle local de la tumeur est très difficile à obtenir, ce qui explique le taux de récives élevé, nécessitant des réinterventions de plus en plus mutilantes et aboutissant parfois à l'amputation. La gravité des séquelles fonctionnelles et/ou esthétiques doit faire opter pour un contrôle tumoral et une préservation de la fonction.

Le but de la thérapie systémique est d'induire une rémission, pour prévenir les complications et la récive de la maladie et de réduire la morbidité. Malheureusement, la rareté de la maladie et son histoire naturelle variable rendent l'interprétation de l'efficacité des traitements pharmacologiques extrêmement difficiles. Dans la série de la Saint-Marc, bien que la pharmacothérapie ait été largement utilisée, la chirurgie était le pilier du traitement de la maladie de la paroi abdominale et extra-abdominale. La thérapie médicale, cependant, a été la première ligne de traitement de prédilection pour la maladie intra-abdominale et ceux qui ont plusieurs tumeurs desmoïdes. [94]

Un traitement adjuvant est souvent nécessaire. La littérature rapporte que de nombreuses molécules ont été utilisées seules ou en association dans le traitement des tumeurs desmoïdes. Néanmoins deux classes thérapeutiques semblent avoir démontré une certaine efficacité et sont plus largement utilisées. Il s'agit des AINS et des anti-œstrogènes. A ces deux classes thérapeutiques certaines études ajoutent l'Imatinib.

Dans notre étude, aucun patient n'a bénéficié d'un traitement médical.

2.2.2. AINS :

C'est par leur action anti cox2, en inhibant la synthèse des prostaglandines qui stimule la réponse immunitaire antitumorale, que les AINS agissent. Deux produits sont utilisés, le Sulindac et l'Indométacine. Les posologies préconisées sont 120 mg/j pour l'Indométacine et 300 mg/j pour le Sulindac. Ils permettent d'obtenir une réponse objective dans les trois mois. Ces médicaments plus ou moins associés ont permis d'obtenir des stabilisations voire des régressions complètes. La bonne tolérance de ce traitement le fait proposer en première intention. [3]

2.2.3. L'hormonothérapie :

Du fait de l'influence hormonale comme facteur étiologique possible à la survenue d'une tumeur desmoïde, il était logique de proposer une hormonothérapie. La fréquence de survenue chez la femme, la présence de récepteurs aux œstrogènes et la régression de tumeur à la ménopause laissent espérer une efficacité de ce type de traitement. Ainsi ont été testés les anti- Œstrogènes comme le Tamoxifène, les agonistes de la GnRh, les progestatifs.

Ces produits ont été utilisés plus ou moins en association et ont donné dans certaines séries environ 50 % de réponse objective. Le Tamoxifène utilisé seul a, dans de rares cas, donné des régressions importantes et de longue durée. [3]

Les preuves de l'efficacité des anti-œstrogènes sont basées sur un certain nombre d'essais cliniques, dont beaucoup ont rapporté une stabilisation ou une régression de la maladie [95]. Les médicaments utilisés incluent les antagonistes des récepteurs des œstrogènes, le Tamoxifène ou le Torémifène.

Le Tamoxifène a traditionnellement été administré à des doses équivalentes à celles utilisées pour le cancer du sein (c'est-à-dire 20 mg par jour), mais des rapports anecdotiques ont montré une meilleure réponse lorsqu'il est administré à des doses plus élevées (par exemple 120 mg par jour). Des essais multicentriques en collaboration peuvent aider à déterminer si tel est le cas. [45]

Plusieurs publications ont rapporté l'effet positif du tamoxifène, un antioestrogène largement utilisé dans le traitement du carcinome du sein. Une revue de la littérature, faite par Wilcken et al. [96] trouve une réponse objective dans 18 cas parmi 35 patients (51 %) traités par hormonothérapie pour une tumeur desmoïde.

Récemment, une étude italienne a étudié les effets du Raloxifène sur 13 patients atteints de tumeurs desmoïdes associée à la FAP. Le Raloxifène est un modulateur des récepteurs des œstrogènes, avec une activité ostrogénique ou anti-ostrogénique, en fonction du tissu. Dans cette petite série, 5 patients ont présenté une rémission complète de leurs tumeurs et 8 patients ont présenté une rémission partielle, sans effet secondaire significatif. [45]

2.2.4. Chimiothérapie cytotoxique :

Le dogme qui prévaut en oncologie médicale est que les tumeurs de faible grade sans potentiel métastatique connu ne tuent pas les patients et ne doivent pas répondre à la chimiothérapie. Les tumeurs desmoïdes, en particulier lorsqu'elles sont associées à la FAP, défient ce dogme des deux côtés.

Ces tumeurs sont responsables de la mort chez jusqu'à 11% de ces patients, après le carcinome colorectal. Par conséquent, il est important de traiter les patients appropriés de manière précoce et agressive avec un traitement systémique afin d'éviter des complications potentiellement mortelles. [59]

La durée de chacun de ces traitements doit être basée sur la tolérance et la preuve d'un bénéfice clinique continu.

L'association du Méthotrexate et de la vinblastine ou de la Doxorubicine et de la Dacarbazine est un schéma thérapeutique efficace et moins morbide.

La Doxorubicine peut également être utilisée, généralement en association avec un autre agent, tel que la Dacarbazine ou le Cyclophosphamide et la vincristine. Le taux de réponse global à la chimiothérapie à base de Doxorubicine est de 50%, mais au détriment des effets secondaires graves (en particulier des nausées et des vomissements) et d'une toxicité aiguë, la cardiotoxicité étant une préoccupation particulière. [56]

Une étude prospective sous forme d'essai thérapeutique de phase II, menée par Azarelli et al. [97] sur une période de dix ans, a inclus 30 patients pour le traitement de tumeurs desmoïdes très avancée primitive ou récidivante (80 %), inopérables ou nécessitant une chirurgie très mutilante. Tous les patients ont été traités par un protocole uniforme associant MTX 30 mg/m², VBL 6 mg/m², continue une fois tous les sept à dix jours pendant une durée moyenne d'un an.

Le suivi des patients a été réalisé sur une période prolongée variant entre 16 et 127 mois. Vingt patients (60 %) avaient une maladie stable ou une régression mineure et 40 % des patients avaient une réponse partielle. Aucune réponse complète n'a été obtenue et il n'y a eu aucune progression tumorale. L'évolution actuarielle sans récurrence est de 67 %. Cette étude trouve une corrélation entre le nombre de cures et la durée de rémission. Par ailleurs, la toxicité de cette chimiothérapie était acceptable.

En effet, La chimiothérapie est réservée aux patients présentant une tumeur agressive, qui ne répond pas à un traitement moins toxique et lorsque les tumeurs desmoides ne peuvent pas être réséqués. La principale préoccupation est son utilisation pour une maladie bénigne chez une population généralement jeune et ses effets secondaires tardifs. Le groupe français Sarcoma Group a examiné l'effet de la chimiothérapie chez les patients atteints de tumeurs desmoides et a conclu à un bénéfice évident, en particulier avec les Anthracyclines, malgré les effets secondaires. Il n'y a pas de recommandations de suivi sur ces patients dans la littérature. [19]

Cependant, le nombre de patients traités avec ces agents est faible, la durabilité des réponses est mal documentée et les taux de réponse ne sont pas comparables à ceux de la chirurgie conventionnelle et de la radiothérapie. L'utilisation de tels traitements systémiques reste expérimentale ou applicable aux situations dans lesquelles les modalités plus conventionnelles ont déjà été essayées.

En effet, dans notre série, aucun patient n'a été traité par chimiothérapie.

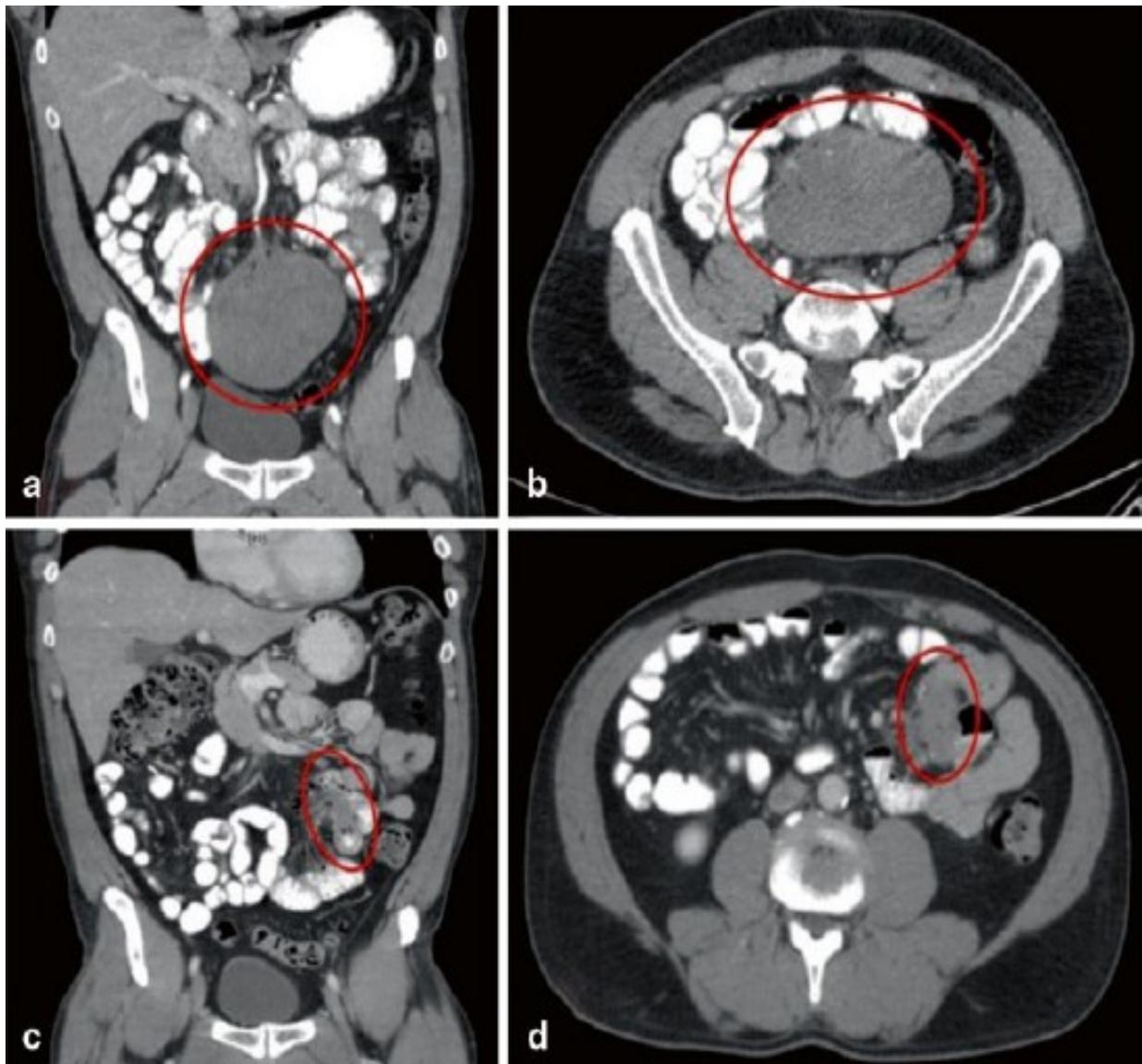


Figure 27 : Réponse à la Doxorubicine liposomale. Scanner avant (images a et b) et après (images c et d) six cycles de Doxorubicine liposomale administrés à raison de 40 mg / mq toutes les quatre semaines chez une patiente de 52 ans présentant une tumeur desmoïde intra-abdominale [28]

2.2.5. L'Imatinib (Glivec®)

Il semble que 20 à 30 % des tumeurs desmoïdes expriment en IHC le c-kit ou CD117, en effet cette protéine est exprimée dans de nombreuses tumeurs conjonctives. À l'instar des tumeurs stromales, ceci devrait permettre d'obtenir une réponse objective avec l'Imatinib. Des auteurs ont montré l'intérêt de l'utilisation de cette molécule à la dose de 800 mg/j, avec des réponses intéressantes aussi bien cliniques que biologiques (15,7 % de réponses partielles) et des stabilisations de la maladie de longue durée (36,8 % à plus d'un an).

Pour des auteurs, les effets publiés ne pourraient être attribués à l'expression c-kit, pour d'autres, l'activité du Glivec® serait due vraisemblablement à l'inhibition de l'activité c-kit et PDGFR. Une étude a essayé d'évaluer l'action combinée de l'Imatinib avec une chimiothérapie de type Gemcitabine et Doxorubicine.

Cette étude a montré une toxicité cliniquement inacceptable interdisant tout emploi de cette combinaison.

L'utilisation du Glivec®, dont l'efficacité à long terme reste à évaluer, est particulièrement intéressante dans les tumeurs non résécables. Du fait du manque de recul à long terme, son emploi ne peut être indiqué que dans des situations de sauvetage. [3]

2.2.6. Interféron α et autres substances médicamenteuses :

L'interféron-alpha a été utilisé dans les cas inopérables dans une tentative pour empêcher la progression rapide de la maladie.

Malgré l'absence de preuves quant à son efficacité thérapeutique, un traitement par interféron alpha pourrait être envisagé dans les cas où une importante intervention chirurgicale entraînant une amputation majeure ou lorsqu'un traitement médical plus toxique serait l'alternative de traitement. [98]

Une étude autrichienne multicentrique a évalué l'effet de l'INF seul ou en association avec l'acide rétinoïque chez 13 patients âgés de 15 à 73 ans (âge moyen : 32 ans). Sept parmi eux ont reçu l'association INF- α et acide rétinoïque. Une réponse locale a été notée dans 85 % des cas (11/13), sept patients n'avaient plus de maladie évidente. La durée de rémission était de 22 plus ou moins 18 mois. Chez deux patients, la maladie était progressive après respectivement sept et neuf mois. Pour les quatre autres patients, la maladie a été stabilisée. Les auteurs concluent que l'INF- α , associé à l'acide rétinoïque, est une bonne alternative thérapeutique à la chirurgie en cas de récurrence; il permet de prolonger la durée de rémission en cas de chirurgie intralésionnelle ou marginale. [99]

Enfin il faut noter que d'autres substances médicamenteuses comme la colchicine, qui agit par inhibition du facteur de croissance transformant qui augmente la synthèse de collagène, ont été essayés avec quelques rares mais excellentes réponses. Le TNF a été utilisé pour éviter des amputations dans des tumeurs desmoïdes de siège extra-abdominal. [3]

2.3. Radiothérapie :

La radiothérapie a été utilisée principalement pour le traitement des tumeurs desmoïdes extra-abdominales et a permis d'améliorer le contrôle local des tumeurs desmoïdes en réduisant les taux de récurrence locale. La radiothérapie externe ou la curiethérapie peuvent être utilisées seules, principalement chez les patients présentant des lésions inopérables. Il peut également être utilisé avant une chirurgie ou en tant que traitement adjuvant après une résection chirurgicale incomplète (non radicale). D'après Nuyttens et Al. elle permettrait d'obtenir après résection R1, des résultats comparables à ceux observés après résection R0. Le délai nécessaire pour obtenir une réponse clinique varie entre six mois et cinq ans. [100,56]

Cependant, la radiothérapie est rarement utilisée pour la paroi abdominale et maladie intra-abdominale en raison du risque de développer entérite radique. [56]

Pack et Erhlich, étaient parmi les premiers à démontrer l'efficacité de la radiothérapie en traitant avec succès trois patients avec des tumeurs desmoïdes non résécables. [101]

Dans la littérature, la chirurgie est le traitement de choix, et lorsque les marges d'exérèses sont négatives aucun traitement adjuvant ne devrait être envisagé, malgré le risque de récurrence qui varie de 5 à 50%. [93]

Les tumeurs qui sont incomplètement réséquées sont traitées par un traitement adjuvant lorsque la morbidité potentielle d'une deuxième intervention chirurgicale est élevée ; dans ce cas la radiothérapie sera utilisée comme une alternative de traitement adjuvant avec des doses supérieures à 50 Gy. Dans ce cas la radiothérapie permet un contrôle de la maladie à un taux de 77 à 90% des patients. [102]

Comme les tumeurs desmoïdes ont tendance à être infiltrantes localement, le champ d'irradiation doit être large afin d'empêcher une récurrence marginale. [103]

Des auteurs recommandent des limites larges du champ de radiation d'au moins 5 centimètre dans le sens d'infiltration possible de la tumeur. [104]

Néanmoins, son rôle reste controversé, car ces traitements agressifs peuvent aboutir à une morbidité inutile : fibrose, parésies, œdème et fractures des membres ou second cancer. [100]

Dans une étude réalisée en Netherlands en 2018, les patients ont reçu une radiothérapie à la dose recommandée de 50–56 Gy. Les résultats ont montré une réponse dans 43% des cas. Au cours de la période de suivi (médiane de 44 mois), seuls 2 patients ont présenté une progression de la maladie. Ces résultats sont prometteurs et pourraient sembler préconiser la radiothérapie. Cependant, la radiothérapie pourrait être considérée comme un traitement agressif pour cette tumeur de grade intermédiaire, généralement réservée aux patients présentant une maladie avancée. [90]

L'association radiothérapie (55 Gy) à l'hormonothérapie par Tamoxifène (20 mg/j) a été proposée dans le cas de tumeur desmoïde cervicale récidivante inopérable avec une bonne régression de la taille tumorale et une disparition des symptômes majeurs. [105]

La difficulté concerne essentiellement les tumeurs desmoïdes intra-abdominales, puisque la radiothérapie externe est le plus souvent proscrite du fait de sa haute toxicité digestive. De plus elle doit être utilisée avec prudence chez l'adulte jeune du fait de ses effets potentiellement carcinogènes. [1]

Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié d'une radiothérapie.

2.4. Radiologie interventionnelle :

Un rapport a été publié dans lequel deux tumeurs desmoïdes (l'un d'eux intra-abdominal) avaient été traités par une ablation chimique percutanée à l'acide acétique sous contrôle radiologique.

Dans les deux cas, les tumeurs ont régressé de manière substantielle en quelques mois. Le ciblage radiologique des grosses tumeurs semble être relativement simple, et une régression, même temporaire, peut constituer une mesure utile dans des cas par ailleurs impossibles à traiter par les autres moyens thérapeutiques. [106]

2.5. Chirurgie :

2.5.1. La résection tumorale :

La chirurgie reste le traitement de référence et consiste en une tumorectomie large : l'objectif étant d'obtenir des limites de résection histologiquement saines, donc l'exérèse chirurgicale doit être large passant en zone saine avec une marge de quelques centimètres de tissus cliniquement sains. [107]

La résection macroscopique est possible dans 2/3 des cas environ, les possibilités sont en fonction de la localisation de la tumeur et de sa taille. Il est en fait très difficile pour le chirurgien d'être sûr d'avoir fait une résection complète car la tumeur n'est pas encapsulée et l'extension musculaire est impalpable. Pour éviter au maximum le risque de rechute, il est conseillé dans la littérature de faire soit une résection large soit une résection radicale emportant tout le muscle concerné. [1,3]

La chirurgie reste le traitement de référence et consiste en une tumorectomie large : l'objectif étant d'obtenir des limites de résection histologiquement saines. Une marge de sécurité de 2 à 3 cm au-delà de la tumeur palpable est recommandée par la majorité des auteurs. Les exérèses partielles, quant à elles, semblent conduire à une accélération de la croissance tumorale. [100]

Les récurrences constituent la caractéristique primordiale des tumeurs desmoïdes survenant relativement dans un délai court aux alentours de 24 mois. [105,100]

Dans la plus importante série mono-centrique publiée (189 patients)[1] le risque de rechute global est de 30% à 5 ans et 33% à 10 ans.

Ce risque est en fonction de:

- la qualité des marges d'exérèse; le risque de rechute est de 27% si les marges sont histologiquement saines et de 54% si elles sont envahies
- la localisation; le risque de rechute est de 11% pour les tumeurs du tronc contre 25% pour celle du cou et 43% pour celles des extrémités
- l'âge; le risque de rechute semble plus important chez les sujets jeunes avant 30 ans.

En cas de récurrence, une nouvelle chirurgie, quand elle est possible obtient des taux de guérison qui restent les mêmes que ceux d'une chirurgie première. [108]

La résection des tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale (superficielles) est facile et peut être effectuée en toute sécurité. Dans une série de la place Saint-Marc, 51 tumeurs de la paroi abdominale ont été réséquées avec aucune mortalité ou une morbidité significative, mais le taux de récurrence était de 41%.

La chirurgie des tumeurs desmoïdes mésentériques est plus controversée; dans la même série, 36% des patients opérés d'une tumeur mésentérique sont décédés au cours de la période périopératoire suite à des complications hémorragiques et près de la moitié des survivants avaient besoin d'une résection intestinale suffisamment étendue (en raison d'une atteinte de l'intestin grêle) pour nécessiter une nutrition parentérale à long terme. [45]

C'est la difficulté des tumeurs localisées dans le mésentère et plus particulièrement de la racine du mésentère. Contrairement aux tumeurs desmoïdes extra-abdominales et de la paroi abdominale, elles posent le problème de leur résécabilité du fait même de leur localisation intra mésentérique, au contact des vaisseaux mésentériques, qu'il n'est pas possible de sacrifier.[3]

Il semblerait donc que la chirurgie constitue un traitement de première intention raisonnable pour les tumeurs de la paroi abdominale, mais ne devrait être utilisée pour des tumeurs intra-abdominales que dans des circonstances spécifiques. Cela inclut les tumeurs qui ne semblent pas impliquer d'organes et de vaisseaux vitaux à l'imagerie préopératoire, celles qui résistent au traitement médicamenteux et dans les cas où une opération à risque est la seule option possible dans le cas d'une tumeur rapidement croissante mettant en jeu le pronostic vital.[45]

Dans notre étude tous les patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical, les marges d'exérèse ont été envahies dans un seul cas.



Figure 28: pièce de résection d'une tumeur desmoïde de la paroi abdominale (service de chirurgie viscérale B CHU Hassan II Fès)

2.5.2. Reconstruction du defect pariétale :

Que ce soit pour une tumeur desmoïde primaire ou récurrente, l'intégrité de la paroi abdominale doit être restaurée après la résection. Plusieurs procédés sont utilisés :

2.5.2.1. Cicatrisation dirigée :

C'est la méthode la plus simple, utilisant des pansements répétés et réguliers. Le but est d'obtenir un sous-sol vivant, fait de bourgeons de granulation, qui sera le support d'une repousse cutanée à partir des berges. [100]

2.5.2.2. Greffe :

Pour des délabrements importants de la paroi abdominale, des greffes fasciales dites autogéniques sont indiquées, utilisant le plus souvent le muscle tenseur de fascia lata. [100]

2.5.2.3. Lambeaux :

C'est le procédé utilisant des structures vascularisées, pédiculées. Cette technique peut utiliser le muscle grand dorsal, le grand droit, le fascia lata, un lambeau aponévrotique ou épiploïque. [100]

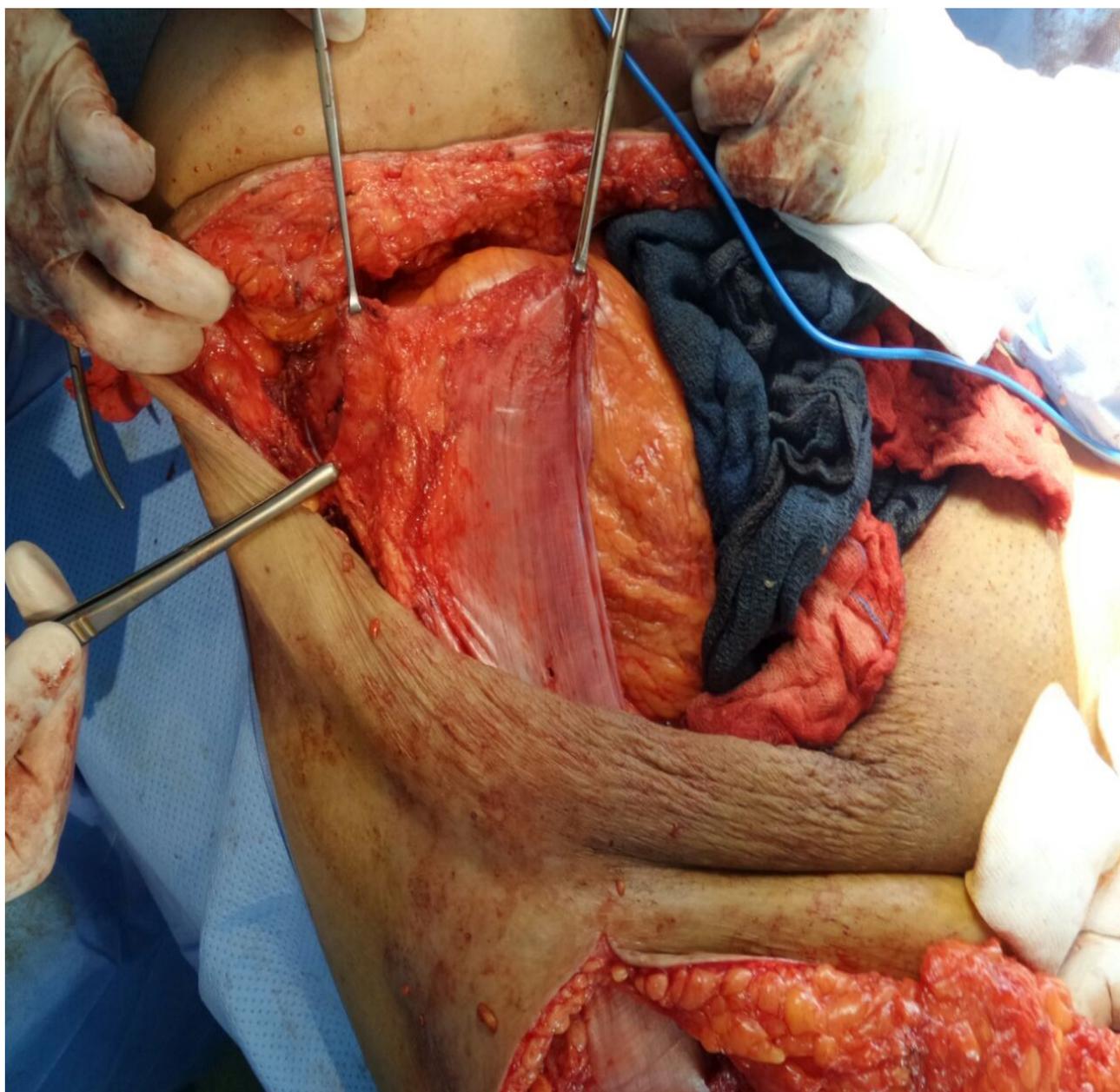


Figure 29: image per-opératoire de la reconstruction de la paroi abdominale antérieure par le fascia lata homolatéral après résection d'une tumeur desmoïde énorme de la paroi abdominale antérieure (service de chirurgie viscérale B CHU Hassan II Fès)



Figure 30: image per-opératoire après reconstruction de la paroi abdominale antérieure après résection d'une énorme tumeur desmoïde de la paroi abdominale antérieure (service de chirurgie viscérale B CHU Hassan II Fès)



Figure 31: résultats finaux après reconstruction de la paroi abdominale antérieure après résection d'une énorme tumeur desmoïde de la paroi abdominale antérieure (Service de chirurgie viscérale B CHU Hassan II Fès)

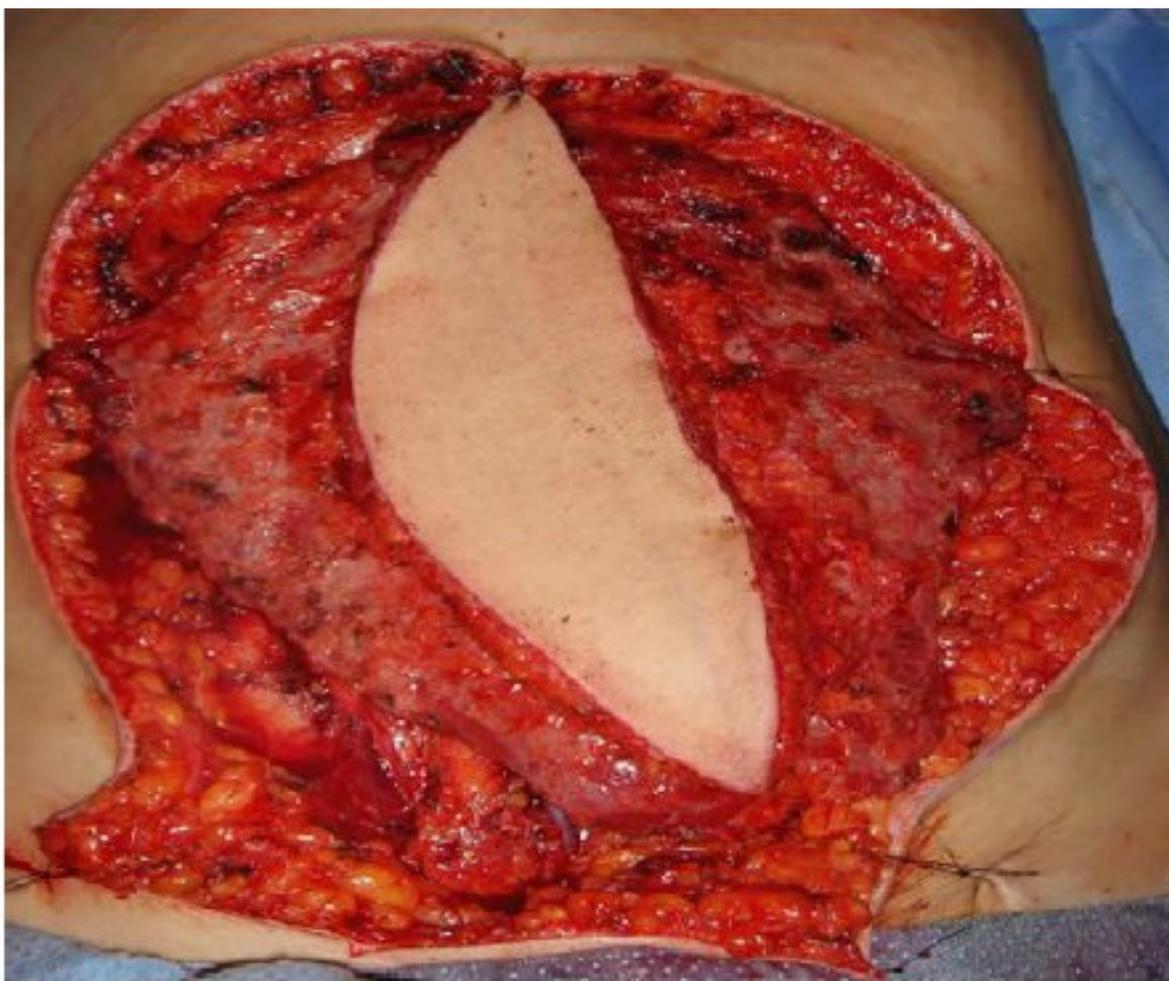


Figure 32 : vue peropératoire : mise en place d'un lambeau grand dorsal [109]

2.5.2.4. Prothèses :

La pose de matériel synthétique doit obéir aux règles d'asepsie rigoureuse, ce procédé utilisant des plaques prothétiques résorbables ou non (Mersilène, Prolène, Vicryl), dont le site d'insertion peut être sous-péritonéal, préperitonéal, intrapéritonéal.

D'autres procédés associant un lambeau épiploïque placé au-dessus d'une plaque de polytétrafluoroéthylène (PTFE) ont été utilisés. La pariétoplastie prothétique paraît être très efficace sans répercussion fonctionnelle résiduelle, permettant même une grossesse ultérieure et un accouchement normal. [100]

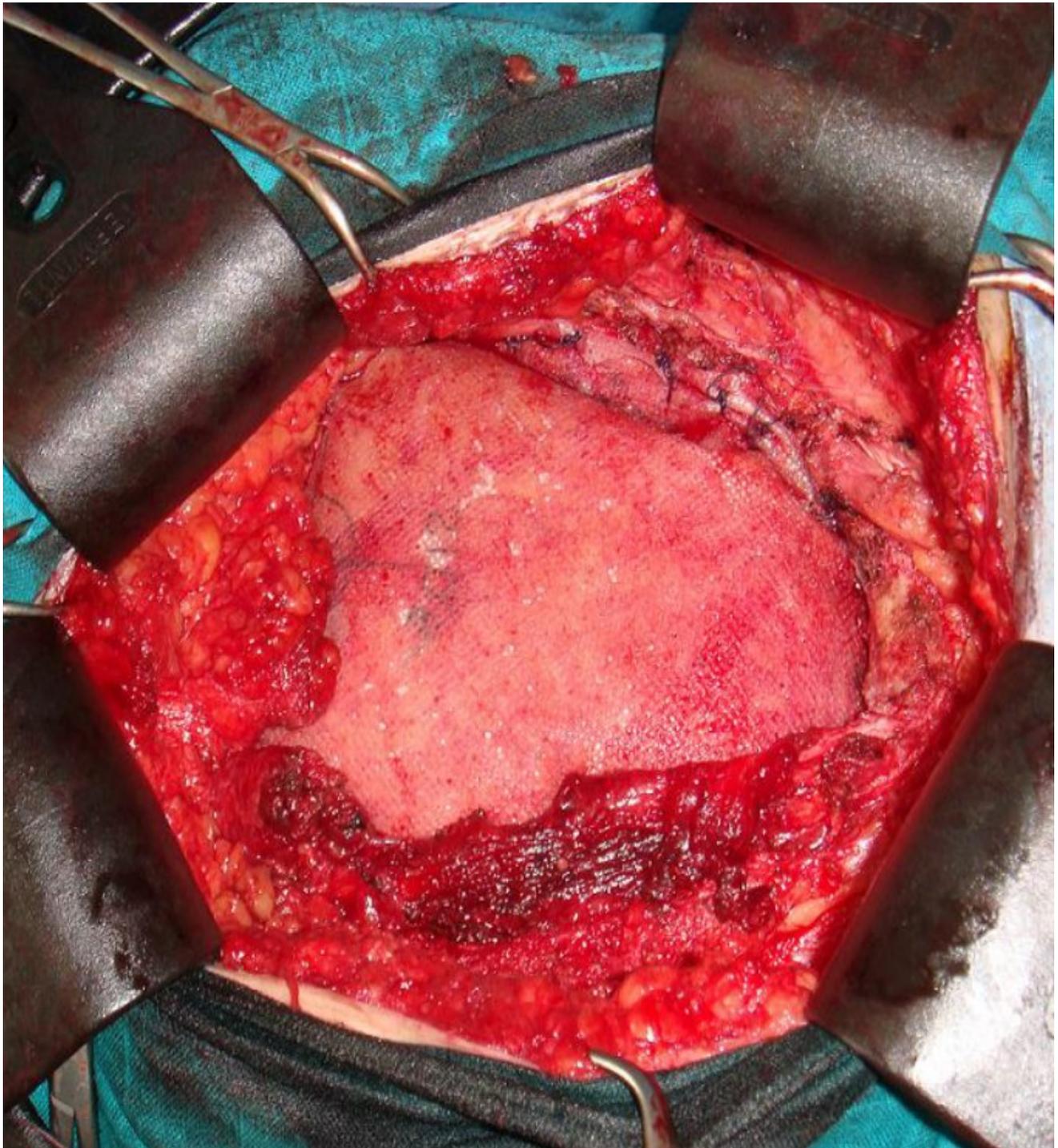


Figure 33: Vue opératoire : mise en place d'une plaque synthétique biface [110]

3. Indications :

Compte tenu de l'existence de régressions spontanées et de longues périodes sans évolutivité, ainsi que la démonstration par certaines études de l'absence de gain en termes de survie avec un traitement chirurgical, plusieurs auteurs suggèrent qu'il faut pour les tumeurs desmoïdes découvertes fortuitement lors d'un examen radiologique, réaliser dans un premier temps une simple surveillance clinique et scanographique, seules les tumeurs desmoïdes symptomatiques, compliquées ou évolutives sur les examens de surveillance nécessitent un traitement.[20]

3.1. Tumeurs desmoïdes pariétales et extra-abdominales :

Le traitement chirurgical est pour la plupart des auteurs, le traitement de première intention des tumeurs desmoïdes extra-abdominales et celles de la paroi abdominale malgré le taux élevé de récurrence après exérèse [14]

Une tumeur desmoïde symptomatique et non compliquée peut être réséquée chirurgicalement, si elle est de petite taille, bien limitée et sans envahissement des structures vitales. Quand la tumeur est résécable, une chirurgie R0 doit être réalisée avec une marge de sécurité d'au moins 1 cm. [3, 69]

Une excision locale large suivie d'une reconstruction du défaut est le traitement de choix. Une résection complète de la paroi abdominale contenant la tumeur avec une marge nettement négative doit être effectuée lorsque la lésion se rapproche ou implique le péritoine. Les organes intrapéritonéaux ou les structures osseuses adjacentes impliquées par la tumeur doivent également être réséqués. L'élimination incomplète de la tumeur ou les marges d'excision impliquées peuvent entraîner une récurrence locale. [111]

Face au risque important de récurrence, plusieurs auteurs ont recommandé l'usage de la radiothérapie comme traitement adjuvant, lorsque l'exérèse n'a pas pu être réalisée avec des marges de résection satisfaisantes. [112]

L'exérèse des tumeurs desmoides de la paroi abdominales peut imposer des sacrifices pariétaux qui peuvent s'avérer très importants en cas de tumeurs volumineuses posant alors le problème de reconstruction pariétale et nécessitant parfois une prise en charge pluridisciplinaire.

La reconstruction de la paroi abdominale peut être réalisée en réparation directe (sutures), et en utilisant des matériaux synthétiques (mailles) ou des volets musculo-cutanés lorsque le défaut est vaste. Des plaques prothétiques (PTFE) sont actuellement les plus indiquées en matière de chirurgie plastique. [113]

En cas de résection impossible, l'alternative a longtemps été la radiothérapie qui permettrait d'obtenir un taux de survie sans récurrence de 77 %. Son rôle reste discuté. Pour Posner, la radiothérapie serait inefficace dans le traitement des récurrences alors que d'autres auteurs la proscrivent en première intention [7,46]. Les complications propres aux doses conseillées de 60 Gy lui ont parfois fait préférer une curiethérapie à l'iridium 192. D'autres traitements systémiques ont été proposés avec une efficacité variable comme les corticoïdes, les modulateurs de la cyclo-oxygénase 2, l'AMP-cyclique, la Warfarine, la vitamine K1, les anti-inflammatoires tels que le Sulindac, l'interféron et les antioestrogènes déjà cités. [35]

3.2. Tumeurs desmoides intra-abdominales :

Les TD intra-abdominales, notamment mésentériques, posent beaucoup plus de problèmes. Plusieurs types de chirurgie sont réalisables. Tout d'abord en cas de tumeurs résécables, on peut faire une exérèse tumorale isolée ou une exérèse large associée le plus souvent à un sacrifice viscéral.

Selon les études, on recommande une excision simple, des marges de résection d'au moins deux centimètres ou une exérèse plus large avec des résections extensives d'intestin grêle du fait de la fréquente proximité des vaisseaux mésentériques. A l'extrême, des cas d'entérectomie totale avec transplantation de grêle ont été décrits dans la littérature, (4) d'autant plus que le risque de récurrence élevé dans ces localisations (50 % à 80 % des cas), dépend surtout de la qualité des marges d'exérèse (rechute de 27% si marge histologiquement saine contre 54% si marge envahie). [66]

Cependant, les indications du traitement chirurgical semblent limitées. Les principales indications de la chirurgie sont les TD compliquées (fistule digestive, occlusion aiguë, ...), mais elles doivent être soigneusement discutées au cas par cas du fait de la très importante mortalité postopératoire associée. Dans ce contexte, en fonction de l'envahissement de structures vitales, on peut réaliser soit une exérèse tumorale à condition de ne pas être amené à un trop gros sacrifice digestif, soit des dérivations digestives pour les tumeurs desmoides inextirpables. [4]

Pour certains auteurs, une tumeur desmoides symptomatique et non compliquée peut être réséquée chirurgicalement si elle est de petite taille, bien limitée et sans envahissement de structure vitale. De même, une tumeur desmoïde intra-abdominale découverte fortuitement lors d'une chirurgie peut être l'objet d'une exérèse s'il n'existe pas d'envahissement de structure vitale. [4]

La fréquence des rechutes locales et la difficulté de prise en charge des formes évoluées ont conduit à la mise en route de traitements adjuvants : la radiothérapie est indiquée en cas de résection incomplète, de tumeur inopérable ou de rechute. Toutefois, sa toxicité digestive, et son effet potentiellement carcinogène rendent son utilisation délicate. [3,66]

Le traitement médical est indiqué pour les tumeurs desmoides intra abdominales symptomatiques (douleur, sub-occlusion) et non compliquées.

Du fait de leur faible toxicité, le traitement médical de première intention sont les AINS (le Sulindac ou l'Indométacine). [4]

Les anti-œstrogènes chez la femme, pour une durée minimale de 8 mois. En cas de réponse tumorale, il faut poursuivre le traitement puis le réduire progressivement après obtention d'une réponse satisfaisante. En cas de progression tumorale, l'association d'un anti-œstrogène et d'un AINS est recommandée. [4]

En effet, Le traitement antihormonal (Tamoxifène 20mg/ jour) seul ou en association avec un AINS (l'Indométacine: 75mg/jour) permet de longues stabilisations et une réponse objective dans plus de 50% des cas. [66]

En cas d'échec ou de rechute, une seconde ligne d'hormonothérapie (Torémifène, inhibiteurs de l'aromatase, dérivés de la Gonadolibérine) peut être efficace. [66]

Les polychimiothérapies sont volontiers proposées aux tumeurs rapidement évolutives, ou résistantes [113]. En effet, l'association de faibles doses de Méthotrexate et Vinblastine constitue un traitement efficace dans 70 % des cas [3].

3.3. Recommandations :

Church et Al. [54] ont présenté un schéma de traitement des tumeurs desmoïdes selon la taille de la tumeur et son évolution :

Tableau 13: Schéma de traitement des tumeurs desmoïdes selon la taille

Stade	Description	Traitement
I	Asymptomatique, pas de croissance	La simple observation ou traitement non toxique (AINS). Résection si elle est reconnue fortuitement lors de la chirurgie.
II	Symptomatique avec un diamètre inférieur à 10 cm, pas de croissance	La résection (méthode de choix) si non résecable traitement combiné (tamoxifène + AINS)
III	Symptomatique avec un diamètre en 10 et 20 cm ou a symptomatique mais avec croissance rapide	Le traitement actif. thérapie comprend AINS, le tamoxifène, relaxifène, et vinblastine / méthotrexate. Thérapie antisarcome (adriamycine / dacarbazine) lorsque moins thérapie toxique est inefficace.
IV	Symptomatique avec un diamètre sup à 20cm, croissance rapide ou complication	Traitement en urgence : chirurgie + chimiothérapie + radiothérapie

D'autres auteurs ont proposé des schémas thérapeutiques cohérents.

Ainsi Elias et al. [75] ont proposé un arbre décisionnel, notamment dans le traitement des tumeurs desmoïdes de la racine du mésentère, qui doit être validé par l'observatoire national des maladies rares. (Figure 34)

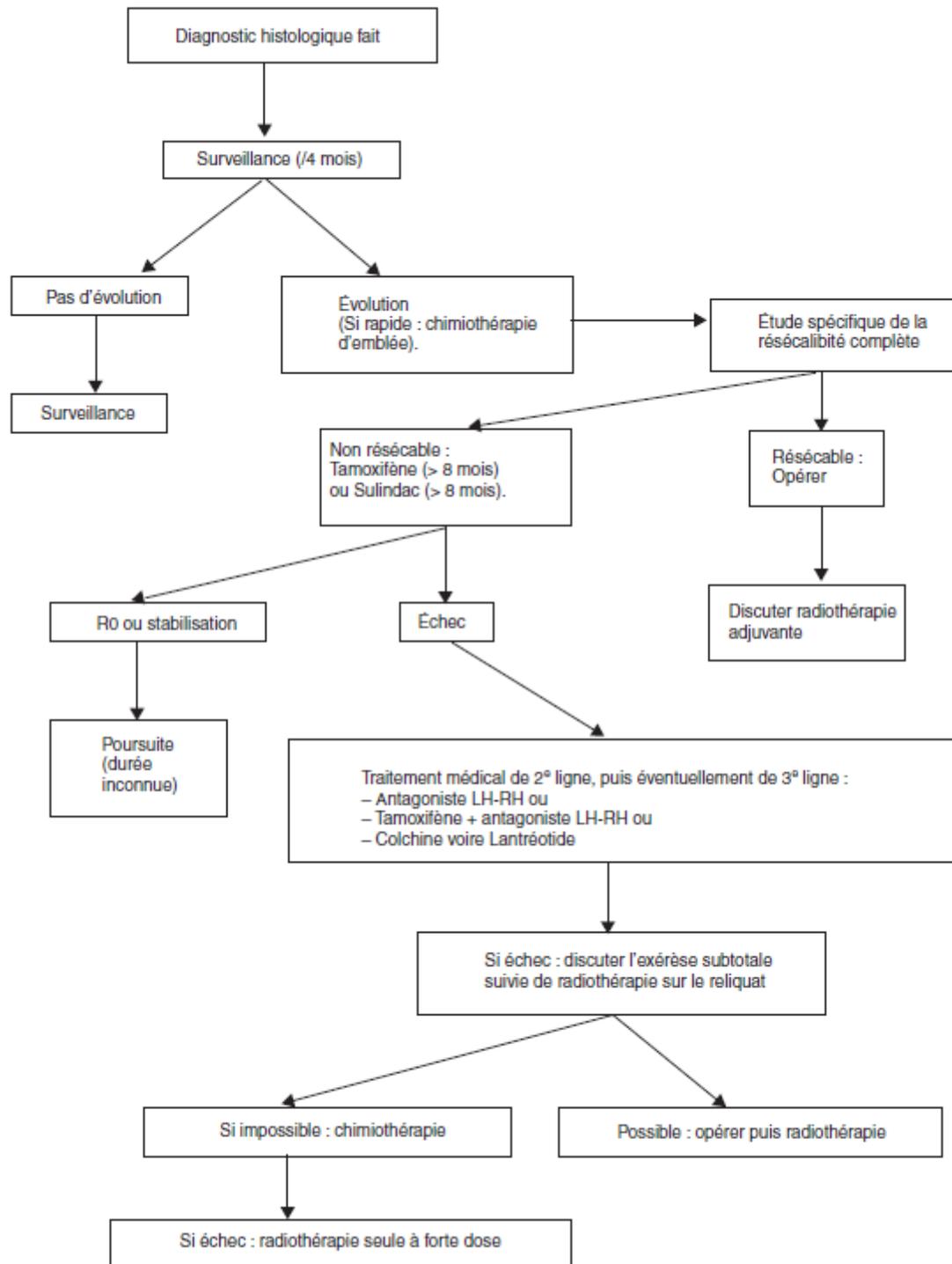


Figure 34: Arbre décisionnel du traitement des tumeurs desmoides de la racine du mésentère [75]

Plus récemment, Lachford et al. [115] ont également proposés un algorithme de prise en charge des tumeurs desmoides associées à une PAF. (Figure 35)

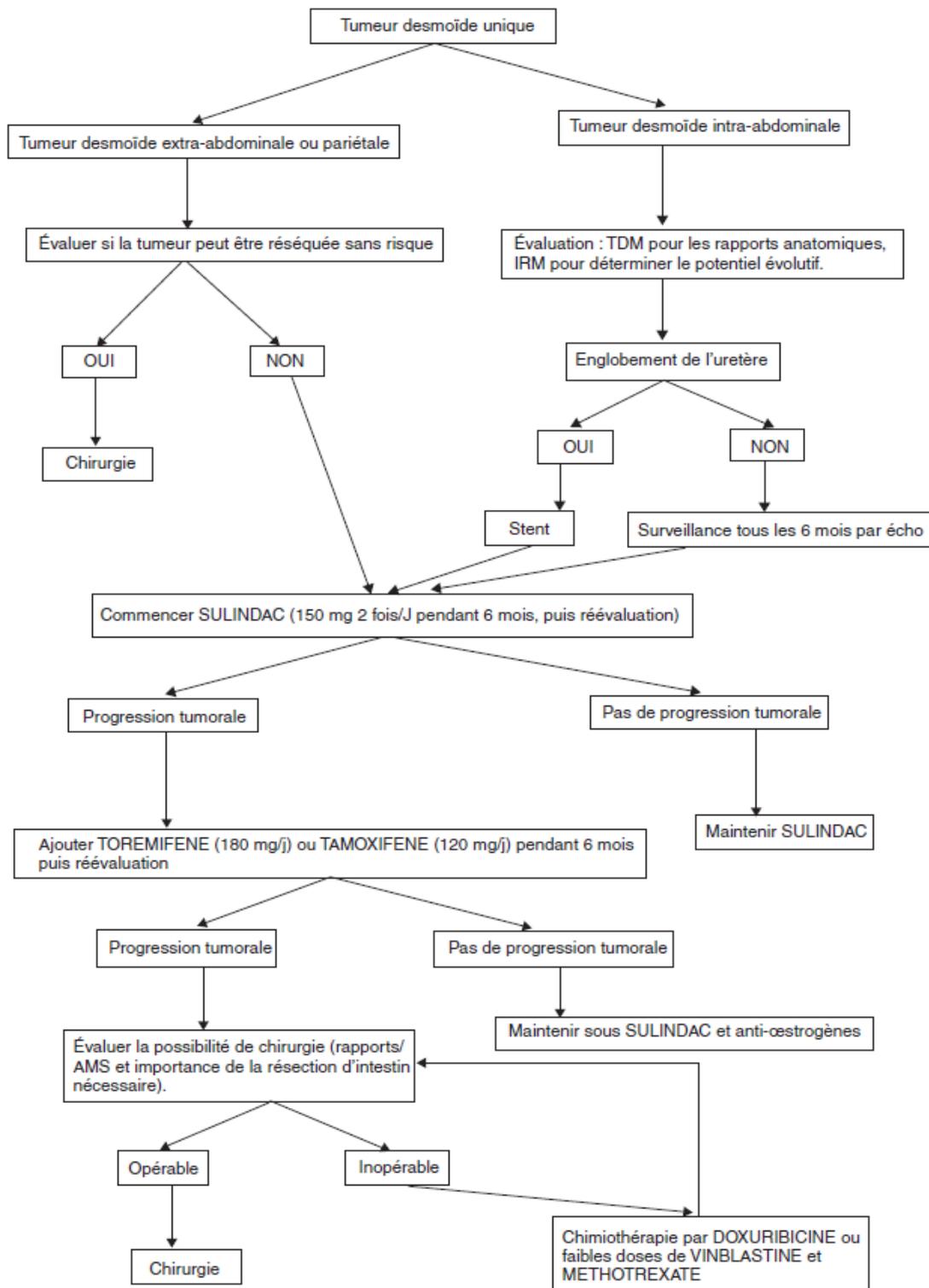


Figure 35: Arbre décisionnel de prise en charge des tumeurs desmoïdes associées à une PAF [115]

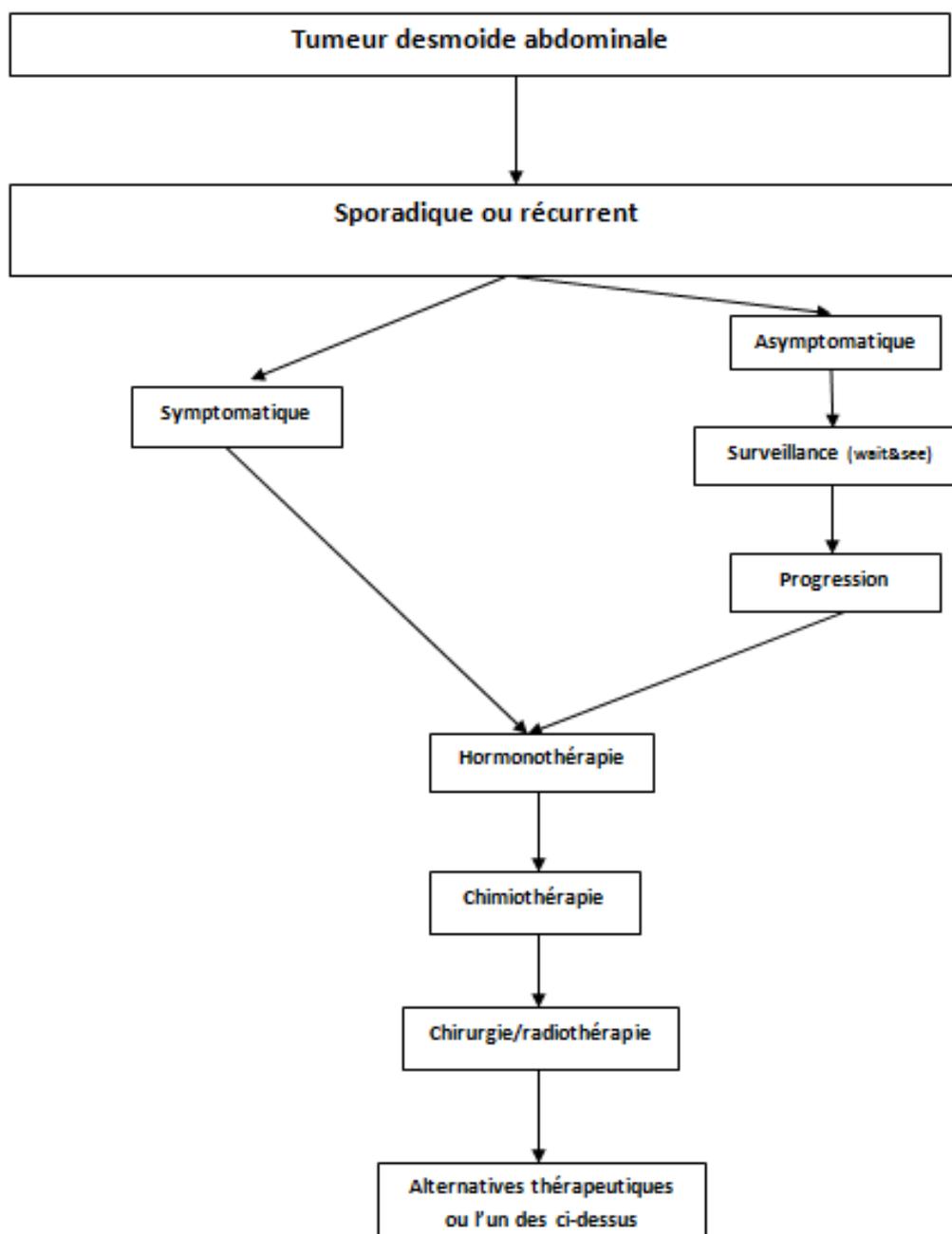


Figure 36 : Algorithme de traitement (modifié de Gronchi et al.) de la fibromatose de type desmoïde: approche progressive d'une tumeur non métastatique [116]

4. Complications du traitement :

4.1. Complications postopératoires :

Plusieurs complications peuvent survenir en postopératoire immédiat, parmi ces complications on trouve :

- une infection de la plaie opératoire
- un sepsis
- une décompensation de tares
- une TVP

Les complications surviennent surtout après le traitement chirurgical des tumeurs desmoides intra-abdominales. En effet, les taux de complications majeures postopératoires (occlusion, abcès intra-abdominaux, éventration, fistule digestive, syndrome du grêle court et décès postopératoires) sont de 22 à 60 % de la mortalité postopératoire. [4]

Dans la série d'Elias et AL. Parmi neuf patients ayant subi une exérèse chirurgicale pour tumeur desmoïde mésentérique, un patient est décédé en postopératoire à la suite d'une plaie méconnue de l'artère mésentérique supérieur. [75]

L'équipe du St Mark's Hospital a également rapporté que la majorité des décès liés aux tumeurs desmoides abdominales est survenue en postopératoire immédiat.[117]

D'autres complications peuvent survenir tardivement comme une hernie, une éventration ou une limitation de la mobilité d'un membre.

En effet, la survenue d'une éventration en postopératoire est fortement rapportée.

Luijendijk et al. [118] dans un essai contrôlé randomisé multicentrique ont observé un double taux de récurrence d'éventration dans le groupe de reconstruction par raphie simple par rapport au groupe de reconstruction par prothèse synthétique.

Dans la série de 27 cas de Netto et Al. deux patients ont présenté une éventration, Parmi les deux patients, l'un d'entre eux n'avait pas de prothèse synthétique placée pendant la chirurgie et l'autre avait une obésité morbide. [119]

Dans notre étude, un malade s'est présenté avec une éventration sous ombilicale hypogastrique non compliqué 2ans après l'intervention.

4.2. Complications liées à la radiothérapie :

Parmi les complications possibles liées à la radiothérapie externe, on trouve :[32]

- arrêt de la croissance
- fibrose
- œdème
- ulcération de la peau
- Cellulite
- fracture pathologique
- cancer secondaire
- atteinte neurologique, notamment paresthésie et parésie.

VII. Evolution et pronostic :

Les tumeurs desmoïdes sont des tumeurs localement agressives et infiltrantes avec des taux de rechute locaux élevés, quelle que soit l'intervention thérapeutique. À l'inverse, ces tumeurs peuvent être stables pendant un certain temps ou régresser spontanément. Compte tenu du comportement clinique hétérogène, il existe une controverse quant à la stratégie de gestion optimale pour optimiser le contrôle des tumeurs tout en minimisant la toxicité. [21]

1. Surveillance :

En raison du risque important de récurrence, un suivi clinique et un suivi par imagerie ont été recommandés après le traitement, initialement tous les 3 à 6 mois. En effet, dans le centre de chirurgie en Ankara, Türkiye, les patients sont examinés deux fois au cours de la première année après la chirurgie puis tous les ans avec une IRM de contrôle. [18]

Dans notre série, le suivi était basé sur un examen clinique ainsi que sur la TDM abdominal 3mois après le traitement chirurgicale puis à 6 mois puis tous les ans avec une TDM de contrôle.

2. Récidive :

Les récurrences ne sont pas rares après un traitement primaire des tumeurs desmoïdes et demeurent un problème important. Comme indiqué précédemment, des larges marges de résections chirurgicales sont nécessaires pour diminuer la probabilité de récurrence locale. Dans l'étude de Ballo et al. [104] les marges positives ont été associés à un risque accru (> deux fois) le risque de récurrence locale par rapport à des marges chirurgicales négatives (54% vs 27% à 10 ans).

Effectivement, dans notre série le seul cas qui avait récidivé était un patient ayant bénéficié d'une résection type R1 avec des marges positives.

Cependant, les récurrences peuvent être observées même après exérèse radicale. Taux de récurrence global varie de 20% à 75%. [108]

Dans les études publiées par Clark et al. les taux de récurrence locale rapportés pour les tumeurs de la paroi abdominale ou extra-abdominale, allant de 57% à 86% après résection complète, avec un taux plus élevé de complications et même la mort. [120]

Ces taux élevés de récurrence reflètent le rythme de croissance et d'infiltration diffuse des tumeurs desmoïdes. Un problème potentiel pour le chirurgien peut être la difficulté d'évaluer les marges chirurgicales, à la fois macroscopique et microscopique. Il est possible que de nombreux cas de récurrence locale de lésions primaires au sein de la même région représentent une maladie multicentrique qui n'était pas cliniquement apparente au diagnostic initial. [28]

Comme a été mentionné, il est évident que la récurrence pourrait être causée par le traumatisme chirurgical lui-même. [28]

La plupart des récurrences sont habituellement observées dans les 3 ans, et presque tous de 6 ans. Cependant, la progression de la maladie peut se produire, même plusieurs années après le traitement primaire, soulignant ainsi la nécessité d'une surveillance étroite de ces patients. L'âge peut influencer sur les taux de récurrence, et bien sûr, les récurrences locales peuvent être plus susceptibles chez les jeunes patients atteints des tumeurs desmoïdes extra-abdominales. [121]

Bishop et Al. [21] dans une série de 209 patients, ont observé dans un sous-groupe de patients ≤ 30 ans, un taux de contrôle local remarquablement inférieur et ainsi un risque de récurrence beaucoup plus élevé que chez les patients plus âgés.

Une association entre un âge plus jeune et un risque plus élevé de rechute a été observée dans des études antérieures.

Comme les patients plus jeunes ont généralement des concentrations d'hormones plus élevées qui diminuent avec l'âge, cette hypothèse peut inclure une explication plausible pour les patients plus jeunes ayant des tumeurs plus agressives sur le plan biologique.

Bien que l'étiologie exacte de cette association entre l'âge et le risque de récurrence reste incertaine, la nécessité d'améliorer les résultats chez ces jeunes patients vulnérables est claire.

Dans une revue de séries de 106 cas, Stoeckle et al. [122], ont rapporté que les tumeurs desmoïdes évoluaient activement sur une période médiane de trois ans et se stabilisaient. Les récurrences ou la progression sont le plus souvent survenues entre 14 et 17 mois.

Dans notre étude, un seul cas a été marqué par la survenue de récurrence au niveau du même site : le muscle droit de l'abdomen, 13 mois après l'intervention, ce qui concorde avec la littérature.

Les facteurs de risque de récurrence étaient la présentation (primaire ou récurrente), le sexe, la localisation de la tumeur et les marges de la résection. Cependant, la survie était indépendante de ces facteurs, avec une survie équivalente, que la résection ait été réalisée ou non. Le contrôle de la tumeur et le résultat fonctionnel dépendaient de la localisation de la tumeur et de sa présentation. [122]

Posner [108] en étudiant 138 cas, a pu dégager les facteurs de récurrence locale :

Les facteurs clinico-pathologiques de récurrence locale sont :

- Existence d'une récurrence
- Multiplicité des lésions
- Notion de syndrome de Gardner ou la PAF.

Les facteurs thérapeutiques sont :

- Exérèse partielle
- Résection avec une marge positive
- Envahissement des marges de sécurité
- Absence de radiothérapie en cas de gros résidus tumoral.

Il a été suggéré que la radiothérapie adjuvante diminue le risque de récurrences locales et devrait être utilisée de manière sélective, en particulier dans les tumeurs à marge positive.

Cependant, on ignore pourquoi certaines tumeurs continuent de se développer et d'autres peuvent être suivies pendant de longues périodes sans problèmes ultérieurs. [47]

Tableau 14: résumé des résultats de quatre études comparées à la notre concernant la fréquence des récurrences selon la localisation et le type de traitement

Série	Nombre	localisation			traitement	
		Paroi abdominale (récidive)	Intra-abdominale (récidive)	Extra-abdominale (récidive)	Chirurgie seule (récidive)	Chirurgie+ Radiothérapie (récidive)
Reitamo et Al [121]	80	40(4)	33(15)	7(1)	74(17)	6(3)
Khorsand et Al [123]	19	1(0)	11(5)	7(2)	13(7)	3(0)
Lev et Al [124]	189	71(NP)	71(NP)	47(NP)	93 (16)	35(9)
Ballo et Al [104]	13	4(NP)	9(NP)	0(0)	0(0)	13 (2)
Notre série	13	9 (1)	3(0)	1(0)	13(1)	0(0)

NP : non précisé

3. La transformation maligne :

La possibilité d'une transformation maligne sous forme de fibrosarcome de bas grade de malignité a été évoquée par certains auteurs. En fait il peut s'agir uniquement d'une erreur diagnostic de départ correspondant initialement à des fibrosarcomes de bas grades de malignité. [125]

Certains auteurs ont réduit les indications de la radiothérapie parce qu'elle peut induire une dégénérescence sarcomateuse (fibrosarcome radio-induits) mais ceci n'a pas été démontré. [126]

Dans notre étude, aucun cas de transformation maligne n'a été rapporté.

4. Les métastases :

Bien que les tumeurs desmoïdes ne métastasent jamais, leur potentiel invasif et leur fort taux de récurrence après résection chirurgicale, en font des tumeurs redoutées.

Dischino a eu le cas d'une tumeur desmoïde avec des métastases pulmonaires [125]. Ceci doit mettre en question le diagnostic de tumeur desmoïde par celui du sarcome de faible grade de malignité.

5. La régression spontanée :

Une étude indienne réalisée en 2009 sur une série de 32 patients a montré que l'histoire naturelle de la tumeur desmoïde n'était pas cohérente. En effet, il y avait des périodes de régression partielle ainsi que de croissance rapide. Il peut aussi y avoir de longues périodes de stabilisation sans progression ni régression. Mais le trait le plus caractéristique était celui d'une croissance lente et localement invasive. [47]

Vandevenne et Al. [127] ont trouvé sur les IRM de suivi des tumeurs desmoïdes de 30 patients une régression naturelle et un comportement plus agressif des récurrences, ce qui peut justifier une approche thérapeutique plus conservatrice.

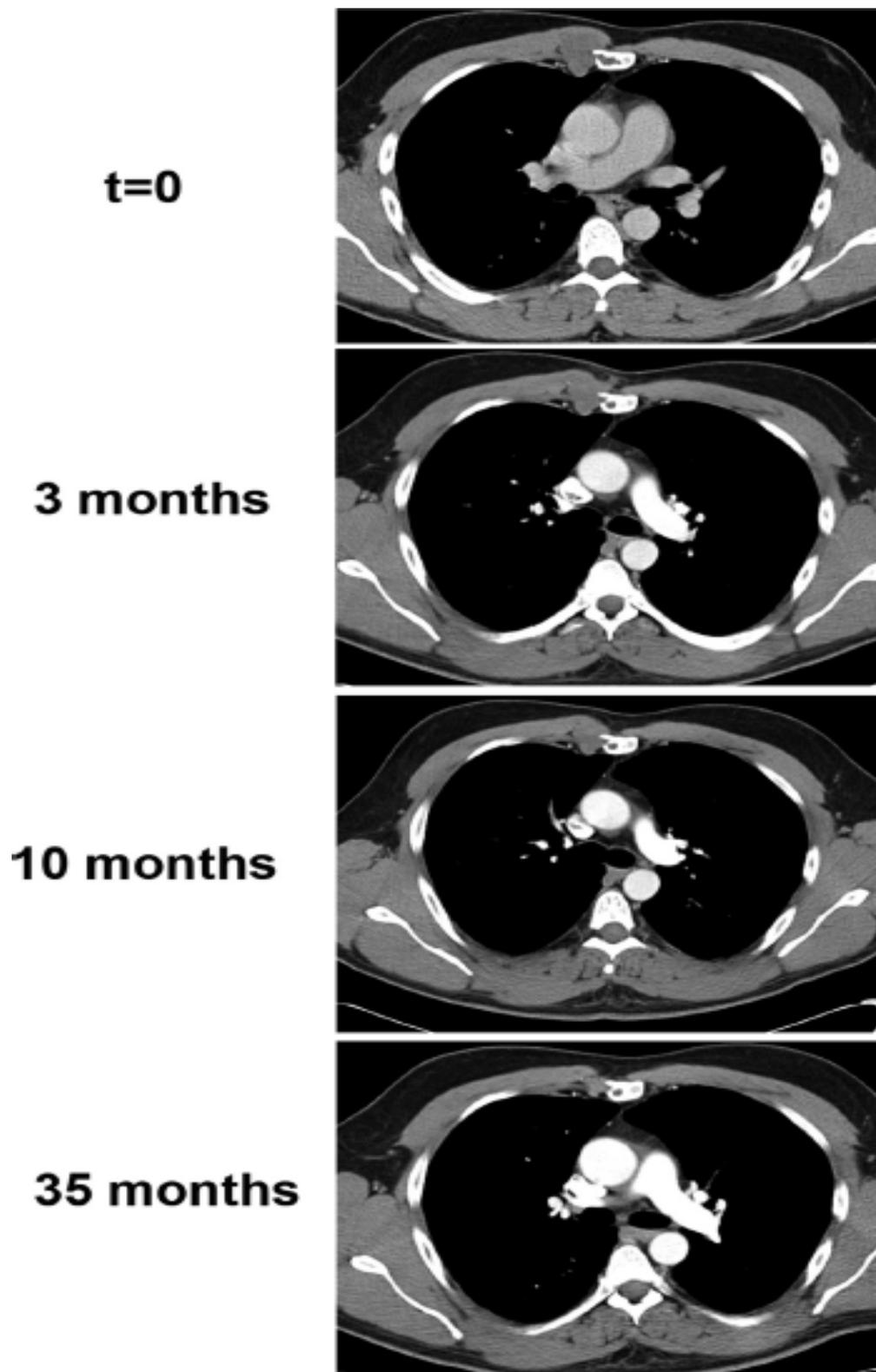


Figure 37 : Régression spontanée et lente d'une tumeur desmoïde extra-abdominale parasternale [128]

6. Pronostic :

Les tumeurs desmoïdes représentent la deuxième cause de mortalité dans les PAF après les cancers colorectaux, soit la première cause après colectomie prophylactique (elles se développent chez 10 à 25% des patients atteints de PAF. [3,4]

Dans une série de 132 cas, Arvanitis et al. [129] ont rapporté 58,7 % de décès liés aux cancers colorectaux et 10,9 % de décès liés aux tumeurs desmoïdes avec un intervalle moyen entre le diagnostic et le décès de 4 à 6 ans.

D'autres séries ont rapporté 10 à 50 % de décès imputables aux TD par occlusion, infarctus mésentérique, fistule digestive ou péritonite [129,108]. Après colectomie prophylactique, environ 30 % des décès sont liés aux complications des tumeurs desmoïdes, suivies par les carcinomes péri-ampullaires responsables de près de 22 % des décès. [129]

Dans notre étude, aucun décès n'a été rapporté.

En cas de tumeurs desmoïdes abdominales, 2/3 des malades atteints seraient toujours vivants dix ans après bien que ce siège soit de moins bon pronostic par rapport aux tumeurs desmoïdes de la paroi qui ont un plus faible taux de complication [45].

En effet, parmi les facteurs de mauvais pronostic des tumeurs desmoïdes on retient [130] :

- Leur siège intra-abdominal
- La taille de la tumeur > 10 centimètres
- Les formes multicentriques
- L'atteinte extensive de l'intestin
- La présence d'une hydronéphrose bilatérale
- Les récives multiples
- L'exérèse incomplète
- La présence à l'analyse microscopique d'une limite ne passant pas une zone saine et l'absence d'efficacité d'une irradiation complémentaire.

VIII. Le conseil génétique et dépistage précoce :

Dans les familles atteintes de polypose colique familiale, une mutation constitutionnelle est identifiée dans environ 90% des cas. Le diagnostic précoce est donc possible par analyse génétique avant l'expression du phénotype colique de la polypose. Il existe une corrélation génotype phénotype et la position de la mutation conditionne le risque de tumeur desmoïde qui présente une certaine gravité dans ces circonstances. [1]

Il est donc possible de dépister l'apparition d'une tumeur desmoïde notamment abdominale dans le cadre du suivi :

- des sujets atteints de la PAF par un examen clinique systématique.
- des patients déjà opérés par un examen minutieux complété par une échographie pour détecter les récurrences. Mais c'est surtout l'IRM qui reste la plus performante dans la détection des récurrences infra-cliniques.

IX. Les perspectives thérapeutiques : [131]

Le problème des tumeurs desmoïdes c'est la récurrence après un traitement chirurgical et l'échec du traitement médical chez certains patients.

De nombreuses modalités du traitement sont en cours de leur études nous citons, deux médicaments expérimentaux ciblant la b-caténine : le Tégatrabétan (BC-2059) et l'inhibiteur de la gamma-sécrétase PF-03084014.

In vitro, le Tégatrabétan stimule directement la dégradation de la b-caténine. En culture, le Tégatrabétan induit l'apoptose des cellules tumorales desmoïdes. Un essai de phase I / II est prévu.

L'inhibiteur de gamma-sécrétase PF-03084014 stimule la voie de Notch, qui interagit avec et régule indirectement la voie Wnt / APC / B-caténine. Un essai de phase I a montré un taux élevé de réponses objectives chez les patients atteints de tumeur desmoïde (cinq sur sept). Un essai de phase II est en cours.

CONCLUSION

Les tumeurs desmoides sont des tumeurs rares. Elles touchent le plus souvent le sujet jeune, l'âge médian de survenue est de 28 ans, avec une nette prédominance féminine.

L'étiopathogénie exacte reste inconnue mais trois facteurs semblent influencer leur développement : le facteur traumatique, hormonal et génétique.

Elles siègent au niveau de la paroi abdominale, en intra-abdominale et surtout en extra-abdominale.

La tumeur desmoïde se manifeste habituellement par une masse indolore, augmentant progressivement de volume, parfois par des signes de compression des structures de voisinage.

Malgré le développement de l'imagerie médicale, le diagnostic est confirmé par l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire. En effet, elle représente un véritable challenge aussi bien pour le pathologiste, qui doit confirmer son diagnostic, la différencier des autres tumeurs des tissus mous, que pour le chirurgien car sa gravité est liée à son caractère récidivant et localement invasif.

Actuellement, une politique d'attendre et observer (wait and see politic) représente la première ligne thérapeutique devant ce genre de tumeur, la résection chirurgicale qui consiste en une exérèse carcinologique de la tumeur avec une marge de sécurité d'au moins 1 cm, est privilégiée à chaque fois que le permettent les conditions locales. La fréquence des récurrences post-thérapeutiques impose la surveillance à long terme.

En cas de tumeur résiduelle, de marges positives, de tumeur récidivante ou de tumeur inextirpable d'autres thérapies peuvent être proposées, notamment la radiothérapie, l'hormonothérapie et la chimiothérapie dont les indications se discutent après une évaluation préopératoire multidisciplinaire.

L'avènement de nouvelles méthodes thérapeutiques moins invasives sont l'objet d'étude et de recherche dans le but d'améliorer la prise en charge de ces tumeurs.

Le conseil génétique et la surveillance permet de mieux en mieux d'avoir une prise en charge précoce et améliorer le pronostic.

RESUMES

RESUME

Les tumeurs desmoides, dénommées également fibromatoses agressives, sont des proliférations des tissus fibroblastiques, infiltrantes non métastatiques mais récidivantes qui se développent à partir des gaines musculaires, des fascias et des aponévroses. Elles peuvent se situer sur la paroi abdominale, dans l'abdomen ou en extra-abdominal. Ce sont des tumeurs rares.

Ce travail est une étude rétrospective, incluant tous les cas de tumeurs desmoides confirmés par l'examen anatomopathologique et suivis aux services de chirurgie viscérale A et B du CHU Hassan II de Fès, étalée sur une durée de 9 ans entre 2009 et 2018.

L'âge moyen de nos patients est de 34ans avec une prédominance féminine. Les facteurs favorisants retrouvés sont les ATCDs chirurgicaux (46.15%) et les facteurs hormonaux (la fréquence des tumeurs desmoides chez les femmes en âge de procréer)

La localisation était au niveau de la paroi abdominale dans 69.22% des cas, en intra-abdominale dans 23.7% des cas et en extra-abdominale dans 7.69% des cas.

Son expression clinique est dominée par l'apparition d'une tuméfaction palpable, le plus souvent indolore.

Le diagnostic de certitude se fait uniquement sur des données histologiques et immunohistochimiques.

La chirurgie était le traitement de base, la majorité de nos patients (12 cas) avaient eu des marges microscopiques négatives.

Le recul moyen était de 39 mois avec des extrêmes allant de 12 mois à 84mois.

L'évolution a été marquée par une récurrence locale chez un seul patient 13 mois après l'intervention et une éviscération chez un autre patient 2ans après le traitement.

L'objectif de notre travail est de :

- analyser les aspects épidémiologiques, anatomopathologiques, cliniques et paracliniques des tumeurs desmoides.
- mise au point des difficultés rencontrées au cours de la prise en charge des tumeurs desmoides.
- comparer nos résultats aux données de la littérature.

ABSTRACT

Desmoid tumors, also called aggressive fibromatosis, are fibroblastic proliferations. Those invasive, non metastasizing but recurrent lesions rise from fascial ou musculoaponeurotic structures. They can be localized in the abdominal wall, intra-abdominal or extra-abdominal. They are rare tumors.

This work is a retrospective study of 13 cases of desmoid tumors collected at the general surgery departments A and B of the University Hospital HASSAN II Fes, during a period of 9 years from 2009 to 2018.

The average age of our patients is 34 years, with a female predominance. The supporting factors found are surgical antecedents (46.15%) and hormonal factors (the desmoid's frequency among women of childbearing age).

The localization was at the abdominal wall in 69,22% of the cases, intra-abdominal in 23,7% of the cases and extra-abdominal in 7,69%.

Clinical expression is dominated by the appearance of a swelling palpable most often painless.

The diagnosis of certainty is made only on histological and immunohistochemical data.

Surgery was the basic treatment, in the majority of our cases (12 patients) the microscopic margins were negative.

The average decrease was 39 months ranging from 12 to 84 months.

The evolution was marked by local recurrence for 01 patient 13 months after surgery and incisionnal hernia for another patient 2 years after treatment.

The aim of our study was:

- To analyze the epidemiologic profile, clinical presentation as well paraclinical examination of desmoid tumors.
- To dissect difficulties encountered in the management of desmoides tumors.
- To analyse collected data with those reported in literature.

ملخص

الأورام الرباطية، المسماة أيضا تفاقم الأورام الليفية العدوانية، هي عبارة عن إخلاف لنسيج الخلايا المغزلية. إنها أورام انسلالية و غير انتقالية و لكنها انتكاسية، تنشأ انطلاقا من أعماد و أغشية و لفافات العضلات. يمكن أن يكون موقع الورم في الجدار البطني، داخل البطن أو خارج البطن. فهي أورام نادرة .

هذا العمل هو دراسة استعادية ل 13 حالة الأورام الرباطية التي تم جمعها في مصلحة الجراحة

بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس، لمدة 9 سنوات من 2009 إلى 2018.

و يبلغ متوسط عمر المرضى لدينا 34 سنة مع غلبة الإناث. و قد وجدنا عوامل مساعدة في ظهور هذه

الأورام مثل سوابق جراحية (46.15%) وكذلك عوامل هرمونية (تواتر الاورام الرباطية عند النساء في سن الإنجاب).

و كان موقع الورم داخل جدار البطن بنسبة 69.22%، داخل البطن بنسبة 23.7% و خارج البطن

بنسبة 7.69%.

و يهيمن على التعبير السريري بظهور تورم واضح، عادة غير مؤلم.

يتم التشخيص النهائي فقط على نتيجة التشريح الدقيق و المناعي.

وكانت الجراحة تمثل أساس العلاج. كانت الهوامش المجهرية عند معظم مرضانا سلبية (12 حالة).

كان التراجع المتوسط 39 شهرا، ويمتد من 12 إلى 84 شهر.

من بين 13 حالة، فقط مريض واحد عرف حالة انتكاس 13 شهرا بعد التدخل الجراحي وفتق جراحي

عند مريض آخر عامين بعد الجراحة.

و الهدف من عملنا هو :

- تحديد مختلف المميزات الوبائية و السريرية للأورام الرباطية.

- توضيح الصعوبات المواجهة في علاج الأورام الرباطية.

- مقارنة هذه البيانات مع معطيات الأدبيات الطبية.

BIBLIOGRAPHIE

- [1]. **MIGNOT L.**
Les tumeurs desmoïdes
www.orphanet/data/patho/FR/fr-desmoide.pdf
- [2]. **A. Aïssa, R. Alouini-Mekki , A. Ben Abdallah , R. Enaifar , I. Kobbi , W. Stita
A. Boulifi**
Mise à jour sur la prise en charge des tumeurs desmoïdes
Gynecologie Obstetrique & Fertilité 40 (2012) 104-108
- [3]. **L. Montagliani, V. Duverger**
Les tumeurs desmoïdes
J Chir 2008,145, N°1
- [4]. **Eddy COTTE, Olivier GLEHEN, Olivier MONNEUSE , François COTTON,
Jacques VIGNAL**
Tumeurs desmoïdes associées à la polypose adénomateuse familiale
Gastroenterol Clin Biol 2004;28:574-581
- [5]. **John w. Foote, thomas a. Seemayer and joseph p. Duignan**
Desmoid tumor involving the bladder: case report
The journal of urology 1975. Vol. 114. July
- [6]. **C. J. Shields, D. C. Winter, W. O. Kirwan and H. P. Redmond**
Desmoid tumours
EJSO 2001; 27: 701-706
- [7]. **Richard Lopez, Nathan Kemalyan, H. Stephens Moseley, Daniel dennis, R.
Mark Vetto,**
Problems in Diagnosis and Management of desmoid Tumors
The american journal of surgery volume 159 may 1990 453

- [8]. **Tapas k. Das gupta,*M.D Phd, richard d. Brasfield, MD, Janies o'hara, M.D.**
Extra-Abdominal Desmoids: A Clinicopathological Study
Annals of Surgery July 1969
- [9]. **Pekka Häyry M.D. Theodor M.Scheinin M.D.**
The desmoid (reitamo) syndrome : etiology, manifestations, pathogenesis
and treatment
Current Problems in Surgery, Volume 25, Issue 4, April 1988, Pages 233– 320
- [10]. **R. Sanders, m. Bennett and j. N. Walton**
A multifocal extra-abdominal desmoid tumor
British Journal of Plastic Surgery (1983) 36, 337–341
- [11]. **David w. Easter, M.D, and Nicholas a. Halasz, M.D**
Recent Trends in the Management of Desmoid Tumors : Summary of 19
Cases and Review of the Literature
Annals of Surgery. 1989 Dec 210(6): 765–769.
- [12]. **B. Kreuzberg, J. Koudelova, J. Ferda, V. Treska, V. Spidlen, P. Mukensnabl**
Diagnostic problems of abdominal desmoid tumors in various locations
European Journal of Radiology 62 (2007) 180–185
- [13]. **Marie Karanian, Jean-Michel Coindre**
Quatrième édition de la classification OMS des tumeurs des tissus mous
Annales de pathologie (2014)
- [14]. **S. K. Clark and r. K. S. Phillips**
Desmoids in familial adenomatous polyposis
British Joirrnul of Surgery 1996, 83, 1494–1504

- [15]. **M. N. Kulaylat, C. P. Karakousis, C. M. Keaney, and Al**
Desmoid tumour: a pleomorphic lesion
European Journal of Surgical Oncology 1999; 25: 487–497
- [16]. **Peter D. Peng, MD, Omar Hyder, MD, Michael N. Mavros, and Al**
Management and Recurrence Patterns of Desmoids Tumors:
A Multi-institutional Analysis of 211 Patients
Ann Surg Oncol (2012) 19:4036–4042
- [17]. **SENEM KARABULUT1, SERKAN KESKIN1, MELTEM EKENEL1, and Al**
The clinical effect of a positive surgical margin and adjuvant postoperative
radiotherapy in the treatment of resectable desmoid tumors
MOLECULAR AND CLINICAL ONCOLOGY 1: 1061–1064, 2013
- [18]. **H. Yabanoglu1, E. Karagulle1, H. O. Aytac1, K. Caliskan1, T. Canpolat2, Z. Koc3,
A. C. Akdur1, G. Moray1, M. Haberal1**
Results of Surgical Treatment of Anterior Abdominal Wall Desmoid Tumours : 13
Cases Reviewed with Literature
Acta Chir Belg, 2014, 114, 393–399
- [19]. **Marco Santos, Anabela Rocha, Vilma Martins, Marisa Santos**
Desmoid Tumours in Familial Adenomatous Polyposis: Review of 17 Patients
from a Portuguese Tertiary Center
Journal of Clinical and Diagnostic Research. 2016 Oct, Vol-10(10): PC01–PC05
- [20]. **Panagiotis Tsagozis, BSc, MD, PhD , Jonathan Daniel Stevenson, and Al**
Outcome of surgery for primary and recurrent desmoid-type
fibromatosis. A retrospective case series of 174 patients
Annals of Medicine and Surgery 17 (2017) 14e19

- [21]. **Bishop AJ, Zarzour MA, Ratan R, Torres KE, Feig BW, Wang W-L, Lazar AJ, Moon BS, Roland CL, Guadagnolo BA,**
Long-term outcomes for patients with desmoid fibromatosis treated with radiation therapy: a 10-year update and re-evaluation of the role of radiation therapy for younger patients,
International Journal of Radiation Oncology • Biology • Physics (2019)
- [22]. **ENZINGER F.M., WEISS S.W.**
Fibromatoses, In. Soft tissue tumors
St Louis, Mosby, 1988 (second edition), pp. 136-163
- [23]. **OGUZ M., BEDIRLI A., GULTEKIN A., DURSUN A. et al**
Desmoid tumor arising at the colostomy site after abdominoperineal resection for rectal carcinoma: Report of a case
Dis. Colon Rectum, 2006, 49 (9), pp. 1445-1448
- [24]. **AARON A.D., O'MARA J.W., LEGENDRE K.E., EVANS S.R. et al**
Chest wall fibromatosis associated with silicone breast implants
Surg. Oncol., 1996, 5 (2), pp. 93-99
- [25]. **SKHIRI H., ZELLAMA D., FRIH M.A, MOUSSA A. et al**
Tumeur desmoïde cervicale après pose d'un cathéte rjugulaire interne
La Presse Médicale, 2004, 33 (2), pp. 95-99
- [26]. **FADEL C., GUIMBAUD R., GARAT P., BACHAUD J.-M., et al ;**
Les tumeurs desmoïdes: tumeurs bénignes à malignité locale. Revue de la littérature ; à propos d'un cas clinique.
Cahiers d'Oncologie, 1998, 7 (4), pp. 169-173
- [27]. **Adil A, Elamraoui F, Kadiri R,**
Fibromes desmoïdes; A propos de deux nouvelles observations.
Sem Hôp Paris 1995 ; n 31-32, 969-973.

- [28]. **C. Litchman**
desmoid tumors
Department of Neurology, The Stamford Hospital, Stamford, CT 06904, USA
Springer Science+Business Media B.V. 2011
- [29]. **J. Harrison Howard . Raphael E. Pollock**
Intra-Abdominal and Abdominal Wall Desmoid Fibromatosis
Oncol Ther (2016) 4:57-72)
- [30]. **Svanik J, Knutsson F, Jansson R, et al.**
Desmoid tumor in the abdominal wall after treatment with high dose estradiol for prostate cancer.
Acta Chir Scand 1982;148:301-4
- [31]. **D.J. Lips a, *, N. Barker b , H. Clevers b , A. Hennipman c**
The role of APC and beta-catenin in the aetiology of aggressive fibromatosis (desmoid tumors)
Eur J Surg Oncol. 2009 Jan;35(1):3-10.
- [32]. **Harish S. Hosalkar, MD, MBMSa, Edward J. Fox, MD,T, Thomas Delaney and Al**
Desmoid Tumors and Current Status of Management
Orthop Clin N Am 37 (2006) 53 - 63
- [33]. **ELDON J. GARDNER AND RALPH C. RICHARDS**
Multiple Cutaneous and Subcutaneous Lesions Occurring Simultaneously with Hereditary Polyposis and Osteomatosis'.
Am J Hum Genet 1953 Jun; 5(2): 139-147.

- [34]. **A. BOYER***, **O. DUHAMEL***, **Y. COUROUBLE****, **M. BASTERI et Al**
Gravité des tumeurs desmoïdes à développement rétropéritonéal au cours du syndrome de Gardner : à propos de deux observations
La Revue de Médecine Interne
Mai-Juin 1989
- [35]. **L. Benoit d,***, **N. Cheynel d**, **L. Arnould b,c**, et **Al**
Localisation intrathoracique des tumeurs desmoïdes : à propos d'un cas familial de tumeurs desmoïdes isolées et revue de la littérature
Annales de chirurgie 131 (2006) 459-463
- [36]. **Crago AM**, **Chmielecki J**, **Rosenberg M**, **O'Connor R**, **Byrne C**, **Wilder FG**, et al.
Near universal detection of alterations in CTNNB1 and Wnt pathway regulators in desmoid-type fibromatosis by whole-exome sequencing and genomic analysis.
Genes Chromosomes
Cancer 2015;54:606-15.
- [37]. **Penel.N.**
b-caténine et tumeurs desmoïdes: le biomarqueur idéal?
Bull Cancer(2016)
- [38]. **Li C**, **Bapat B**, **Alman BA.**
Adenomatous polyposis coli gene mutation alters proliferation through its beta-catenin-regulatory function in aggressive fibromatosis (desmoid tumor) Am J Pathol. 1998 Sep;153(3):709-14
- [39]. **Benjamin A. Alman**, **Catherine Li**, **Mandy E. Pajerski**, **t Salvatore Diaz-Cano,*** and **Hubert J. Wolfet**
Increased β -Catenin Protein and Somatic APC Mutations in Sporadic Aggressive Fibromatoses (Desmoid Tumors)
American Journal of Pathology, Vol. 151, No. 2, August 1997

- [40]. **Julia A. Bridge, MD, T Chandrika Sreekantaiah, S Barbara Mouron, BS,* et Al**
Clonal Chromosomal Abnormalities
in Desmoid Tumors
Implications for Histopathogenesis
CANCER January 25, 2002, Volume 69, No. 2
- [41]. **Jonathan A. Fletcher, Rizwan Naeem, Sheng Xiao, and Joseph M. Corson**
Chromosome Aberrations in Desmoid Tumors
Trisomy 8 May Be a Predictor of Recurrence
Cancer Genet Cytogenet 79:139–143 (1995)
- [42]. **J.-C. Saurin**
La polypose adénomateuse familiale (PAF) atténuée : une entité à connaître
Gastroentérologie Clinique et Biologique Volume 32, n° 5P2 pages 158–
165 (mai 2008)
- [43]. **C Fotiadis, DK Tsekouras, P Antonakis, J Sfiniadakis, M Genetzakis, and GC Zografos**
Gardner's syndrome: A case report and review of the literature
World J Gastroenterol. 2005 Sep 14; 11(34): 5408–5411
- [44]. **Ivo De Wever, M.D., Ph.D., Paola Dal Cin, M.D., et Al**
Cytogenetic, Clinical, and Morphologic correlations in 78 Cases of
Fibromatosis: A Report from the CHAMP Study Group
The United States and Canadian Academy of Pathology, Inc. VOL. 13, NO.
10, P. 1080, 2000
- [45]. **N. Julian H. Sturt and Susan K. Clark**
Current ideas in desmoid tumours
Familial Cancer (2006) 5:275–285

- [46]. **46. Rigaux P, Lefebvre–Kuntz D, Penel N; “SOS Desmoïde”.**
Pain burden in desmoid tumor patients: a survey of the French Advocacy Group SOS Desmoid,
BullCancer. 2015.Mar;102(3):213–6
- [47]. **Kumar V, Khanna S, Khanna AK, Khanna R**
Desmoid tumors: Experience of 32 cases and review of the literature
Indian Journal of Cancer | January–March 2009 | Volume 46 | Issue 1
- [48]. **Jafri, Obada Obaisi, Gerardo G Vergara, Joe Cates, Jaswinder Singh, Jennifer Feeback, Harathi Yandrapu**
Desmoid type fibromatosis: A case report with an unusual etiology
World J Gastrointest Oncol. 2017 Sep 15; 9(9): 385–389.
- [49]. **Kuo–Chih Tseng, Chih–Wen Lin¹, Jeh–En Tzeng², Wei–Feng Feng, Yu–Hsi Hsieh, An–Liang Chou, Chang–An Tseng**
Gardner's Syndrome — Emphasis on Desmoid Tumors
Tzu Chi Med J 2006 18 No. 1
- [50]. **Norton SM, McDermott A, Sehgal R and O’Donoghue G**
Invasion of the Anterior Abdominal Wall: A Case Report of a Desmoid Tumour
J Mol Biomark Diagn 2017
- [51]. **Vijaya kumar, Sarbeshwar Bhuyan**
A case of abdominal wall desmoid tumour over appendicectomy scar
Int j biol med res.2015;6(2):5027–5028
- [52]. **Jiwon Sarah Park, MD, Yves–Paul Nakache, BS, Jeremy Katz, MD, et Al**
Conservative management of desmoid tumors is safe and effective
journal of surgical research _ s e p t e m b e r 2 0 1 6 (2 0 5) 1 1 5 e1 2 0

- [53]. **Laura Koskenvuo PhD | Ari Ristimäki PhD | Anna Lepistö PhD**
Comparison of sporadic and FAP-associated desmoid-type fibromatoses
J Surg Oncol. 2017;9999:1-6.
- [54]. **CHURCH J, BERK T, BOMAN BM, ET AL.**
Staging intra-abdominal desmoid tumors in familial adenomatous polyposis: a search for a uniform approach to a troubling disease.
Diseases of the Colon and Rectum 2005;48:1528-34.
- [55]. **Athanasios Economou, Xanthi Pitta, Efstathios Andreadis, Leonidas Papapavlou and Thomas Chrissidis**
Desmoid tumor of the abdominal wall: a case Report
Journal of Medical Case Reports 2011, 5:326
- [56]. **George H. Sakorafas, Christos Nissotakis, George Peros**
Abdominal desmoid tumors
Published 2007 in Surgical oncology
- [57]. **Penna C, Tired E, Parc R.**
Operation and abdominal desmoid tumours in familial adenomatous polyposis. Surg Gynecol
Obstet 1993;177:263-268.
- [58]. **M. Moujahid · M.-T. Tajdine · A. Achour · M.-I. Janati**
Tumeur desmoïde. À propos de quatre cas
J. Afr. Hépatol. Gastroentérol. (2010) 4:156-160

- [59]. **Shreyaskumar R. Patel and Robert S. Benjamin, The University of Texas**
M.D. Anderson Cancer Center, Houston, TX
Desmoid Tumors Respond to Chemotherapy: Defying the Dogma in
Oncology
Journal of Clinical Oncology, Vol 24, No 1 (January 1), 2006: pp 11–12
- [60]. **Sayed W, Bellil M, Mahjoub S, Raboudi T, Dridi M et Al**
Desmoid fibromatosis of the lower limb
Tunis Med. 2015 Mar;93(3):193–4
- [61]. **Ferenc T, Sygut J, Kopczyński J, Mayer M, Latos–Bieleńska A, Dziki
A, Kulig A.**
Aggressive fibromatosis (desmoid tumors): definition, occurrence,
pathology, diagnostic problems, clinical behavior, genetic background.
Pol J Pathol. 2006;57(1):5–15.
- [62]. **Taieba S, Ceugnarta L, Penela N, Pichona F, Vanseymortiera L.**
Imagerie des tumeurs desmoides extra–abdominales.
J Radiol 2005;86:1340.
- [63]. **Yuexiang Wang, MD, Jie Tang, MD, Yukun Luo, MD**
Sonographic Diagnosis of Fibromatosis
J Clin Ultrasound. 2008 Jul–Aug;36(6):330–4
- [64]. **Sagar PM1, Möslein G, Dozois RR.**
Management of desmoid tumors in patients after ileal pouch–anal anastomosis
for familial adenomatous polyposis.
Dis Colon Rectum. 1998 Nov;41(11):1350–5;
- [65]. **David M. Einstein, James R. Tagliabue, Robert K. Desai**
Abdominal Desmoids: CT Findings in 25 Patients
AJR:157, August 1991

- [66]. **Majdouline Boujoual,&, Mariam Amrani, Abdesslam Bougtab**
La tumeur desmoïde du mésentère: cause rare de masse abdominale chez la femme
Pan African Medical Journal. 2014
- [67]. **W. Douira–Khoms, E. Mascard, C. Adamsbaum**
Une masse pariétale lombaire chez un enfant
Archives de Pédiatrie 2009;16:1295–1297
- [68]. **J C Healy, R H Reznick, S K Clark, R K Phillips and P Armstrong**
MR appearances of desmoid tumors in familial adenomatous polyposis.
American Journal of Roentgenology. 1997;169: 465–472
- [69]. **C. Escobar, R. Munker, J. O. Thomas, B. D. Li & G. V. Burton**
Update on desmoid tumors
Annals of Oncology 23: 562–569, 2012
- [70]. **Bandipalliam P1, Balmana J, Syngal S.**
Comprehensive genetic and endoscopic evaluation may be necessary to distinguish sporadic versus familial adenomatous polyposis-associated abdominal desmoid tumors.
Surgery. 2004 Jun;135(6):683–9.
- [71]. **Brueckl WM1, Ballhausen WG, Förtsch T, Günther K, Fiedler W, et Al**
Genetic testing for germline mutations of the APC gene in patients with apparently sporadic desmoid tumors but a family history of colorectal carcinoma.
Dis Colon Rectum. 2005 Jun;48(6):1275–81.

[72]. HARTLEY JE, CHURCH JM, GUPTA S, ET AL.

Significance of incidental desmoids identified during surgery for familial adenomatous polyposis.

Diseases of the Colon and Rectum 2004; 47:334-40.].

[73]. MIETTINEN M, WEISS SW.

Soft tissue tumours.

Damjanov I, Linder J, eds. Anderson's Pathology, 10th edition. St Louis: Mosby, 1996:2488-9.].

[74]. LASSER PH.

Tumeurs desmoïdes.

Ann Chir (1993) 47:352-9.

[75]. ELIAS D, PREZIOSO GP, GOHORIN A, CAVALCANTI F.

Traitements des TD de la racine du mésentère.

Presse Méd, 2000.

[76]. HAJDU S.I.

Tumors of fibrous tissue

Pathology of soft tissue tumors; Philadelphia, Lea & Febiger, pp. 57-164

[77]. H. Kadiri¹, L. Memeo², M.A Belabbas¹, M. Mansukhani³, M. Amrani¹

Fibromatoses desmoïdes : étude immunohistochimique de 14 cas sur tissue microarray (TMA)

Vol. 36 - trimestriel octobre 2010 - BIOTRIBUNE

[78]. A. Ayadi-Kaddour¹ , N. Chaabouni¹ , B. Smati² , R. Mehouchi³ , H. Djilani², F. El Mezni¹

Fibromatose de type desmoïde du médiastin postérieur

Rev Mal Respir 2008 ; 25 : 82-6)

[79]. Sorensen A1, Keller J, Nielsen OS, Jensen OM.

Treatment of aggressive fibromatosis: a retrospective study of 72 patients followed for 1–27 years.

Acta Orthop Scand. 2002 Apr;73(2):213–9.

[80]. Lindor NM, Dozois R, Nelson H, Wolff B, King J, Boardman L, and Al

Desmoid tumors in familial adenomatous polyposis: a pilot project evaluating efficacy of treatment with pirfenidone.

Am J Gastroenterol. 2003 Aug;98(8):1868–74.

[81]. Serpell JW1, Tang HS, Donovan M.

Factors predicting local recurrence of desmoid tumours including proliferating cell nuclear antigen.

Aust N Z J Surg. 1999 Nov;69(11):782–9.

[82]. Bauerhofner T, Stoger H, Schmid M, Smola M, gurtl-Lakner B, Hofler G et al.

Sequential treatment of recurrent mesenteric desmoid tumor.

Cancer 1996;77:1061– 1065

[83]. Fong Y1, Rosen PP, Brennan MF.

Multifocal desmoids.

Surgery. 1993 Nov;114(5):902–6.

[84]. Leithner A, Gapp M, Radl R, Pascher A, Krippel P, Leithner K, Windhager R. and Beham A.

Immunohistochemical analysis of desmoids tumors.

J Clin Pathol 2005; 58:1152–1156

[85]. Neville G. Pereyo, MD, and MAJ Williana L. Heimer II, MC, USA

Augusta and Fort Gordon, Georgia

EXTRAABDOMINAL DESMOID TUMOR

Journal of the American Academy of Dermatology February 1996

- [86]. **MC KINNON JC, NEIFELD JP, KAY S**
Management of desmoid tumors
Surg Gynecol obstet, 1989;169
- [87]. **SAID-AL-NAIEF N, FERNANDES R, ET AL**
Desmoplastic fibroma of the jaw: a case report and review of literature.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2006;101:82-94.
- [88]. **CALLAHAN KS, EBERHARDT SC, FECHNER RE, ET AL.**
Desmoplastic fibroma of bone with extensive cartilaginous metaplasia.
Ann Diagn Pathol 2006;10:343-6.
- [89]. **BURKE AP, VIRMANI R.**
Cardiac myxoma. A clinicopathologic study. Am J
Clin Pathol 1993;100(6):671-80
- [90]. **Danique L. M. van Broekhoven,1 Arie J. Verschoor et Al**
Outcome of Nonsurgical Management of Extra-Abdominal, Trunk, and
Abdominal Wall Desmoid-Type Fibromatosis: A Population-Based Study in the
Netherlands
Sarcoma , published 21 June 2018
- [91]. **Turner B, Alghamdi M, Henning JW, Kurien E, et Al**
Surgical excision versus observation as initial management of desmoid
tumors: A population based study.
Eur J Surg Oncol. 2018 Oct 25. pii: S0748-7983(18)31434-3
- [92]. **Marco Fiore, MD, Franc ,oise Rimareix, MD, Luigi Mariani, MD et Al**
Desmoid-Type Fibromatosis: A Front-Line Conservative approach to
Select Patients for Surgical Treatment
Ann Surg Oncol (2009) 16:2587-2593

- [93]. **MATTHEW A. SPEAR, M.D.,* L. CANDACE JENNINGS, M.D.et Al**
Individualizing management of aggressive fibromatoses
Int. J. Radiation Oncology Biol. Phys.. Vol. 40, No. 3, pp. 637–645. 1998
- [94]. **Kadmon M1, Möslein G, Buhr HJ, Herfarth C.**
Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis (FAP) :
Clinical and therapeutic observations from the Heidelberg polyposis register
Chirurg. 1995 Oct;66(10):997–1005
- [95]. **Janinis J, Patriki M, Vini L et al**
The pharmacological treatment,of aggressive fibromatosis: a systematic
review.
Ann Oncol 2003; 14: 181–90.
- [96]. **WILCKEN N, MARTIN HN, TATTERSALL MH.**
Endocrine therapy for desmoid tumors
Cancer. 1991 Sep 15;68(6):1384–8.
- [97]. **AZARELLI A, GRANCHI A, BERTULLI R, TESORO TESS JD, ET AL.**
Low dose chemotherapy with methotrexate and vinblastine for patients
advanced aggressive fibrimatosis
Cancer. 2001 Sep 1;92(5):1259–64.
- [98]. **Hardell L1, Breivald M, Hennerdal S, Fernberg JO, Strander H.**
Shrinkage of desmoid tumor with interferon alfa treatment: a case report
Cytokines Cell Mol Ther. 2000 Sep;6(3):155–6.
- [99]. **WEDDEL WR ,GERNER RE,REICH MP .**
Non stéroid inflammatory drugs and tamoxifen for DT and carcinoma of The
stromach.
J Surg Oncol 1983, 22,197–211.

- [100]. **M.K. Lahlou · M. Soufi · M. Bensaid · R. Messrouri et Al**
Fibromatose agressive de la paroi abdominale (tumeurs desmoïdes)
J. Afr. Cancer (2009) 1:223–228
- [101]. **PACK G.T. AND ERHLICH H.E.**
Neoplasms of the anterior abdominal wall with special consideration of
desmoid Tumors
Internat. Abst. Surg. 79:177–198, 1944.
- [102]. **SHERMAN NE, ROMSDAHL M, EVANS H, ET AL.**
Desmoid tumors: A 20–year radiotherapy experience
Int J Radiat Oncol Biol Phys. 1990 Jul;19(1):37–40.
- [103]. **ROCK M, PRITCHARD D, REIMAN H, SOULE E, BREWSTER R.**
Extraabdominal desmoid tumors
J Bone Joint Surg Am. 1984 Dec;66(9):1369–74.
- [104]. **BALLO MT, ZAGARS GK, POLLACK A, ET AL.**
Desmoid tumor: prognostic factors and outcome after surgery, radiation therapy,
or combined surgery and radiation therapy.
J Clin Oncol. 1999 Jan;17(1):158–67.
- [105]. **Belembaogo E, Kirova YM,**
Traitement de la tumeur desmoïde récidivante inopérable.
Le Bourgeois JP (2000) Med Afr Noire 47:305–6
- [106]. **Clark TW.**
Percutaneous chemical ablation of desmoid tumors.
J Vasc Interv Radiol 2003; 14: 629–34.)
- [107]. **Brancato G1, Donati M, Privitera A, Gandolfo L, Cardi F.**
Current approach in the treatment of desmoid tumors of the abdominal wall
Chir Ital. 2001 Sep–Oct;53(5):697–704.

[108]. **Posner MC, Shiu MH, Newsome JL, et al.**

The desmoids tumor. Not a benign disease.

Arch Surg. 1989 Feb;124(2):191–6.

[109]. **V.Kadoch F.Bodin S.Himy V.Bollecker C.Bruant–Rodier**

Free latissimus dorsi flap for reconstruction of full thickness extensive abdominal wall defect. A case of desmoid tumor

Journal de Chirurgie Viscérale Volume 147, Issue 2, April 2010, Pages 139–142

[110]. **Imane Toughrai, &, Aya Oufkir, Said Ait Laalim, Karim Ibn Majdoub,**

Khalid Mazaz

Recurrent desmoid tumor of the abdominal wall

Pan African Medical Journal. 2012

[111]. **Athanasios Economou, Xanthi Pitta, Efstathios Andreadis, Leonidas**

Papapavlou and Thomas Chrissidis

Desmoid tumor of the abdominal wall: a case Report licensee BioMed Central

Ltd. 2011

[112]. **AYADI K., TRIGUI M., ZRIBI M., KESKES H.**

Tumeurs desmoïdes extra-abdominales: Résultats du traitement chirurgical, 12 cas avec un recul moyen de 7 ans

Revue Chir. Orthop. Rép. App. Moteur, 2003, 89 (5), pp. 3851392

[113]. **BRENNER P, RAMMELT S.**

Abdominal wall a reconstruction after extensive DT resection with free tissue transfer

Lagenbecks Arch. Surg., 2002, 386(8) pp. 592–597

[114]. Boisselier P, Foucher F, Boucher E, Raoul JL.

Traitement médical d'une volumineuse tumeur desmoïde de la racine du mésentère.

Gastroentérologie clinique et biologique. 2003

[115]. Latchford AR, Start NJH, Neale K.

A 10-year review of surgery for desmoid disease associated with familial adenomatous polyposis.

Br J Surg 2006;93:1258– 1264

[116]. S. D. Couto Netto, F. Teixeira, C. A. M. Menegozzo et Al

Sporadic Abdominal Wall Desmoid type fibromatosis: treatment paradigm after thirty two years

BMC Surgery (2018) 18:37

[117]. Clark SK1, Neale KF, Landgrebe JC, Phillips RK.

Desmoid tumours complicating familial adenomatous polyposis.

Br J Surg. 1999 Sep;86(9):1185–9.

[118]. Luijendijk RW, Hop WC, van den Tol MP, de Lange DC, et Al

A comparison of suture repair with mesh repair for incisional hernia.

N Engl J Med 2000;343:392–398

[119]. S.D. Couto Netto, F. Teixeira, Jr.,C.A.M. Menegozzo,et Al

Abdominal wall reconstruction after desmoid type fibromatosis radical resection: case series from a single institution and review of literature.

Int J Surg Case Rep. 2017; 33: 167–172.

[120]. K. TAMURA, M. TANI, H. KINOSHITA, H. YAMAYE

Mesenteric desmoid tumor of the interposed jejunal pouch after total gastrectomy

World Journal of Surgical Oncology, 4 (2006), pp. 27–31].

[121]. REITAMO JJ, SCHENIN TM, HAYRY P.

The desmoid syndrome: new aspects in the cause, pathogenesis and the treatment of the desmoid tumor.

Am J Surg 1986;151:230–7.

[122]. Stoeckle E, Coindre JM, Longy M, Bui Nguyen Binh M, Kantor G, Kind M, et al.

A critical analysis of treatment strategies in desmoid tumours: A review of a series of 106 cases.

Eur J Surg Oncol 2008 Aug 27

[123]. khorsand J, karakousis C.P

Desmoid tumors and their management

Am.j. surgery 1985, 149 (2) pp 215–218

[124]. Lev D, Kotilingam J, Nielsen O.S , Wei C, Ballo M.Tt Al

Optimising treatment of desmoid tumors

J. clinical oncology 2007, 25(13) pp 1785–1791

[125]. THENE M, THE VENOT J, MONROZIES X.

Tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale antérieure.

Ann chir 1989, 43 (4) : 295–298].

[126]. FADLI A, EL IDRISI F, MELHOUF MA, BENNANI A.

Fibrome desmoïde a propos d'un cas.

Gynéco Obstet 1997, 92(5) : 344–346

[127]. Vandevenne JE1, De Schepper AM, De Beuckeleer L, Van Marck E, Aparisi F, Bloem JL, Erkorkmaz Z, Brijs S.

New concepts in understanding evolution of desmoid tumors: MR imaging of 30 lesions.

Eur Radiol. 1997;7(7):1013–9.

[128]. Keith M. Skubitz, MD

Biology and Treatment of Aggressive Fibromatosis or Desmoid Tumor

Mayo Clin Proc. n June 2017;92(6):947–964

[129]. Arvanitis ML, Jagelman DG, Fazio VW, Lavery IC, McGannon E.

Mortality in patients with familial adenomatous polyposis.

Dis Colon Rectum 1990;33:639–42.

[130]. AOURARH A, BENLBAGHDADI IR, AFIFI I, ET COLL.

Tumeurs desmoïdes intra-abdominales sporadiques: à propos d'un cas

+ Revue de la littérature.

MCD, 1997,26 (N°2)

[131]. Nicolas Penela, Frédéric Chibonb, and Sébastien Salas

Adult desmoid tumors: biology, management and ongoing trials

Published by Wolters Kluwer Health, Inc. 2017