

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2018

THESE N°: 33

**LES TUMEURS DESMOÏDES
DE LA PAROI THORACIQUE
(A PROPOS DE 13 CAS)**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mme. Farah FLISSATE

Née le 18 Juin 1992

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Desmoïdes – Chirurgie – Paroi thoracique – Récidive.

JURY

Mr. J. E. BOURKADI

Professeur de Pneumologie

Mr. E. KABIRI

Professeur de Chirurgie Thoracique

Mr. M. OUKABLI

Professeur d'Anatomie Pathologique

Mr. H. EN-NOUALI

Professeur de Radiologie

Mr. M. EL MARJANY

Professeur de Radiothérapie

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31



UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS

**ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne – **Clinique Royale**
Anesthésie -Réanimation
pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSALD Younes

Pathologie Chirurgicale

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. LACHKAR Hassan

Gastro-Entérologie
Médecine Interne

Pr. YAHYAOUÏ Mohamed

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUÏA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUÏA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAÏBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha

Neurologie

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique **V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC**

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie



Radiothérapie
Biophysique

Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAoui Lalla Ouafae
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAoui Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAoui Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed

Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques **Doyen de la FMPA**
Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie



Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen de la FMP Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- **Dir. Hop. Av. Marr.**
Anesthésie-Réanimation **Inspecteur du SSM**
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne



Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie **Directeur Hop. Chekikh Zaied**
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques

Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJILIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUECHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya

Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurologie

ORL

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie



Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique

Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 Pr. RHOU Hakima
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
 Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*
 Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 Pr. BOULAADAS Malik
 Pr. BOURAZZA Ahmed*
 Pr. CHAGAR Belkacem*
 Pr. CHERRADI Nadia
 Pr. EL FENNI Jamal*
 Pr. EL HANCHI ZAKI
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 Pr. HACHI Hafid
 Pr. JABOUIRIK Fatima
 Pr. KHARMAZ Mohamed
 Pr. MOUGHIL Said
 Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
 Pr. TARIB Abdelilah*
 Pr. TIJAMI Fouad
 Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. AZIZ Noureddine*
 Pr. BAHIRI Rachid

Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie



Pr. BARKAT Amina
 Pr. BENYASS Aatif
 Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
 Pr. HAJJI Leila
 Pr. HESSISSEN Leila
 Pr. JIDAL Mohamed*
 Pr. LAAROUSSI Mohamed
 Pr. LYAGOUBI Mohammed
 Pr. NIAMANE Radouane*
 Pr. RAGALA Abdelhak
 Pr. SBIHI Souad
 Pr. ZERAIDI Najia

Pédiatrie
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie (mise en disponibilité)
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 Pr. AKJOUJ Said*
 Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 Pr. BENCHEIKH Razika
 Pr. BIYI Abdelhamid*
 Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 Pr. DOGHMI Nawal
 Pr. FELLAT Ibtissam
 Pr. FAROUDY Mamoun
 Pr. HARMOUCHE Hicham
 Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
 Pr. JROUNDI Laila
 Pr. KARMOUNI Tariq
 Pr. KILI Amina
 Pr. KISRA Hassan
 Pr. KISRA Mounir
 Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 Pr. MANSOURI Hamid*
 Pr. OUANASS Abderrazzak
 Pr. SAFI Soumaya*
 Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 Pr. SOUALHI Mouna
 Pr. TELLAL Saida*
 Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie
 Radiologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio - Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
 Pr. ACHACHI Leila

Réanimation médicale
 Pneumo phtisiologie



Pr. ACHOUR Abdessamad*
 Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
 Pr. AMHAJJI Larbi*
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhousaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Chirurgie générale
 Chirurgie cardio vasculaire
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologie
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie



Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMINE Bouchra
Pr. ARKHA Yassir
Pr. BELYAMANI Lahcen*
Pr. BJIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae*
Pr. BOUI Mohammed*
Pr. BOUNAIM Ahmed*
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
Pr. CHAKOUR Mohammed *
Pr. CHTATA Hassan Toufik*
Pr. DOGHMI Kamal*
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. EL OUENNASS Mostapha*
Pr. ENNIBI Khalid*
Pr. FATHI Khalid
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. KABBAJ Nawal
Pr. KABIRI Meryem
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. L'KASSIMI Hachemi*
Pr. LAMSAOURI Jamal*
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha *
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. EL SAYEGH Hachem

Médecine interne
Pédiatre
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Rhumatologie
Neuro-chirurgie
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie orthopédique
Hématologie biologique
Chirurgie vasculaire périphérique
Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Microbiologie **Directeur Hôpital My Ismail**
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-phtisiologie



Anesthésie réanimation
Médecine interne
Physiologie
ORL
Microbiologie
Médecine aéronautique
Biochimie chimie
Radiologie
Chirurgie pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie plastique et réparatrice
Urologie

Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie
 Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
 Pr. ABOUELALAA Khalil*
 Pr. BELAIZI Mohamed*
 Pr. BENCHEBBA Driss*
 Pr. DRISSI Mohamed*
 Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
 Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
 Pr. EL OUAZZANI Hanane*
 Pr. ER-RAJI Mounir
 Pr. JAHID Ahmed
 Pr. MEHSSANI Jamal*
 Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie
 Traumatologie Orthopédique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Médecine Interne
 Pneumophtisiologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie pathologique
 Psychiatrie
 Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
 Pr. AIT EL CADI Mina
 Pr. AMRANI HANCHI Laila
 Pr. AMOUR Mourad
 Pr. AWAB Almahdi
 Pr. BELAYACHI Jihane
 Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
 Pr. BENCHEKROUN Laila
 Pr. BENKIRANE Souad
 Pr. BENNANA Ahmed*

Pharmacologie – Chimie
 Toxicologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Réanimation Médicale
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie-Chimie
 Hématologie
 Informatique Pharmaceutique

0.

Pr. BENSGHIR Mustapha*
 Pr. BENYAHIA Mohammed*
 Pr. BOUATIA Mustapha
 Pr. BOUABID Ahmed Salim*
 Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
 Pr. CHAIB Ali*
 Pr. DENDANE Tarek
 Pr. DINI Nouzha*
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
 Pr. ELFATEMI Nizare
 Pr. EL GUERROUJ Hasnae
 Pr. EL HARTI Jaouad
 Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria

Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chimie Analytique
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie
 Cardiologie
 Réanimation Médicale
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Neuro-Chirurgie
 Médecine Nucléaire
 Chimie Thérapeutique
 Toxicologie
 Pédiatrie



Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

****Enseignants Militaires***

MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
 BENCHAKROUN MOHAMMED

Chirurgie Thoracique
 Traumatologie- Orthopédie



BOUCHIKH MOHAMMED
 EL KABBAJ DRISS
 EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
 HARDIZI HOUYAM
 HASSANI AMALE
 HERRAK LAILA
 JANANE ABDELLA TIF
 JEAIDI ANASS
 KOUACH JAOUAD
 LEMNOUER ABDELHAY
 MAKRAM SANAA
 OULAHYANE RACHID
 RHISSASSI MOHAMED JMFAR
 SABRY MOHAMED
 SEKKACH YOUSSEF
 TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

Chirurgie Thoracique
 Néphrologie
 Biochimie-Chimie
 Histologie- Embryologie-Cytogénétique
 Pédiatrie
 Pneumologie
 Urologie
 Hématologie Biologique
 Gynécologie-Obstétrique
 Microbiologie
 Pharmacologie
 Chirurgie Pédiatrique
 CCV
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Gynécologie-Obstétrique

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
 AIT BOUGHIMA FADILA
 BEKKALI HICHAM
 BENAZZOU SALMA
 BOUABDELLAH MOUNYA
 BOUCHRIK MOURAD
 DERRAJI SOUFIANE
 DOBLALI TAOUFIK
 EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
 EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
 EL MARJANY MOHAMMED
 FEJJAL NAWFAL
 JAHIDI MOHAMED
 LAKHAL ZOUHAIR
 OUDGHIRI NEZHA
 Rami Mohamed
 SABIR MARIA
 SBAI IDRISSE KARIM

Pédiatrie
 Médecine Légale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Maxillo-Faciale
 Biochimie-Chimie
 Parasitologie
 Pharmacie Clinique
 Microbiologie
 Anatomie
 Anesthésie-Réanimation
 Radiothérapie
 Chirurgie Réparatrice et Plastique
 O.R.L
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Pédiatrique
 Psychiatrie
 Médecine préventive, santé publique et Hyg.

***Enseignants Militaires**

AOUT 2015

Meziane meryem

Dermatologie



Tahri latifa

Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naima
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISI Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie – chimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie – chimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humaines*



DEDICACES

A mes très chers parents

AMINA AL AZIZI et ABDELHAK FLISSATE,

*Aujourd'hui, nulle dédicace ne saurait exprimer ce
que je voudrais vous offrir à travers ce travail.*

A vous, qui ont fait de moi ce que je suis.

*Je vous dois tout, au-delà de l'éducation que vous m'avez assurée.
Au-delà du bien-être moral et matériel dont vous m'avez entourée
et que vous ne m'avez jamais refusée.*

*Vous avez été ma première école au sein de laquelle
j'ai appris les secrets de la réussite dans la vie.*

*Votre aide précieuse, vos conseils, et vos encouragements
m'ont soutenue tout au long de mes études.*

*Vous étiez toujours là pour moi, même loin je ressentais
votre présence et j'entendais vos prières.*

*Vous êtes et vous resterez l'exemple de fierté,
de dévouement et de persévérance.*

*Sachez qu'aucun mot ne saurait exprimer à sa juste valeur
mon Amour et ma reconnaissance pour tout ce que vous
avez fait pour moi.*

*Que dieu vous garde et vous donne longue vie pour
que je puisse vous combler à mon tour.*

Sans vous, je ne suis rien, mais grâce à vous je deviens médecin



A mon très cher époux YASSINE MOUINE,

A celui qui œuvre à rendre ma vie plus belle.

*Enfin est venue l'occasion pour mettre par écrit
ce que tu représentes pour moi.*

*On dit souvent que le plus bel Amour est celui qui
nous fait nous surpasser, qui offre un sens à notre vie,
que le plus bel Amour est celui qui fait de nous une personne meilleure.*

Merci ... Merci pour ce que tu fais pour moi.

Merci d'être là, Merci d'être toi et Merci d'être à moi...

*J'aimerais tellement qu'il existe plus de mots pour t'exprimer tout
l'amour et le bonheur que j'éprouve pour toi, que j'éprouve par toi...*

*Sans ton aide, tes conseils et tes encouragements,
ce travail n'aurait vu le jour.*

*Que Dieu réunisse nos chemins pour un long commun serein,
et que ce travail soit témoignage de ma reconnaissance
et de mon Amour sincère et fidèle.*

Je t'aime mon chéri

T.S.P



A mon très cher frère MEHDI FLISSATE,

A travers ce travail je t'exprime tout mon amour et mon affection.

Sans toi ma vie n'aurait pas eu le même goût.

*Je te souhaite tout le bonheur et toute la réussite et saches
que tu resteras toujours mon petit frère adoré.*

A la mémoire de ma chère grand-mère SAADIA,

*J'aurais tant souhaité te voir parmi nous, toi qui rêvait
qu'un jour, ta petite fille devienne médecin.*

Qu'il me soit permis d'exprimer ma douleur devant ton absence.

Que ton âme repose en paix.

*Que dieu te bénisse, t'accorde son infinie miséricorde
et t'accueille dans son éternel paradis.*

Que ce modeste travail te rende hommage.



*A toute la famille AL AZIZI,
A mon grand-père MOHAMMED,
A mes tantes Khadija, Zoubida, Rabea, Saida Et Nadia,
A mes oncles Omar, Khalid, Karim
et Abdesalam,*

*Je m'estime honorée de faire partie de cette grande famille.
Merci pour votre respect, vos encouragements et votre confiance.
En témoignage de ma reconnaissance, ma gratitude
et mon amour profond, je vous dédie cette thèse.
Que dieu vous protège et vous unisse dans la quiétude et le bonheur.*

*A toute la famille FLISSATE,
A ma grand-mère paternelle FATIMA,
En témoignage de ma grande considération
et de ma profonde affection,
veuillez trouver dans ce travail l'expression
de mon respect le plus profond et mon affection la plus sincère.*



*A mes beaux-parents ALI MOVINE
et FAOUZIA SIHATTA,*

A ma petite sœur MALAK,

Vous m'avez accueilli à bras ouverts dans votre famille.

*Vos prières, vos encouragements et votre soutien
m'ont toujours été d'un grand secours.*

*Puisse Dieu, le tout puissant vous combler de santé,
de bonheur et vous procurer une longue vie.*

*Je vous dédie cette thèse en témoignage de mon profond
attachement et ma grande affection.*



A mes chers cousins,

*Je n'oublierai jamais les souvenirs d'enfance,
les moments que l'on a partagés, notre complicité et nos fous rires.
Pour toute l'ambiance dont vous m'avez entouré, pour toute la
spontanéité et votre élan chaleureux je vous dédie ce travail.
En témoignage de mon affection fraternelle, de ma profonde
tendresse et reconnaissance, je vous souhaite une vie pleine
de bonheur et de succès et que Dieu, le tout puissant vous protège*



*A mes très chères amies Fedwa Benabdellah,
Asmae Essalki, Asmae Sqalli Et Meryem Sqalli,*

*A tous mes collègues du métier,
En témoignage de l'amitié qui nous unit et des souvenirs
de tous les moments que nous avons passés ensemble,
je vous dédie ce travail et je vous souhaite un avenir souriant.*

*A tous ceux qui ont contribué de près
ou de loin à l'élaboration de ce travail.
Et à tous ceux qui me sont très chers
et que j'ai omis de cit*



REMERCIEMENTS

A notre maitre et Président de thèse
A Monsieur le professeur
J.BOURKADI MEDECIN
Chef de l'Hôpital Moulay Youssef-Chu Ibn Sina-Rabat

Nous vous remercions pour le grand honneur que vous
nous faites en acceptant de présider cette thèse.
Nous avons eu le privilège d'être une de vos élèves et nous avons
apprécié de près votre compétence, votre savoir et votre sagesse.
Qu'il soit permis, cher maître, de vous exprimer notre sincère
reconnaissance, notre profond respect et notre plus grande estime.



*A notre maitre et Rapporteur de thèse
Monsieur Le Professeur E.KABIRI
professeur agrégé en chirurgie thoracique
HMIMV- rabat*

*Je tiens à vous remercier, cher maitre, pour tout ce que vous m'avez
appris tant sur le plan professionnel par votre compétence et votre
savoir-faire, que sur le plan personnel par votre sagesse et votre
modestie.*

*Vos conseils et vos orientations m'ont été très précieux,
Votre sérieux, votre compétence et votre sens du devoir nous ont
énormément marqués.*

*Veillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération
et notre profonde admiration pour toutes vos qualités
scientifiques et humaines.*

*Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner
notre profonde gratitude.*



A notre maitre et membre de jury
Monsieur Le Professeur A.OUKABLI
Professeur agrégé en Anatomie Pathologique
HMIMV- Rabat

La spontanéité avec laquelle vous avez accepté de siéger
dans ce jury nous est allée droit au cœur.
Votre simplicité, votre disponibilité en plus de vos compétences
vous ont valu une très grande renommée. Puisse ce travail vous
témoigne de nos sincères remerciements et notre profonde gratitude.



A notre maitre et membre de jury
Monsieur le Professeur H.EN-NOUALI
Professeur agrégé en radiologie,
HMIMV- Rabat

Vous avez spontanément accepté de faire partie de notre jury.
Nous apprécions vos qualités professionnelles. . Nous vous remercions
de votre enseignement et de l'intérêt que vous avez porté à ce travail.
Veuillez trouver ici, Professeur, l'expression de notre profond respect.



A notre maitre et membre de jury
Monsieur le professeur M.El MARJANY
professeur agrégé en radiothérapie
HMIMV- Rabat

Nous vous remercions vivement de l'honneur
que vous nous faites en acceptant de siéger parmi le jury.
Nous vous sommes très reconnaissants de la spontanéité et de
l'amabilité avec lesquelles vous avez accepté de juger ce travail.
Veuillez trouver, cher maître, l'expression de notre très haute
considération et notre profonde gratitude.



Au Docteur MASSIME EL HAMMOUMI
Médecin spécialiste en chirurgie thoracique MIMV- rabat

*Nous ne vous remercions jamais assez pour votre soutien,
et votre estimable participation dans l'élaboration de ce travail.*

*Veillez trouver ici l'expression de notre grand respect
et nos vifs remerciements.*



SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
HISTORIQUE	4
RAPPEL ANATOMIQUE DE LA PAROI THORACIQUE	8
1. Situation :	9
2. Anatomie de surface	9
MATERIEL ET METHODES :	15
1. INTRODUCTION :	16
2. FICHE D'EXPLOITATION :	16
3. OBSERVATION CHOISIE:	18
RESULTATS	26
1. Epidémiologie :	27
a) Epidémiologie descriptive :	27
b) Epidémiologie analytique :	27
2. Diagnostic :	28
3. Traitement :	28
4. Anatomie pathologique de la pièce opératoire :	29
5. Evolution :	30
DISCUSSION :	31
1. Définition	32
2. Epidémiologie :	32
2.1. Incidence :	32
2.2. Répartition Selon L'age :	32
2.3. Répartition Selon Le Sexe :	33
2.4. Répartition Selon La Localisation :	35
3. Etiopathogenie :	37
3.1. Facteur génétique :	37
3.2. Facteurs hormonaux :	42

3.3. Facteurs traumatiques :	43
3-4. D'autres facteurs favorisant rapportés dans la littérature :	43
4. Etude clinique :	44
4.1 Le délai du diagnostic :	44
4.2. Motif de consultation :	44
4.3. Examen clinique :	45
5. Etude Paraclinique :	47
5.1. La biologie :	47
5.2. L'endoscopie :	47
5.3. L'imagerie :	48
b) La tomodensitométrie (TDM) :	50
c) IRM :	52
6. Etude anatomopathologique :	56
6.1. Les aspects macroscopiques :	56
6.2. Les aspects microscopiques :	58
6.3. Etude immunohistochimique :	62
6.4 Biologie moléculaire :	63
7. Diagnostique différentiel :	66
7.1 Clinique :	66
7.2. Radiologique :	66
7.3. Anatomopathologique :	67
a) Le fibrosarcome :	67
b) La fasciite nodulaire :	68
c) La cicatrice chéloïde :	69
d) La myosite subaiguë diffuse :	69
8. Traitement :	70
8.1 Les buts de traitement :	70
8.2 Les moyens de traitement :	70
8.2.1. La chirurgie :	70
8.2.2. Radiothérapie :	81

8.2.3. Moyens médicaux :	84
A. Hormonothérapie :	85
B. Chimiothérapie :	90
C. L'inhibiteur de la tyrosine kinase :	92
D. Autres traitements :	94
8.2.4. Les Nouvelles Therapies :	96
8.3Les INDICATIONS :	100
8.3.1 Traitement des TD primitives :	100
8.3.2 Traitement des récides :	103
9. Evolution pronostic :	104
CONCLUSION	110
RESUMES	112
BIBLIOGRAPHIQUES	116

LISTE DES ABREVIATIONS

ABREVIATIONS

AINS	: Anti inflammatoires non stéroïdiens
AIS	: Anti inflammatoires stéroïdiens
AMPc	: adénosine mono- phosphate cyclique
APC	: adenomatos polyposis coli
ATCD	: Antécédents
F	: femme
FIG	: Figure
H	: homme
HMIMV	: hôpital militaire d'instruction Mohammed V
INF	: Interféron
IRM	: Imagerie par résonnance magnétique
MTX	: méthotrexate
OMS	: Organisation mondiale de la santé
PAF	: polypose adénomateuse familiale
PDC	: produit de contraste
RAS	: Rien à signaler
RT	: Radiothérapie
TD	: tumeur desmoïde
TDM	: tomodensitométrie

INTRODUCTION

INTRODUCTION :

Les tumeurs desmoïdes correspondent à des tumeurs du tissu conjonctif qui se caractérisent par une prolifération de fibroblastes associées à une production de matrice extracellulaire faite de tissu de collagène hyalinisé de type desmoïde (c'est à dire analogue au tendon ou « desmos ».) [1,2]

Selon l'OMS (2013), la fibromatose de type desmoïde est une tumeur myofibroblastique des tissus mous profonds, qui se caractérise par une malignité locale et une grande tendance à récidiver mais qui ne donne pas de métastases: elles sont proches des fibrosarcomes de bas grade.

Si la plupart des cas sont sporadiques, 2% sont d'origine génétique par mutation du gène APC et entrent dans le cadre du syndrome de Gardner. Cependant, l'intrication des facteurs traumatiques ou hormonaux est évoquée.

Elles sont localisées soit dans les muscles de la paroi abdominale, soit en intra-abdominal, soit dans les muscles périphériques dont les localisations les plus fréquentes sont les épaules et la paroi thoracique. Cette dernière, objet de notre étude, est particulière de par son diagnostic, son traitement et son pronostic. [3]

Ce sont des tumeurs rares puisqu'elles correspondent à moins de 0,03% de toutes les néoplasies. Le traitement reste principalement chirurgical. L'arsenal thérapeutique s'élargit continuellement surtout en thérapies médicales. La radiothérapie a une place non négligeable. [4]

Le pronostic est généralement bon mais la gravité de cette pathologie est liée à son caractère récidivant et localement invasif, ce qui justifie une surveillance rapprochée durant plusieurs années.

OBJECTIF :

Le but de ce travail est de procéder à une étude descriptive relatant les aspects épidémiologiques, cliniques, et anatomopathologiques des tumeurs desmoïdes et de discuter leur prise en charge, et ceci à travers l'étude de 13 cas colligés au service de Chirurgie Thoracique de l'hôpital Militaire Mohammed V de RABAT. Nos données seront commentées à la lumière de la littérature.

HISTORIQUE

Les tumeurs desmoïdes ont été rapportées pour la première fois par John McFarlane en 1832 qui a décrit deux tumeurs fibroblastiques localisées au niveau de la paroi abdominale [5].

Le terme « Desmoïde », a été proposé en premier par Müller en 1838 en raison de la consistance tendineuse [6], tirant son origine du mot grec « desmos » qui signifie « aspect en tendon ou bande » [7, 8, 9].

Les tumeurs desmoïdes ont été décrites par Rokitansky en 1846 puis par Bennet en 1849 comme étant une tumeur d'origine fibroblastique avec envahissement local des muscles et des fascias, avec une pseudo-capsule [7,9, 10].

Paget, en 1856, a rapporté le premier cas de tumeur desmoïde de localisation extra-abdominale au niveau de l'avant-bras en reconnaissant des similitudes entre celle-ci et les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale et il insista sur leur caractère récidivant [5,7].

En 1884, Sanger a remarqué la prédilection des tumeurs desmoïdes pour la paroi abdominale et depuis le concept désignant les tumeurs desmoïdes comme étant une maladie de la paroi abdominale régna jusqu'en 1923, date à laquelle Nichols a précisé dans la première série de tumeurs desmoïdes (31 cas dont 6 furent extra-abdominaux) que les tumeurs desmoïdes pouvaient être aussi bien abdominales qu'extra-abdominales. [5 ,7].

Nichols a été aussi le premier à décrire l'association entre la polypose adénomateuse familiale (PAF) et les tumeurs desmoïdes [6, 10, 11].

En 1928, Ewing a été le premier à préconiser la radiothérapie dans le contrôle de la tumeur desmoïde [6].

Tout au long de ces années, les tumeurs desmoïdes étaient considérées comme des fibrosarcomes de bas grade jusqu'en 1948, date pendant laquelle Musgrove et McDonald conclurent qu'il s'agissait bien d'un néoplasme bénin [7].

Gardner, en 1951, décrit un syndrome associant PAF, ostéomes, tumeurs desmoïdes, kystes épidermiques, kystes sébacés et polypes gastriques et duodénaux, que Smith proposa de nommer « syndrome de Gardner » en 1958 [11]. En 1954, les tumeurs desmoïdes ont été regroupées sous le terme de fibromatoses, introduit par Stout [12], et qui comprenait d'autres proliférations du tissu fibreux ayant les mêmes caractéristiques microscopiques.

Les fibromatoses sont d'abord classées en deux grands groupes par Allen en 1977 : les fibromatoses juvéniles et les fibromatoses de l'adulte [13].

Puis celle d'Enzinger en 1988 qui classe les fibromatoses en deux groupes : superficielles et profondes [12].

Actuellement les tumeurs desmoïdes dont 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 :

Catégorie	Tumeur
BENIGNES	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)	Fibromatose palmaire/plantaire
	Fibromatose de type desmoïde
	Lipofibromatose
	Fibroblastome à cellules géantes
INTERMEDIAIRES METASTATIQUES)	(RAREMENT
	Dermatofibrosarcome protubérant
	Dermatofibrosarcome protubérant avec zone de fibrosarcome
	Dermatofibrosarcome protubérant pigmenté
	Tumeur fibreuse solitaire
	Tumeur fibreuse solitaire maligne
	Tumeur myofibroblastique inflammatoire
	Sarcome myofibroblastique de bas grade
	Sarcome fibroblastique myxoinflammatoire
	Tumeur fibroblastique myxoinflammatoire atypique
MALIGNES	Fibrosarcome infantile
	Fibrosarcome de l'adulte
	Myxofibrosarcome
	Sarcome fibromyxoïde de bas grade
	Fibrosarcome épithélioïde sclérosant

Tableau 1 : classification oms 2013 des tumeurs fibroblastiques

RAPPEL ANATOMIQUE DE LA PAROI THORACIQUE

1. Situation :

Le thorax occupe l'étage supérieur du tronc. Il est entouré d'une paroi ostéo-musculaire expansive qui protège son contenu. La cage thoracique renferme deux régions pleuro-pulmonaires latéralement et le médiastin en son centre. Elle est ouverte en haut sur la base du cou et fermée en bas par le diaphragme.

2. Anatomie de surface

Les régions antérieures, latérales et postérieures sont marquées par des repères et des lignes virtuelles utiles lors de l'examen clinique.

2.1. Les Parois Thoraciques :

La cage thoracique est un contenant semi-rigide, formée par trois parois, et on lui distingue un cadre osseux et un plan cutané-musculaire :

- Une paroi antérieure: Limitée en haut par une ligne horizontale passant par le bord supérieur des deux clavicules, latéralement par l'épaule et par la ligne axillaire antérieure, puis en bas par une ligne horizontale passant à deux travers de doigts au-dessous de l'appendice xiphoïde.
- Une paroi postérieure: Comprise entre les lignes horizontales passant par la septième vertèbre cervicale en haut et les deux douzièmes côtes en bas, et latéralement de chaque côté la limite latérale du corps.
- Une paroi inférieure: ou diaphragme qui se présente comme un voile tendu entre les éléments squelettiques qui circonscrivent l'orifice inférieur du thorax.

2.1.1. Le Plan Cutaneo-Musculaire :

On distingue successivement de dehors en dedans :

1. La peau.
 2. Le tissu sous-cutané.
 3. L'aponévrose.
 4. Les plans musculaires.
- a. Les muscles de la région antérieure : Sont divisés selon leur disposition par rapport au squelette : (figure 1)
- Un groupe musculaire superficiel : le grand pectoral, le petit pectoral, le grand dentelé, en avant et en bas (les faisceaux d'insertion du grand droit et les digitations du grand oblique).
 - Un groupe musculaire profond : Représenté par le muscle triangulaire du sternum.

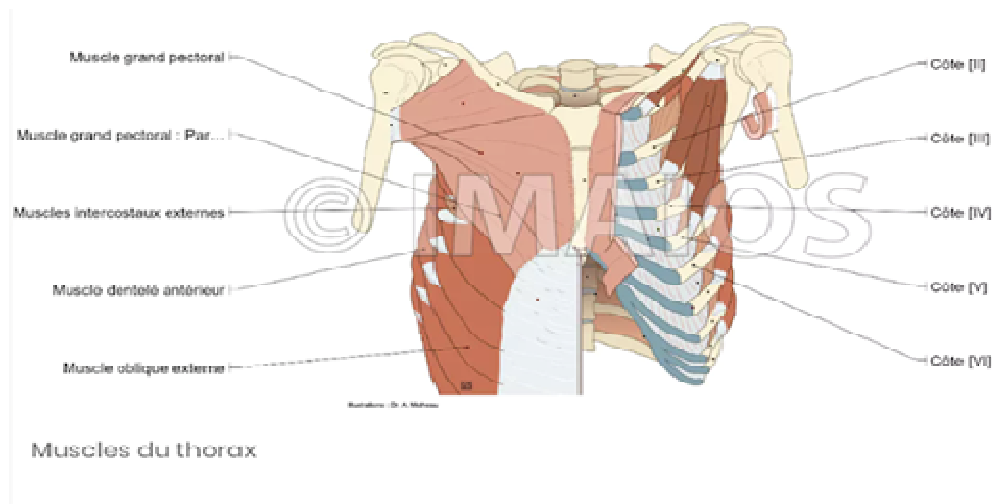


Fig.1 : Vue antérieure de la paroi thoracique montrant la disposition de ses muscles [14]

b. Les muscles de la région postérieure : Sont groupés en trois plans :(figure 2)

- Un plan superficiel : Qui comprend le muscle grand dorsal et le muscle trapèze.
- Un plan musculaire moyen : Qui comprend trois muscles ; le muscle rhomboïde, le muscle petit dentelé postérieur supérieur et le muscle petit dentelé postérieur et inférieur.
- Un plan musculaire profond : Constitué par les muscles spinaux.

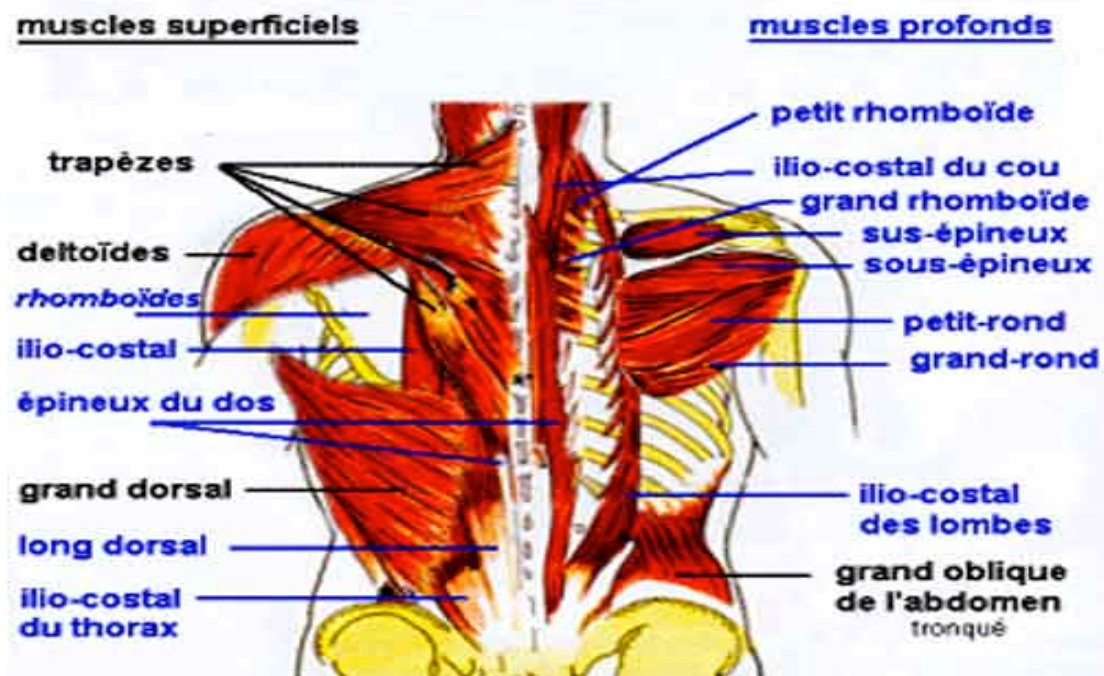


Fig.2 : Vue postérieure de la paroi thoracique montrant la disposition de ses muscles. [15]

c. Le diaphragme :

Le muscle diaphragme se présente comme un voile tendu entre les éléments squelettiques qui circonscrivent l'orifice inférieur du thorax, et forme la paroi inférieure du thorax.

C'est une formation musculo-aponévrotique, qui comprend un ensemble de faisceaux musculaires périphériques, situé à la hauteur de l'appendice xiphoïde, qui sépare deux dômes musculaires droit et gauche, ou coupes diaphragmatiques dont la droite s'élève d'un espace et demi au-dessus de la gauche.

Les faisceaux des portions musculaires s'éparpillent en éventail à partir du centre phrénique vers le pourtour de l'orifice inférieur du thorax. Selon leur lieu d'insertion on distingue des faisceaux :

- Les faisceaux vertébraux
- Les faisceaux costaux
- Les faisceaux sternaux

Le diaphragme comporte un certain nombre d'orifice qui livrent passage à des éléments vasculaires, nerveux et digestifs passant du thorax vers l'abdomen :

- L'orifice œsophagien avec les deux nerfs vagues.
- L'orifice de la veine cave inférieure et le nerf phrénique droit.
- L'orifice aortique et le canal thoracique.

d. Le plan intercostal : (figure 3)

L'espace intercostal est formé par trois plans musculaires et deux plans cellulo-fibreux, on distingue successivement :

- Le muscle intercostal externe.
- Le tissu fibro-celluleux intermusculaire externe.
- Le muscle intercostal moyen.
- Le tissu intermusculaire moyen.
- Le muscle intercostal interne.

L'espace intercostal est caractérisé par le passage d'un paquet vasculo-nerveux dont les éléments cheminent dans les interstices qui séparent les muscles les uns des autres.

Ces éléments se disposent successivement au-dessous du bord inférieur de la côte supérieure de haut en bas, la veine, l'artère, puis le nerf le plus bas.

2.1.2. Le Squelette Du Thorax : (figure 3)

Le thorax représente une cage ostéo-cartilagineuse constituée :

- a. En avant, par le sternum.
- b. Latéralement et de chaque côté, par les douze côtes et leurs cartilages costaux.
- c. En arrière par la colonne vertébrale dorsale et l'omoplate.

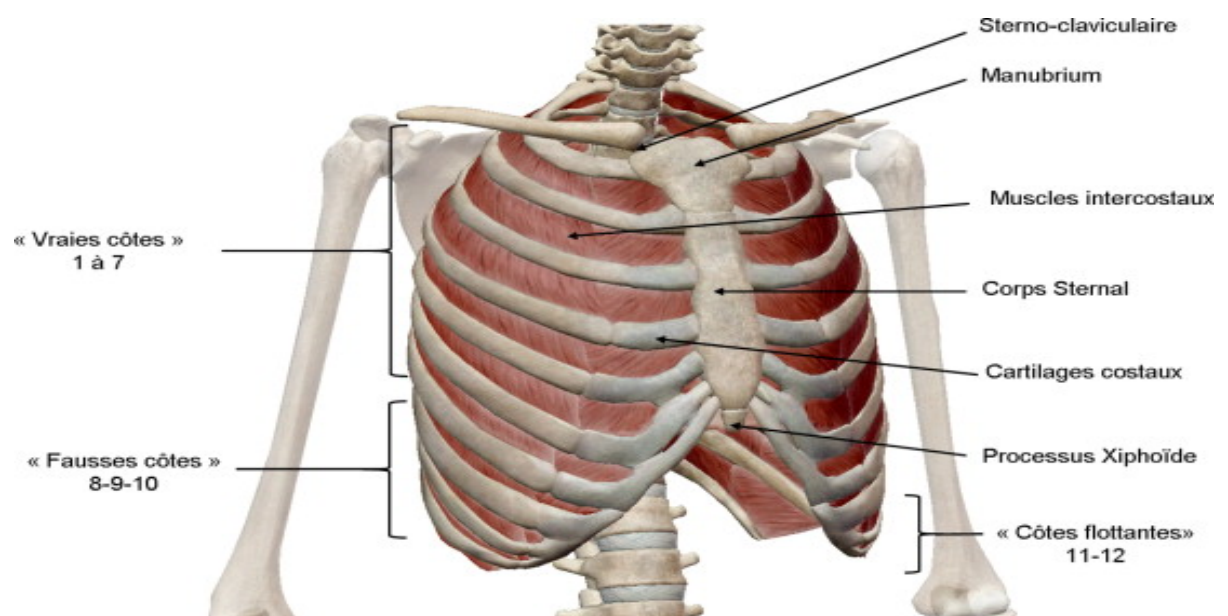


Fig. 3 : Schéma montrant le squelette thoracique et le plan intercostal. [16]

Matériel et Méthodes :

1. INTRODUCTION :

Les dossiers des malades hospitalisés au service de chirurgie thoracique de l'hôpital Militaire Mohamed V, pour tumeur desmoïde de la paroi thoracique, ont été compulsés rétrospectivement. L'étude a porté sur une période de 10 ans allant de 2007 à 2016 et a pu retenir 13 cas.

2. FICHE D'EXPLOITATION :

Chez tous les malades, nous avons relevé :

- L'âge,
- Le sexe,
- Les antécédents,
- La clinique,
- Le siège de la tumeur,
- L'extension,
- L'imagerie,
- Le type de chirurgie,
- L'anatomie pathologique de la pièce opératoire,
- Le traitement adjuvant reçu,
- L'évolution et le recul.

2. Présentation de la série :

- Le tableau ci-dessous résume les résultats de nos observations.

N°	Age(ans)/ sexe	Antécédents	Clinique	Siège	Extension	Imagerie	Type de chirurgie	Anatomie pathologique (pièce opératoire)		Traitement adjuvant	Evolution (traitement si récidive)
								Taille (cm)	Marges		
1	28/M	RAS	Douleur thoracique	Latéral gauche	Superficielle	TDM	R.C	7 cm x 4	R 0	0	90 mois
2	35/F	RAS	Douleur thoracique	Latéral droit	Superficielle	TDM	R.C	5 cm x 3	R 0	0	48 mois
3	45/F	HTA	Douleur thoracique	Latéral droit	Profond	TDM + IRM	R.C	15 cm x 8	R 0	0	17 mois
4	52/M	KC poumon (lobectomisé)	Masse + Douleur thoracique	Latéral gauche	Profond	TDM	R.C (paroi +4ème et 5ème côtes)	8 cm x 5	R 0	0	62 mois
5	17/M	Tromatisme Thoracique	Douleur thoracique	Latéral droit	Superficielle	TDM	R.C	4 cm x 6	R 0	0	126 mois
6	47/F	HTA DID	Douleur thoracique	Latéral droit	Superficielle	TDM	R.C	16cm x 7	R 0	0	36 mois après la dernière recidive
7	63/M	Tuberculose	Douleur thoracique + Dyspnée	Latéral gauche	Profond	TDM	R.I	15 cm x 2	R +	RT (R3) + chimio	Stabilité sur 26 mois (5 récidives)
8	42/F	RAS	Douleur thoracique	Antérieur	Superficielle	TDM	R.C	6 cm x 4	R 0	0	116 mois
9	31/M	RAS	Douleur thoracique	Latéral gauche	Profond	TDM	R.I	15 cm x 12	R +	RT	3 récidives Recul à 18 mois
10	62/F	DID HTA	Douleur thoracique	Latéral gauche + Antérieur	Superficielle	TDM	R.C	5 cm x 7	R 0	0	65 mois
11	57/F	Tuberculose :Tho racotomie gauche	Douleur thoracique	Latéral gauche	Superficielle	TDM	R.C	8 cm x 5	R 0	0	61 mois
12	47/F	RAS	Douleur thoracique	Antérieur gauche	Superficielle	TDM	R.C	15 cm x 14 x 16	R 0	0	14 mois
13	26/F	RAS	Douleur thoracique	Antérieur central	Superficielle	TDM	R.c	5 cm x 4	R 0	0	22 mois

Tableau 2 : Récapitulatif résumant les résultats de notre série.

3. OBSERVATION CHOISIE:

Patiente âgée de 47 ans, sans antécédents particuliers, qui s'est présentée pour une masse pariétale au niveau de la région thoracique antérieure gauche, douloureuse, mesurant environ 15cm x14cm x 16 (Figure n° 4)

Le reste de l'examen était sans anomalies.



Fig.n°4 : Vue préopératoire d'une masse au niveau de la paroi thoracique antérieure gauche mesurant 15 x 14 x 16cm.

On a réalisé une TDM thoracique (figure n°5) qui a conclu a un aspect en faveur d'une masse musculaire, une tumeur desmoïde était la plus probable.

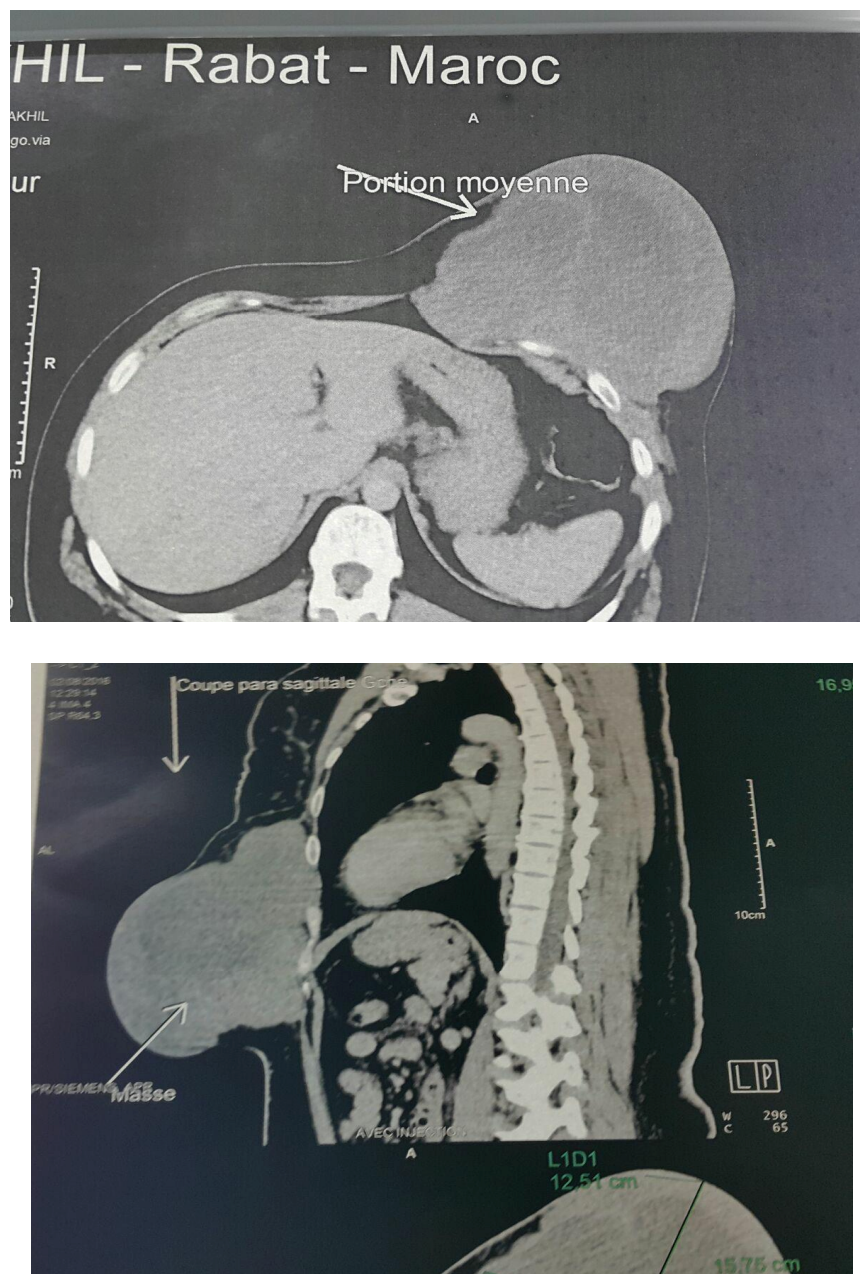


Fig. n°5: Images TDM montrant une masse tissulaire à limites nettes

La patiente a été opérée. L'incision était elliptique. Une tumeur qui prenait la portion terminale du muscle pectoral gauche (Fig. n°6), de consistance dure étendue sur 15 cm de hauteur a été palpée et à la dissection elle était clivable par rapport aux deux feuillets aponévrotiques. Une résection en monobloc passant largement en tissu macroscopiquement sain a été réalisée.

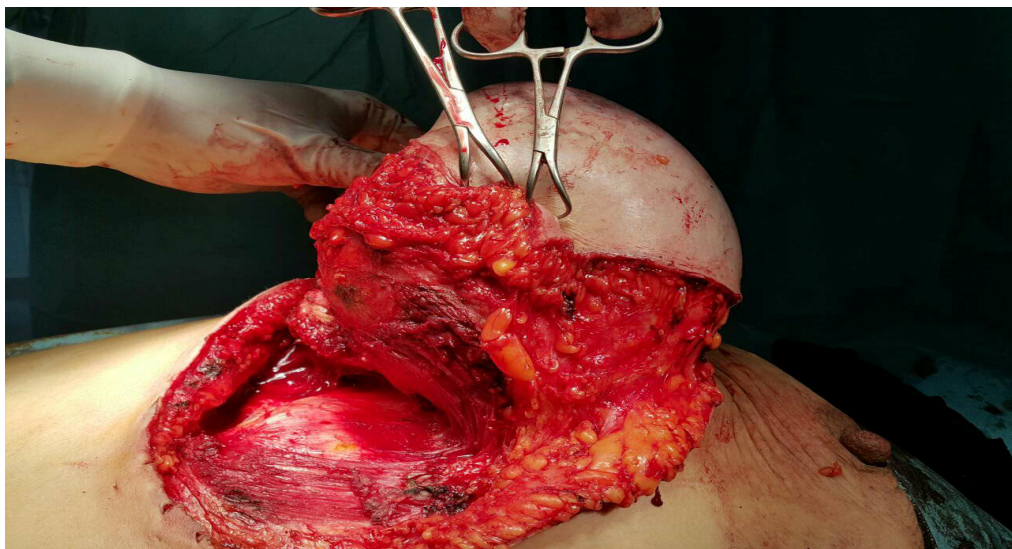


Fig. n°6 : vue opératoire montrant la tumeur.
(Photo du service de chirurgie thoracique HMIMV)

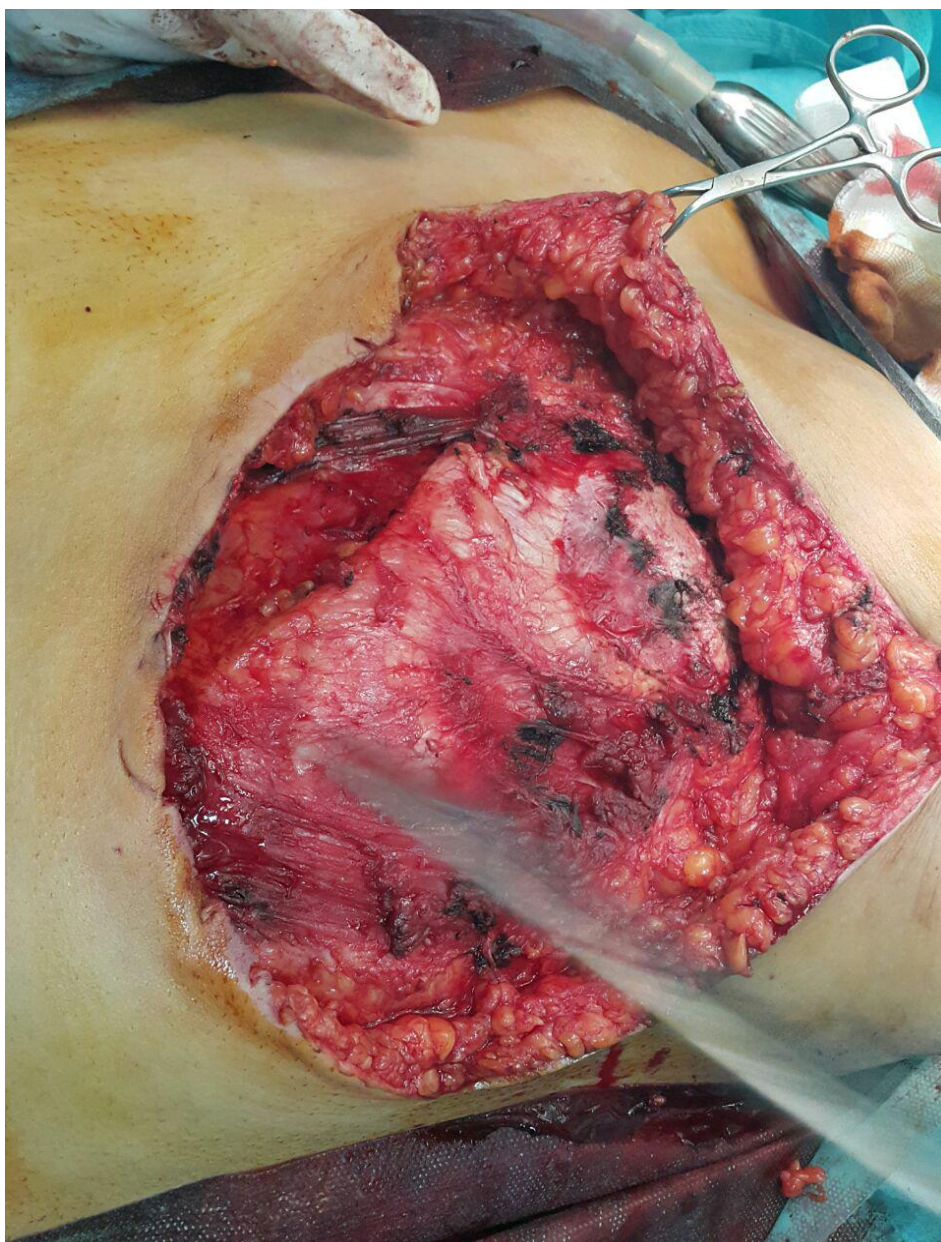


Fig. n°7 : Vue opératoire montrant des aspects macroscopiquement sains après résection de la tumeur.

(Photo du service de chirurgie thoracique HMIMV)

A l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire on note une prolifération fusiforme cellulaire de densité modérée ou par place lâche. Les cellules ont des noyaux allongés sans atypies et sans mitose évidente visible. Ces cellules baignent dans un stroma fibreux associé à une prolifération vasculaire faite de vaisseaux congestifs et parfois des remaniements hémorragiques.

La tumeur est située à distance du plan cutané et à 3mm du plan musculaire.



Fig. n°8: vue opératoire de l'aspect macroscopique de la pièce réséquée.

(Photos du service de chirurgie thoracique HMIMV)

A l'étude immunohistochimique :

β -caténine : marquage granulaire des cellules tumorales.

Absence de marquage des cellules tumorales à l'AML et au PS100.

En conclusion, l'aspect morphologique et le profil immunohistochimique était en faveur d'une tumeur desmoïde.

Les limites étaient saines.

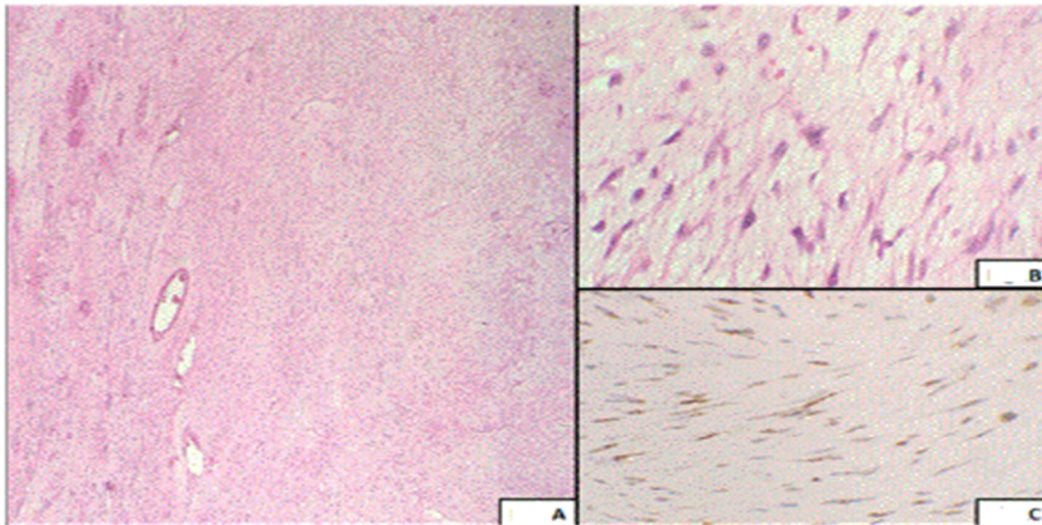


Fig.9 :

- A : Bandes uniformes de cellules en forme de fuseau disposées en fascicules mélangés à des vaisseaux sanguins (H * E, grossissement x 40)
- B : Cellules étoilées à fuseau avec matrice de collagène (H et E, grossissement x400)
- C : Immunocoloration pour la bêta-caténine montrant l'expression nucléaire (H et E, grossissement x400)

(Photo du service de chirurgie thoracique HMIMV)

RESULTATS

1. Epidémiologie :

a) Epidémiologie descriptive :

Dans notre série tous les cas ont été sporadiques.

L'âge de nos patients est compris entre 17 et 63 ans avec une moyenne de 42 ans.

Une nette prédominance féminine est notée puisque des treize patients qui représentaient notre série, 8 cas sont des femmes.

Dans notre série, les tumeurs desmoïdes de la paroi thoracique, 38% se sont localisées en latéral gauche, 31% en latéral droit et 31% en antérieur.

b) Epidémiologie analytique :

Chez certains de nos patients, nous avons relevé la présence de facteurs favorisants en particulier des antécédents de traumatisme qu'il soit accidentel ou chirurgical.

Ainsi nous avons noté :

- Une notion de traumatisme chirurgical, opéré pour cancer du poumon : lobectomie. (cas n°4)
- Une notion de traumatisme thoracique. (cas n°5,11)
- La prédominance féminine a été manifeste (61%,) toutes les femmes de notre série étaient en âge de procréer à l'exception de 2. (Une moyenne de 45 ans), la plus jeune âgée de 27 ans et la plus âgée était de 63ans.

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.

2. Diagnostic :

Tous nos patients se sont présentés pour une douleur thoracique à l'exception du cas n°7 qui représentait une dyspnée associée.

L'examen clinique a révélé une masse thoracique ferme, de mobilité variable, avec une taille entre 2 et 16 cm, sans signes inflammatoires en regard.

Leurs états généraux étaient conservés.

Sur le plan radiologique, les explorations demandées étaient surtout une TDM thoracique alors que l'IRM n'a été demandée que dans un seul cas. (n°3).

Pour les examens complémentaires, les bilans biologiques ont été faits dans le cadre du bilan préopératoire.

Tous nos patients ont été opérés à la base des arguments cliniques et morphologiques, la biopsie n'a été réalisée dans aucun des cas.

3. Traitement :

La chirurgie est la base du traitement, son but est la résection la plus carcinologique possible. Le but du traitement a été de réséquer la tumeur et ses extensions en passant à au moins 2 cm en zone saine pour éviter les récidives et de rendre la paroi fonctionnelle et esthétiquement satisfaisante par une réparation adaptée au cas par cas.

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

L'incision a toujours été itérative pour les tumeurs récidivantes, enlevant l'ancienne cicatrice. Pour les tumeurs primitives, elle a été en fonction du siège de la tumeur.

L'intervention a consisté en une résection en monobloc du processus tumoral emportant la partie du muscle intéressé avec une marge de sécurité variable selon les cas.

La résection a été complète pour tous les patients à l'exception des cas n°7 et n°9.

Concernant le défaut pariétal résultant de l'exérèse des tumeurs desmoïdes de la paroi thoracique, il a été remplacé par du matériel prothétique dans un seul cas. (n°4)

La radiothérapie post-opératoire a été sollicitée chez 2 patients afin de compléter une exérèse partielle ou à marges envahies (cas n°7 et n°9). Le cas n°9 a bénéficié également d'un traitement médical à base d'Imatinib.

4. Anatomie pathologique de la pièce opératoire :

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a permis d'apporter la certitude diagnostique. Il s'agissait toujours d'une tumeur desmoïde sans signes de malignité. Les marges d'exérèse étaient négatives dans onze cas. Pour les deux cas restants, les marges étaient positives. (Cas n°7 et 9)

Les deux patients ayant des marges positives ont bénéficié d'une radiothérapie adjuvante.

5. Evolution :

En post-opératoire immédiat, nous n'avons pas noté de complications.

A distance, le recul moyen est de 54mois, allant de 14 à 126 mois.

La bénignité de la pathologie et la bonne prise en charge (chirurgie optimale suivie d'une radiothérapie adjuvante dans certains cas) font que les résultats étaient globalement satisfaisants.

Sur les 13 cas de tumeurs desmoïdes de la paroi thoracique, seulement 3 patients ont présenté une évolution défavorable, marquée par la survenue de récurrence :

- Le cas n°6 a présenté 2 récurrences.
- Le cas n°7 a présenté 5 récurrences, dès la troisième rechute, un traitement médical à base d'Imatinib a été associé au traitement chirurgical.
- Le cas n°9 a présenté 3 récurrences, et a été traité par de la chirurgie couplée à une radiothérapie adjuvante.

DISCUSSION:

1. Définition

Les tumeurs desmoïdes sont définies actuellement comme étant des néoplasies myofibroblastiques localement agressives, issues de tissus mous profonds.

Elles possèdent un potentiel de croissance infiltrant et de récurrence locale sans risque de métastases [12].

2. Epidémiologie :

2.1. Incidence :

Les tumeurs desmoïdes sont des tumeurs rares qui représentent 3.5% des tumeurs fibreuses et moins de 0.03% de l'ensemble des néoplasies.[4, 9, 17, 18]

L'incidence annuelle est estimée de 2,4 à 3,4 nouveaux cas pour 1 million d'habitant. [4, 18,19] .Elles surviennent de façon sporadique, dans le cadre d'une polypose adénomateuse familiale (PAF) ou dans le cadre du syndrome de Gardner, leur fréquence dans la PAF varie selon les auteurs entre 4% et 32%. [9, 17], Le risque d'apparition d'une tumeur desmoïde chez un malade atteint d'une PAF est 852 à 1000 fois plus important que dans la population générale. [4, 11, 18, 20]

2.2. Répartition Selon L'âge :

Dans les deux formes cliniques de la tumeur desmoïde sporadique ou associée à la PAF, la tumeur peut survenir à tout âge.

L'âge moyen de survenue des tumeurs desmoïdes est de 28 ans avec des extrêmes allant de 5 à 80 ans.

L'atteinte de l'enfant et du sujet âgé est rare. [11]

REITAMO et al. ont classé les tumeurs desmoïdes en quatre groupes : [1, 18,19]

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

2.3. Répartition Selon Le Sexe :

Selon la plupart des auteurs les tumeurs desmoïdes touchent préférentiellement les femmes avec un sexe/ratio de 2F/1H.

Cette prédominance féminine est plus nette en période d'activité génitale (20 à 40 ans), ce qui suggère une certaine hormonodépendance de ces tumeurs.

En dehors de cette période le sexe ratio est de 1F/1H. [12,19]

Les âges de nos patients sont compris entre 17 et 63 ans avec une moyenne de 42 ans ce qui correspond aux données des séries citées

Notre série compte 13 patients dont 8 femmes et 5 hommes donc un sexe ratio de 1,6 confirmant la prédominance féminine suscitée.

Auteurs	Année	Nbr	Âge (moyenne) en ans	Sexe ratio F/H
Hajdu et al [7]	1979	162	00 – 70 (29)	78 F / 84 H = 0.9
Khorsand et al [21]	1985	19	15 – 71 (39)	10 F / 09 H = 1.1
Bataini et al [22]	1988	26	16 – 64 (NP)	18 F / 08 H = 2.2
Easter et al [6]	1989	19	05 – 59 (29)	13 F / 06 H = 2.1
Lopez et al [8]	1990	29	00 – 75 (32)	16 F / 13 H = 1.2
Kulaylat et al [20]	1999	12	15 – 67 (26)	06 F / 06 H = 1
Ballo et al [23]	1999	189	01 – 81 (29)	108 F / 81 H = 1.3
Kabiri et al [4]	2001	8	17- 52 (32)	3 F / 5 H = 0.6
Baliski et al [24]	2002	13	18 – 55 (37)	10 F / 03 H = 3.3
Dalen et al [25]	2003	30	19 – 67 (39)	20 F / 10 H = 2
Lev et al [26]	2007	189	04 – 88 (36)	115 F / 74 H = 1.5
Notre série	2017	13	17 – 63 (42)	8F / 05 H = 1.6

Nbr : nombre de patients, NP : non précise, F : femme, H : homme

Tableau 3: Distribution des tumeurs desmoïdes selon l'âge et le sexe.

2.4. Répartition Selon La Localisation :

Les tumeurs desmoïdes peuvent se développer au niveau de toutes les structures musculo-aponévrotiques de l'organisme mais avec une prédilection pour les localisations suivantes : Paroi abdominale, ceintures, segments proximaux des membres, cou, tronc.

Les tumeurs desmoïdes sont le plus souvent localisées en intra-abdominal, intéressant la paroi abdominale ou le mésentère, en particulier en cas de polypose adénomateuse familiale ou de Syndrome de Gardner. [4,17]

Les tumeurs desmoïdes extra-abdominales sont le plus souvent localisées aux épaules (23%) puis à la paroi thoracique (17%) avant de toucher la région des cuisses et la région cervicale (10%), l'atteinte de cette dernière est très agressive. [27](Figure n°10)

L'atteinte de la paroi thoracique représente 8 à 10% des localisations extra-abdominales, le point de départ étant le plus souvent les muscles intercostaux, l'atteinte en intra-thoracique est exceptionnelle. [4,17]

La survenue de TD multifocales est très rare (10 à 15% des cas) [28].

Sur 124 cas, Fong et al. [29] n'en trouvaient que 6 (4,8%). Il s'agissait de patientes dont l'âge variait de 15 à 41 ans.

Dans les publications qui précèdent, il ne recensait que 5 cas: 3 patients de sexe masculin et 2 de sexe féminin dont l'âge variait de 2 à 57 ans.

Dans la majorité des cas, les lésions se développent sur la même région anatomique dans 75 à 100%des cas [12,28]; il a été décrit des lésions initiales au niveau du pied ou du mollet puis une seconde lésion apparaissait au niveau de la fosse poplitée, la cuisse ou la région inguinale homolatérale.

Ceci a laissé suggérer qu'un défaut génétique régional serait responsable ou contribuerait au développement des TD [29]. La localisation multiple des TD dans des sites indépendants est d'observation exceptionnelle. Comme il a été décrit que les localisations multiples sont observées le plus souvent au cours des PAF.

D'où l'intérêt d'un examen clinique complet afin d'éliminer la possibilité de plusieurs localisations concomitantes.

Aucun cas de notre série n'a présenté une atteinte multifocale.

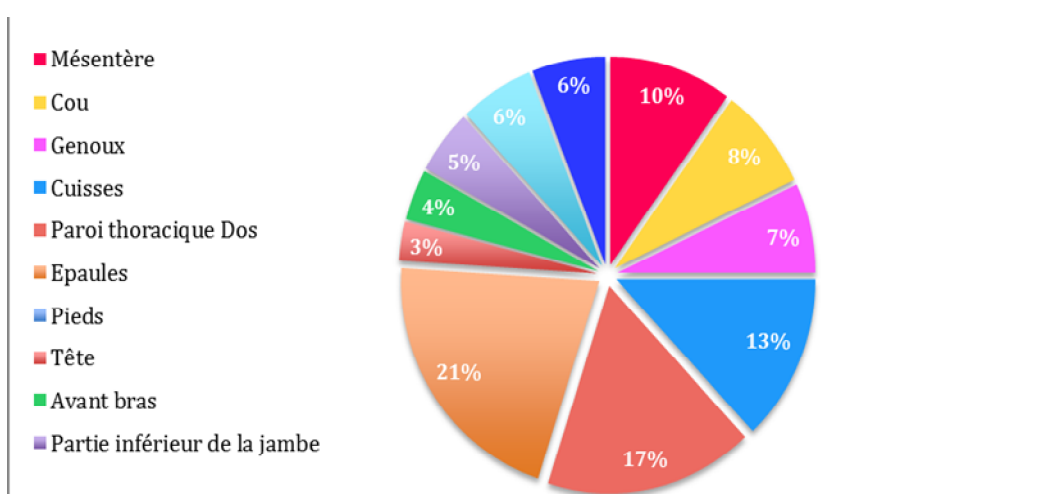


Fig. 10 : Diagramme circulaire des différentes localisations extra-abdominales des tumeurs desmoides [30]

3. Etiopathogenie :

L'étiologie précise des tumeurs desmoïdes reste jusqu'à présent inconnue mais le contexte souvent particulier de découverte et de survenue de la tumeur (post-partum, post-opératoire), l'existence d'un sexe ratio et l'association à la polypose adénomateuse familiale ont fait rechercher des facteurs favorisants ou fortement liés au développement d'une tumeur desmoïde.

S'appuyant sur les résultats de leurs travaux dans la population Finlandaise, Hayry et al. ont résumé cette approche multifactorielle comme suit: la cause première des TD est probablement une anomalie génétique de la croissance du tissu conjonctif qu'ils dénomment « syndrome desmoïde » et dont la transmission serait autosomique dominante mais avec une pénétrance variable ; ce syndrome affecterait les tissus dérivés du mésenchyme par opposition au syndrome de Gardner qui concerne les trois lignées cellulaires. Sur ce terrain, génétiquement prédisposé, un traumatisme constituerait le facteur déclenchant de la tumeur dont la croissance serait ensuite sous la dépendance des hormones sexuelles stéroïdiennes, en particulier les œstrogènes.[5]

3.1. Facteur génétique :

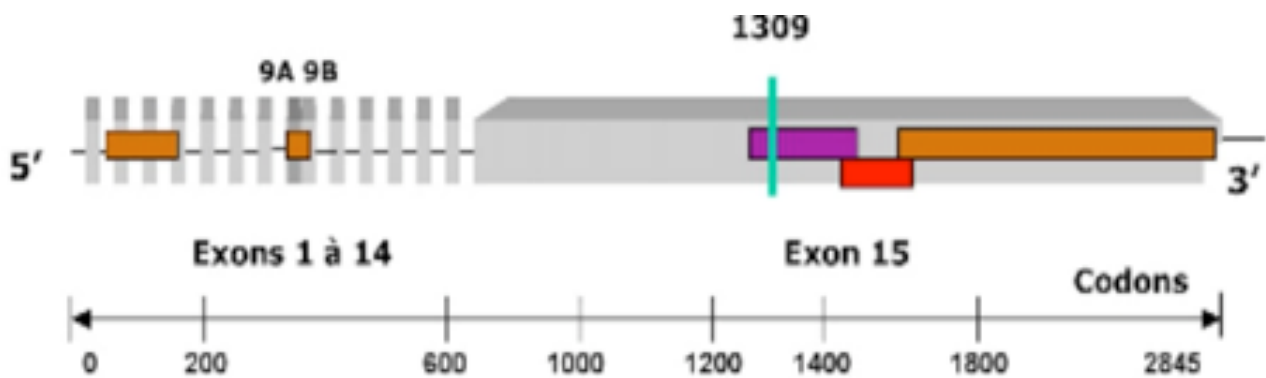
Les éléments suggestifs d'une base génétique sous-jacente des tumeurs desmoïdes sont :

- La présence de ces tumeurs chez plusieurs membres de la famille [31] d'où l'intérêt de convoquer des membres de la famille du sujet atteint
- Des tumeurs desmoïdes ont été rapportées chez les jumeaux ou encore des formes familiales sans évidence d'une PAF et avec une expression variable [12].

Les anomalies chromosomiques sont présentes dans les tumeurs desmoïdes associées à la PAF mais également dans celles qui sont sporadiques [32,33,34].

L'existence d'une prédisposition génétique est très bien documentée dans le cas d'une association à la PAF qui, on le rappelle est une maladie héréditaire à transmission autosomique dominante liée à une mutation constitutionnelle du gène APC (Adenomatous Polyposis Coli) qui est un gène suppresseur de tumeur, localisé sur le chromosome 5q22 [20,35]. Si cette mutation constitutionnelle se poursuit par une mutation somatique de l'autre allèle APC, la tumeur desmoïde apparaît [34,36]. Ce grand gène est constitué de 15 exons. Les exons de 1 à 14 sont de petite taille et l'exon 15 contribue à lui seul pour 77% de la région codante du gène (codon 653 à 2843) [35].

Certains auteurs [1,7,20,35,37] ont rapporté que les tumeurs desmoïdes se produisent fréquemment chez les patients ayant une mutation en aval du codon 1444 vers l'extrémité 3' du gène APC (figure 11) provoquant presque toujours un codon stop prématuré et produisant ainsi une protéine APC tronquée ou inactive.



Formes atténuées

Codons 78-157 (exons 2-4)

Codons 312-412 (exon 9)

Codons 1595-2843 (exon 15)

Formes profuses : Codons 1250-1464 (exon 15 G-H)

Tumeurs desmoïdes : Codons 1444-1578 (exon 15 H-I)

FFig.11 : Schéma du gène APC montrant la localisation génétique des formes atténuées, profuses et celle des tumeurs desmoïdes [37].

Dans les tumeurs sporadiques, on trouve plutôt des mutations touchant le gène de la β -caténine (CTNNB1) localisé sur le chromosome 3p22 [34].

La protéine APC est une protéine cytoplasmique qui régularise les signaux intracellulaires entre le récepteur membranaire et le noyau. Lorsqu'elle est activée, elle forme un complexe multi-protéique avec plusieurs autres protéines y compris le GSK-3 β (Glycogen Synthase Kinase).

Ce complexe se lie à travers les sites de liaison de la protéine APC avec la β -caténine entraînant son inactivation et sa dégradation.

La β -caténine est une protéine avec deux fonctions majeures

- Inactivée ou liée, elle forme un complexe avec la E-cadhérine et l' α -caténine jouant un rôle dans l'adhésion cellulaire.
- Activée ou libre, elle est transférée au noyau pour se lier avec un facteur de transcription Tcf4, stimulant ainsi la transcription de l'ADN et donc la prolifération cellulaire.
- Dans la tumorigenèse, la protéine APC fonctionne comme une protéine suppresseur de tumeur alors que la β -caténine agit en tant qu'une protéine oncogène [34].

En conclusion, les mutations touchant le gène APC entraînent la formation d'une protéine APC tronquée ou inactive ayant comme conséquence une accumulation de la protéine β -caténine active [38]. Et les mutations touchant le gène CTNNB1 sont responsables d'une surexpression de la protéine β -caténine. Ceci est confirmé par la présence

de taux élevés de cette dernière dans les cytoplasmes et les noyaux des cellules des tumeurs desmoïdes en comparaison avec les cellules des tissus avoisinants [36].

À 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 est liée à la genèse et à la progression des tumeurs desmoïdes et qui est fréquente dans d'autres fibromatoses [33].

- La fréquence des trisomies 8 et/ou 20 au cours des tumeurs desmoïdes, qui sont retrouvées dans 20% des cas [30,39] et qui semblent être un facteur prédictif de la récurrence [40,41,42].

Le caractère héréditaire des tumeurs desmoïdes est également suggéré par :

- L'existence de susceptibilité familiale. En effet, un malade atteint de PAF avec des antécédents familiaux au 1er degré de tumeur desmoïde a un risque de 25% de développer une tumeur desmoïde [18,43].
- L'existence de cas familiaux de tumeurs desmoïdes [32].
- La présence des anomalies osseuses minimales à la radiographie standard chez 80% des sujets avec tumeurs desmoïdes et qui sont également retrouvées dans la parité de ces sujets avec une distribution en faveur d'une transmission selon un mode autosomal dominant. Les anomalies les plus fréquentes sont des kystes osseux, des exostoses, des ostéomes mandibulaires, une sacralisation de la 5ème vertèbre lombaire [5,44].

Toutes ces données expliquent l'importance du conseil génétique chez les familles concernées.

Aucun de nos treize patients n'a d'antécédents personnels ou familiaux de PAF ou de syndrome de Gardner, ni de cancer recto-colique.

3.2. Facteurs hormonaux :

Plusieurs facteurs sont en faveur de la participation de facteurs hormonaux favorisant la survenue d'une tumeur desmoïde, notamment par stimulation oestrogénique comme le suggèrent ces données de la littérature :

- Ces tumeurs surviennent préférentiellement chez la femme en âge de procréer (73% à 80% des TD) et notamment durant la période de forte imprégnation hormonale à savoir au cours d'une grossesse ou en post-partum [5,11]
- Des régressions tumorales ont été observées après la ménopause ou suite à une irradiation accidentelle des ovaires [1,5,12,19]
- De plus, le développement des TD sous contraception orale et la régression tumorale sous Tamoxifène, souligne le rôle important du facteur hormonal [1,45]
- Le développement de TD chez les hommes traités par les œstrogènes à fortes doses [1,45]
- Enfin, des récepteurs oestrogéniques ont été retrouvés dans les TD avec des proportions variables, atteignant jusqu'à 33% des cas [5,12].
- Ces données ont justifié l'utilisation avec succès du Tamoxifène.

3.3. Facteurs traumatiques :

Les traumatismes, qu'ils soient chirurgicaux ou accidentels ont été également été évoqués dans la genèse des TD [1] puisqu'ils sont retrouvés dans 25% à 30% des cas [8, 31,39] .

Il a été également décrit des tumeurs desmoïdes apparaissant sur des cicatrices de plaies ou de brûlures [12], de sites d'implantation de trocars de laparoscopie ou de mise en place de prothèse mammaire en silicone [12,46, 47] ou après pause d'un cathéter veineux [47]

Dans le cas particulier de tumeurs desmoïdes survenant en association à la PAF, le diagnostic se fait le plus souvent dans les 5ans suivant la colectomie. [3,35]

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 probable. [10]

3-4. D'autres facteurs favorisant rapportés dans la littérature :

Des facteurs favorisant autres que les facteurs traumatiques, hormonal et héréditaire sont rapportés dans la littérature sans preuves à l'appui, il s'agit entre autres de :

- La radiothérapie que certains incluent dans les facteurs traumatiques.
- Facteurs métaboliques [48]
- Facteurs viraux et auto-immuns [49]

- Facteurs environnementaux: on pense que des facteurs environnementaux tels que le tabagisme, l'exercice physique et le régime alimentaire jouent un rôle important dans la pathogénie de la PAF et probablement aussi dans la pathogénie du syndrome de Gardner [49]

4. Etude clinique :

4.1 Le délai du diagnostic :

Le délai de consultation est souvent tardif, ceci est dû à l'évolution insidieuse des tumeurs desmoïdes, la littérature a rapporté des délais qui varient de quelques mois à quelques années.

4.2. Motif de consultation :

Les tumeurs desmoïdes de la paroi thoracique, se présentent cliniquement par des douleurs de la paroi thoracique, le plus souvent elles sont asymptomatiques et parfois perçues comme des masses palpables sans aucun signe spécifique.

L'anamnèse s'attache à faire préciser les facteurs favorisants :

- Antécédents familiaux d'affections tumorales en général, et surtout d'affections digestives avec des éléments qui orientent vers une PAF ou un syndrome de Gardner.
- Antécédents personnels (grossesses multiples), une intervention chirurgicale (implant mammaire), une radiothérapie ou un traumatisme de nature quelconque (AVP, brûlure). Cette notion de

facteur physique précédant et probablement “déclenchant” la tumeur est classique, citée pratiquement par tous les auteurs (dès 1865 par Paget ou encore en 1948 par Musgrave). [50,51], cependant sa mise en évidence est loin d’être constante en pratique.

4.3. Examen clinique :

La recherche des signes physiques est en règle négative, l’état général est bien conservé. Le diagnostic de TD est rarement envisagé d’emblée.

Un examen de la région tumorale pour préciser :

- Taille
- Localisation
- Caractère superficiel ou profond
- Atteinte des structures vasculo-nerveuses.

L’examen clinique se résume le plus souvent à la palpation d’une masse de la paroi, unique, profonde, dure, mal limitée, en général adhérente aux tissus de voisinage mais pratiquement jamais à la peau en regard et se situe en plein corps musculaire. [52]

La peau n’est pas modifiée, en particulier, elle n’est pas inflammatoire. La tuméfaction est indolore à la pression. Sa taille est variable pouvant atteindre une vingtaine de centimètres.



Fig.12 : Vue latérale d'une masse palpable localisée au niveau du sein droit.[53]

La clinique des tumeurs desmoïdes est caractérisée par 3 critères importants [54] :

- La taille (diamètre) : comme indicateur de croissance.
- Le Temps de dédoublement: permettant d'évaluer le potentiel de croissance biologique
- La Localisation : les données sont interprétées différemment en fonction du siège de la tumeur.

Ferenc suggère l'usage de ces critères dans une classification clinique « DES CLASSIFICATION ». Elle serait l'équivalent de la classification TNM pour les tumeurs malignes; elle permettrait l'interprétation des données cliniques. [54] (Tableau n°4).

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

Tableau n° 4 : « Des Classification » [54]

Exemple, une tumeur de la PT de 8cm qui a doublé de volume dans l'espace de 6 mois sera classée D2E3S1.

Selon la localisation et l'extension, les tumeurs desmoïdes de la paroi thoracique peuvent entraîner des complications comme une gêne à la mobilité ou des signes de compression nerveuse, vasculaire ou lymphatique.

5. Etude Paraclinique :

5.1. La biologie :

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.

5.2. L'endoscopie :

Doit être demandée devant la découverte d'une TD, même sans contexte particulier :

- La réalisation d'une coloscopie à la recherche d'une polypose colorectale puisque environ 2% de ses tumeurs sont associées à une PAF [11].

- La pratique d'une fibroscopie digestive à la recherche des manifestations digestives extra-coliques du syndrome de Gardner (la polypose fundique glandulokystique, les adénomes gastriques, les polypes duodénaux,...etc.).

5.3. L'imagerie :

Les tumeurs desmoïdes de la paroi thoracique apparaissent en échographie comme des formations hypoéchogènes assez homogènes à limites relativement régulières surtout dans la localisation pariétale [50].

L'aspect hypoéchogène de ces lésions fibreuses, généralement génératrices d'échos, serait en rapport avec l'organisation et la quantité des fibres de collagènes ; celles-ci étant groupées de façon très rapprochée, la distance qui les sépare est inférieure à la longueur d'onde des ultrasons ce qui fait qu'aucune réflexion ne serait produite ; mais aussi en fonction de la fibrose et de la vascularisation [50].

Cet aspect est néanmoins variable, en effet des lésions hyperéchogènes (inclusion de tissu adipeux ou des vaisseaux) avec un renforcement postérieur ou anéchogènes d'allure kystique peuvent se rencontrer.

Une caractéristique typique échographique de toutes les TD est la marge fusiforme aux extrémités de la tumeur lors du balayage le long du grand axe du muscle affecté.

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

a) La radiographie standard du thorax :

Elle peut être normale ou montrer un aspect peu spécifique de masse homogène, plus ou moins limitée, affectant les parties molles avec rupture des plans intermusculaires adjacents.

Il existe parfois une encoche ou érosion superficielle de la corticale des côtes, contiguë, sans invasion ou destruction du canal médullaire, ou bien avec une réaction périostée et des spicules qui s'infiltrent dans la masse. Ces images témoignent d'un processus progressif et dynamique évoluant depuis une longue durée. [55]



Fig.13 : Radiographie thoracique montrant une opacité d'allure pariétale gauche [52].

b) La tomodensitométrie (TDM) :

C'est l'examen de choix pour évoquer le diagnostic des tumeurs desmoïdes de la paroi thoracique.

Au scanner, elles apparaissent bien délimitées, homogènes et leur aspect varie selon leur composition : densité du collagène intra-tumoral et/ou richesse en capillaires.

La lésion peut ainsi apparaître hypo iso- ou hyperdense par rapport au tissu musculaire.

Il y'a un rehaussement après injection du produit de contraste. [17,46,53, 56].

La TDM a été réalisé chez tous les patients de notre série.

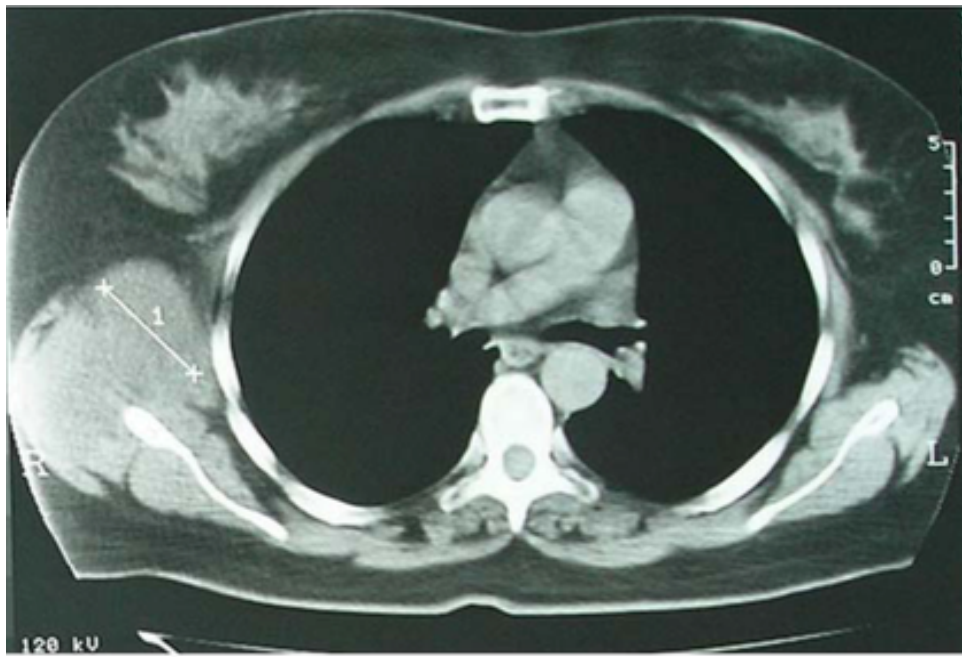


Fig.14 : TDM thoracique montrant une tumeur de la paroi thoracique droite de siège profond.[1]

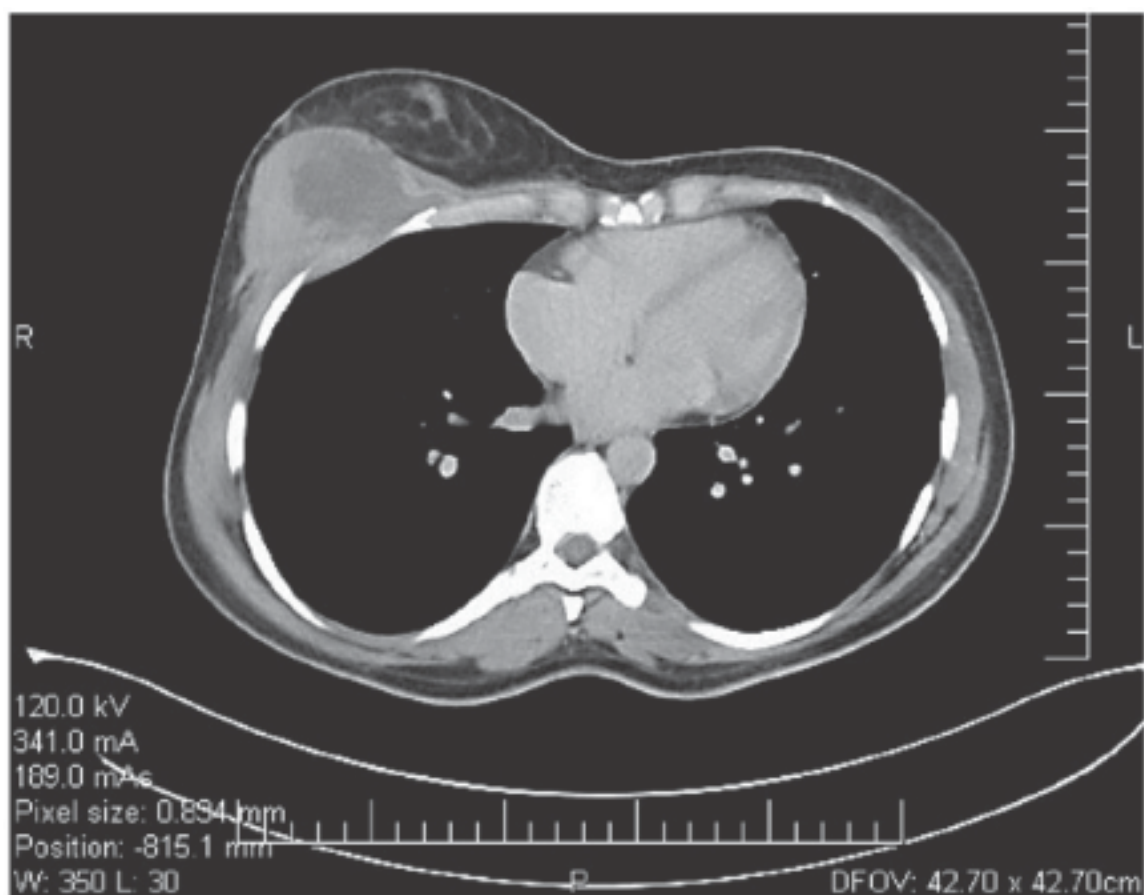


Fig.15 : TDM thoracique dans la vue axiale montrant une masse tumorale importante dans le sein droit impliquant la paroi thoracique. [53].

L'intérêt du scanner est de permettre de :

- Mieux apprécier les limites de la tumeur et son extension en profondeur par rapport à l'échographie, [57].
- Apprécier les rapports de la tumeur avec les gros vaisseaux, les nerfs et les organes de voisinage afin d'évaluer la résécabilité,
- Etablir un diagnostic différentiel avec d'autres masses de la paroi thoracique telles que les hématomes, cancer du sein, processus inflammatoires,
- Rechercher des complications liées aux tumeurs desmoïdes.

Cependant, la performance du scanner, est parfois limitée dans la surveillance, notamment pour faire la part entre les tumeurs desmoïdes et les autres des tissus mous. De ce fait, la TDM est détrônée par l'IRM.

La TDM représente, dans notre série, l'examen radiologique le plus réalisé. (13 cas)

c) **IRM :**

L'IRM est l'examen de choix dans l'exploration des tumeurs desmoïdes. [56]

Son excellence en résolution en contraste dans l'analyse des tissus mous rend précis l'étude de l'extension des lésions et de leurs rapports avec les structures de voisinage, permettant ainsi d'orienter l'attitude thérapeutique et de pratiquer éventuellement une embolisation des artères nourricières de la tumeur permettant une chirurgie confortable. [46,56]

En T1, les tumeurs desmoïdes sont plutôt en iso-signal par rapport aux muscles.

Leur signal en T2 est variable, habituellement intermédiaire. En cas de cellularité importante ou de composante myxoïde le signal T2 sera plus élevé. Au contraire si le contingent collagénique est prédominant, le signal sera abaissé. Ainsi la présence de bandes en hyposignal T1 et T2 en rapport avec les fibres de collagène est classiquement rapportée dans ces tumeurs desmoïdes bien que non spécifiques.

Enfin, la prise de contraste après l'injection de Gadolinium est aussi variable, plus intense en cas de lésions présentant une forte prolifération cellulaire [17,46 ,56]

L'IRM a une meilleure résolution que le scanner et permet de :

- donner des dimensions plus précises de la tumeur.
- savoir exactement l'origine de la tumeur et déterminer les structures qu'elle infiltre, et ainsi écarter certains diagnostics différentiels.
- différencier les tumeurs susceptibles d'avoir une croissance rapide grâce à la séquence T2.
- faire un bilan d'extension loco1régional précis.
- apprécier les relations avec les paquets vasculo-nerveux.
- évaluer l'efficacité des traitements non chirurgicaux.
- détecter les récidives tumorales et les différencier d'une fibrose cicatricielle dans le cadre de la surveillance post opératoire.

Une étude a montré l'intérêt des nouvelles séquences telle que la STIR (Short T1 Inversion Recovery) avec laquelle les tumeurs desmoïdes apparaissent en hypersignal franc. Ainsi cette séquence effectuée en 1ère intention au cours d'un examen IRM permet de repérer les lésions et de guider les séquences suivantes (le centrage pour les lésions de petite taille, le champ de vue pour les lésions plus grandes). Elle est particulièrement utile pour détecter les récurrences de petite taille.

Il est à noter que la séquence TSE Fat Sat (Turbo T2 Spin Echo Fat Saturation) peut être intéressante que la séquence STRIR, le choix se porte vers celle qui offre le meilleur rapport signal/bruit, ce qui dépend du type d'appareil utilisé. [58]

L'IRM est également utile dans le suivi des patients, en effet les lésions récurrentes présentant volontiers une forte cellularité, leur confèrent un signal T2 élevé et une prise de contraste plus intense.

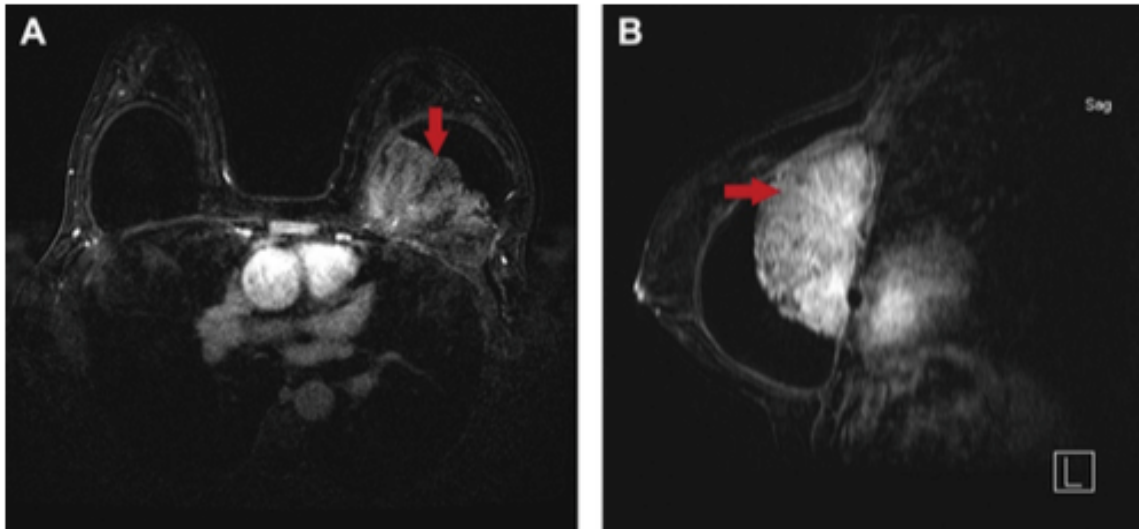


Fig. n° 16:A) Axial et (B) sagittal T2 images après injection d'une IRM mammaire bilatérale contrastée démontrant une masse hyper intense de 5,8 cm* 8,5 cm *11,2 cm avec l'apparence frange (flèche rouge) postéromédiane à l'implant mammaire gauche. [59]

Un seul de nos patients (cas n°3) a bénéficié d'une IRM.

Au terme de ce bilan radiologique la priorité diagnostique revient à la TDM et à l'IRM. Ces deux examens permettent d'évaluer le siège de la tumeur, sa densité, son volume exact, ses coulées d'extension et ses adhérences.

Mais ils ne permettent pas de faire le diagnostic étiologique, tâche qui revient à l'examen anatomopathologique.

En effet s'il est possible d'éliminer des tumeurs graisseuses, un hématome ancien, un myxome intramusculaire, il paraît difficile d'éliminer un fibrosarcome ou un histiocytofibrome malin.

6. Etude anatomopathologique :

Histologiquement, les tumeurs desmoïdes se définissent par une prolifération de fibroblastes bien différenciés classiquement bénignes car il n'y a pas de signe cytologique de malignité. Cependant, elles infiltrant les tissus avoisinants et dérivent d'un clone unique, ce qui en fait une néoplasie de bas grade, à malignité locale. [49]

Le diagnostic de certitude des tumeurs desmoïdes repose sur l'examen anatomopathologique, le plus souvent fait sur la pièce d'exérèse. Le recours à la biopsie chirurgicale reste limité du fait de son interprétation incertaine et du risque de l'accélération de la croissance tumorale qu'elle peut engendrer.

6.1. Les aspects macroscopiques :

Dans les parties molles, la tumeur est souvent confinée au tissu musculaire et à l'aponévrose ou le fascia sus-jacent. Occasionnellement, l'extension se fait le long du plan fascial ou vers le tissu sous cutané, notamment quand il s'agit de tumeurs de grande taille. [50]

La taille de la tumeur varie entre 5 et 20cm de diamètre.

Des cas extrêmes ont été rapportés par ROKITANSKY et PAGET avec des tumeurs qui pesaient 17 et 22 Kg respectivement. [5,7]

L'aspect macroscopique d'une TD est celui d'un bloc fibreux de consistance dure, typiquement infiltrant et adhérent au tissu local, de couleur pâle et peu vasculaire. [9,17]

Ces tumeurs sont non encapsulées qui peuvent paraître parfois faussement bien limitées .Elles se poursuivent invisiblement avec les aponévroses et les septa intramusculaires de voisinage. [9]

A la coupe, le tissu tumoral est de consistance ferme, granité d'un blanc grisâtre luisant, d'aspect grossièrement trabéculaire ou fasciculé, très compact rappelant un tissu cicatriciel. En effet, en cas de récurrence, il est difficile pour le chirurgien de faire la part entre la tumeur et le tissu cicatriciel résultant de l'exérèse chirurgicale précédente. [1, 12,30]



Fig.17 : Aspect d'une tumeur desmoïde à la coupe :
surface lisse brillante blanc grisâtre [53] !

6.2. Les aspects microscopiques :

C'est le seul examen permettant le diagnostic de certitude. La tumeur est mal limitée, non encapsulée et infiltre les tissus voisins. [60]

Toutes les tumeurs desmoïdes ont les mêmes caractéristiques histologiques et qui sont les mêmes dans les récives. [30]

Elle consiste en une prolifération fibroblastique, agencée en faisceaux, entourée par une importante quantité de trousseaux de collagène non inflammatoire, disposés parallèlement à l'axe du muscle [9,17,30,61]

L'excès de collagène dans la matrice extra cellulaire ne serait pas dû à une synthèse accrue de collagène par les cellules tumorales mais à une inhibition de sa dégradation par réduction de l'activité des métalloprotéinases matricielles.

Les cellules possèdent un noyau allongé, de petite taille, finement nucléolé, sans atypie ni mitoses. Elles fixent la Vimentine et l'actine musculaire, le tissu musculaire est comprimé voire atrophié à la périphérie, les calcifications sont rares. [1]

La densité cellulaire peut varier dans la même lésion .La longueur des télomères et leurs activités sont normales, les calcifications sont rares.

La lésion est souvent infiltrée par des fibres de tissu musculaire (en trapping) comprimées voire atrophiées, qui peuvent aussi être envahies par prolifération de fibroblastes.

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 [36]. Les macrophages sont géants les lymphocytes sont présents en périphérie. Des débris cellulaires du muscle peuvent être vu noyés dans la tumeur [30].

La vascularisation, peu abondante, est composée de capillaires collabés par le tissu tandis qu'en périphérie, les artérioles sont souvent entourées par des amas lymphoïdes et des suffusions hémorragiques qui sont un argument dans l'hypothèse post traumatique de la genèse de ces lésions. [62]

Vandevenne et al. ont décrit trois étapes de l'évolution des tumeurs desmoïdes. Dans la première étape, les lésions sont plus cellulaires et ont moins de domaines de collagène hyalin. Dans la deuxième étape, il existe une quantité croissante de dépôt de collagène dans le centre et les zones périphériques de la tumeur. Dans la troisième étape, il existe une augmentation de la composition fibreuse avec une diminution de la cellularité et de la teneur en eau. [51]

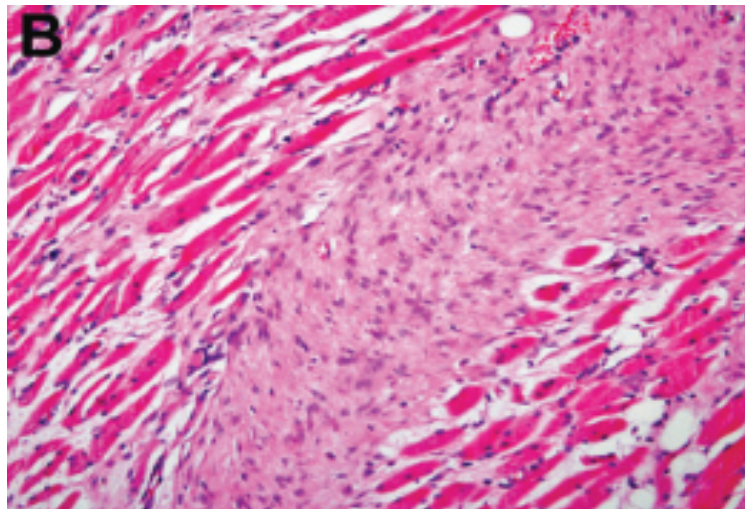


Fig.18 : prolifération fibroblastique, agencée en faisceaux, entourée par une importante quantité de trousseaux de collagène, avec une faible activité mitotique. (De l'hématoxyline et de l'éosine, x200) [53]

○ **Microscopie électronique :**

Très peu de tumeurs desmoïdes ont fait l'objet d'études en microscopie électronique. Cet examen a confirmé les données de la microscopie optique et a permis d'identifier au sein de cette prolifération cellulaire, un contingent de cellules hybrides possédant à la fois les caractéristiques ultra-structurales du fibroblaste et du myocyte et correspondant au myofibroblastes. 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. [62]

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. [54]

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.

Les cellules myofibroblastes sont fusiformes, ont un noyau allongé dont la membrane est contractée et prend un aspect vaguement crénelé. La présence d'un nucléole proéminent et de corps nucléaires est fréquente.[30,54,62]

De façon caractéristique, 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. Il existe aussi des éléments cellulaires de stades intermédiaires de différenciation entre les fibroblastes et les myofibroblastes.

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.
[7]

6.3. Etude immunohistochimique :

Les TD sont positives à la Vimentine dans 100% des cas, à la β -caténine de 90 à 100%, à l'AML de 75% à 84%.

L'expression du CD117 est variable de 60 à 75% des cas, celle de la desmine allant de 20% à 50% des cas. La recherche des RH est positive dans 33% des TD. [63]

Il n'y a pas d'expression du Ki-67 selon la majorité des auteurs sauf pour Wolfgang et al. , où l'expression était de 40% en sachant que le Ki-67 est considéré positif s'il est exprimé par au moins 5% des cellules contre 20% pour d'autres auteurs. [64]

Par ailleurs, plusieurs auteurs montraient la négativité des TD à la PS100, CD34 et à la CK [63].

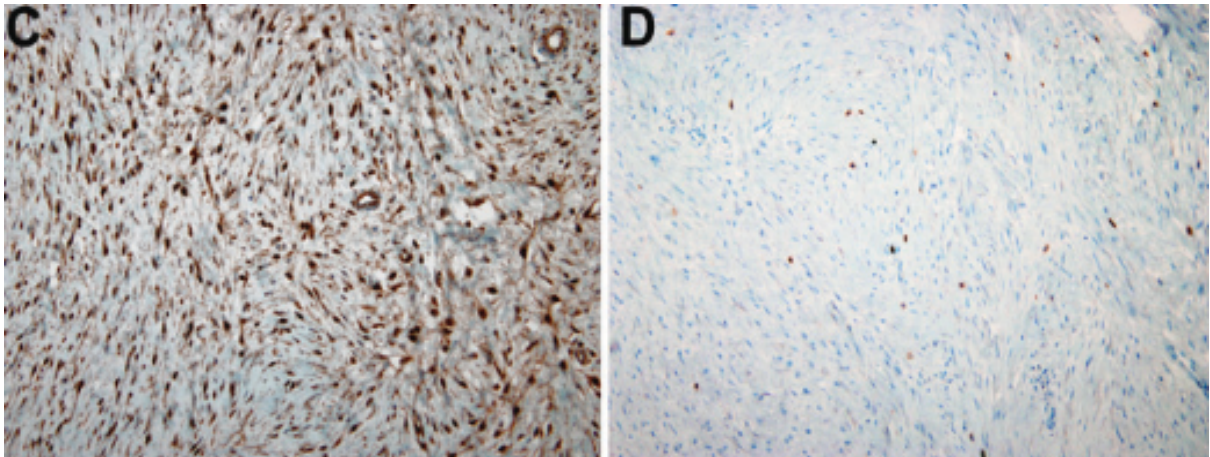


Fig.19 : (C) -Sur la coloration immunohistochimique (grossissement x 200), tumeur desmoïde avec l'expression caractéristique de la β -caténine

(D) -Au total, <5% des cellules fusiformes sont positives pour le Ki-67 (MIB1). [53]

6.4 Biologie moléculaire :

Les tumeurs desmoïdes sont des tumeurs à profil « génomique plat » dans la très grande majorité des cas et les 2 anomalies récurrentes observées sont 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. 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. L'accumulation nucléaire de la b-caténine interagit avec des complexes protéiques promoteurs comme transducin bêta-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'exon 3 de CTNNB1 ont été décrites : T41A,S45F,S45P . Ces hotspots correspondent à des sites de phosphorylation de la b-caténine, nécessaires à la reconnaissance par la protéine APC, cette interaction APC/ β -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. À partir de ce scénario mécanistique assez simple découlent différentes applications cliniques. [65] (figure 20)

L'accumulation de la b-caténine observée en immunohistochimie est un bon marqueur diagnostique des tumeurs desmoïdes. Dans 92– 98% des cas environ, on observe une accumulation nucléaire de la β -caténine. Toutefois, ce marquage n'est pas spécifique et sa sensibilité est dépendante du clone utilisé. Ainsi pour d'autres proliférations tumorales à cellules fusiformes constituant un diagnostic différentiel, il n'y a pas d'accumulation nucléaire mais parfois une accumulation cytoplasmique de β -caténine. La mise en évidence d'une des mutations de l'exon 3 de CTNNB1 est typique des tumeurs desmoïdes sporadiques [66]. Aucune mutation de CTNNB1 n'a été observée pour 191 tumeurs conjonctives à cellules fusiformes qui auraient pu être confondues avec une tumeur desmoïde [65]. Ainsi, les recommandations nationales actuelles, notamment dans le cadre du Réseau de référence en 65 pathologies des sarcomes des tissus mous et des viscères (réseau RRePS, labellisé par l'INCA) sont de confirmer ce diagnostic par la recherche systématique de la mutation de l'exon 3 du gène CTNNB1.

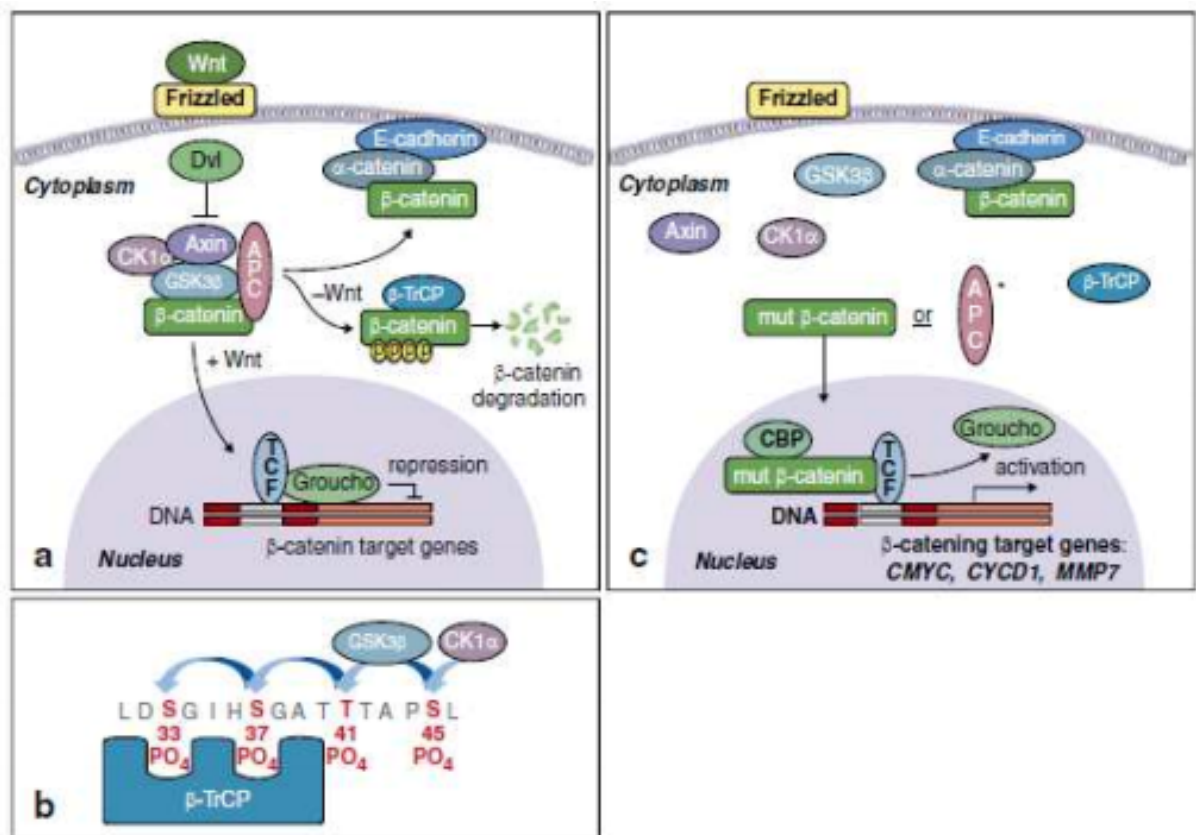


Fig. 20 : La dérégulation APC / β -Caténine dans les tumeurs desmoïdes

7. Diagnostic différentiel :

7.1 Clinique :

Plusieurs diagnostics peuvent être évoqués devant une masse pariétale.

Le diagnostic de tumeurs desmoïdes de la paroi thoracique est rarement posé cliniquement parce qu'il s'agit non seulement d'une affection rare mal connue, mais aussi parce qu'elle évolue lentement. Cliniquement, elle est asymptomatique et l'état général est conservé à tel point qu'un processus tumoral n'est même pas évoqué.

7.2. Radiologique :

C'est le diagnostic d'une masse « infiltrante » des parties molles. Les moyens d'analyse les plus performants des différents diagnostics différentiels sont la TDM et l'IRM.

❖ La TDM permet dans une certaine mesure d'éliminer :

- Une tumeur maligne : qui est généralement très remaniée par des foyers de nécrose et d'hémorragie notamment lorsqu'elle atteint une grande taille (sarcomes) ou accompagnée d'adénopathies (lymphomes) et de métastases.
- Une tumeur adipeuse dont l'hypodensité est caractéristique.
- Un hématome dont la densité mixte para liquidienne avec présence de calcifications est très évocatrice.
- Une fibrose post-opératoire qui n'a pas le caractère expansif et compressif des TD.

❖ En IRM, des éléments distinctifs des TD ont été proposés par Hartman et al. [43]. Ces auteurs ont comparé les aspects des tumeurs bénignes et malignes des tissus mous ainsi que ceux des TD et ont trouvé que :

- Les TD et les tumeurs malignes ont un certain nombre d'images en commun ; une hétérogénéité du signal, une limite mal définie et une tendance à entourer les structures neuro-vasculaires.
- Les caractéristiques qui distinguent les TD des tumeurs malignes sont :
- La présence d'un contenu fibreux dans les TD apparaissant comme des zones de faible intensité à la fois sur les images pondérées en T1 et T2.

L'intensité du signal des zones non fibreuses des TD est plus faible que l'intensité de la graisse en T2, alors que l'intensité du signal des tumeurs malignes est habituellement plus élevée que celle de la graisse.

Les tumeurs bénignes des tissus mous, autres que les TD, sont caractérisées par un signal homogène et une très bonne limitation.

7.3. Anatomopathologique :

Les principaux diagnostics différentiels des tumeurs desmoïdes de la paroi thoracique sont :

a) Le fibrosarcome :

C'est le principal diagnostic différentiel des tumeurs desmoïdes, il constitue la lésion maligne primitive la plus fréquente des tissus mous de la paroi thoracique chez l'adulte. La différenciation reste très difficile en imagerie en particulier pour les sarcomes de bas grade. Pour les lésions de haut grade, la présence de nécrose intralésionnelle peut aider au diagnostic.

(Chest wall disorders jeung) .

Le fibrosarcome est une néoplasie maligne infiltrante pléomorphe métastasiante, il se différencie de la tumeur desmoïde par certains éléments :

- Une taille plus importante et une croissance rapide,
- Une pseudo capsule parfois visible,
- Un modèle plus uniformément cellulaire avec un agencement plus fasciculaire et moins de contingent collagénique,
- Une cellularité très élevée avec de nombreux fibroblastes et des cellules géantes,
- Un hyperchromatisme nucléaire avec des atypies,
- Une activité mitotique accrue au sein de toute la tumeur,
- La fréquence des métastases.

Cependant, il est important d'avoir une biopsie de bon volume parce qu'il peut exister au niveau des tumeurs desmoïdes des zones denses en cellules, surtout à la périphérie, qui prêtent confusion avec l'aspect d'un fibrosarcome.

b) La fasciite nodulaire :

Il s'agit d'une pseudotumeur qui se développe dans le tissu sous cutané ou plus rarement à partir d'une aponévrose ou en intramusculaire, sous forme d'un nodule douloureux, bien limité, mobile, sans adhérences à la peau, de taille comprise entre 0,5 et 4cm et de croissance rapide (<1 mois).

A la coupe, la surface est blanc-gris avec parfois des extensions longilignes marron-jaunâtres dans les tissus avoisinants.

Histologiquement, les fibroblastes sont de grande taille dispersés dans un stroma myxoïde lâche et non collagénique, avec présence de nombreuses cellules inflammatoires (histiocytes, lymphocytes).

La récurrence est peu fréquente après exérèse large.

c) La cicatrice chéloïde :

C'est une excroissance du tissu fibreux acellulaire due le plus souvent à un traumatisme cutané : une incision chirurgicale, une brûlure ou une plaie, qui se développe dans le tissu cutané et dans le derme mais n'infiltré pas le muscle. Elle a tendance à croître pour atteindre une taille maximale en quelques mois.

d) La myosite subaiguë diffuse :

Une inflammation musculaire peut entraîner une fibrose considérable, donnant l'aspect d'un néoplasme fibrogénique englobant le muscle.

Or, dans ce cas, les cellules inflammatoires sont dispersées partout au sein de la lésion d'une manière diffuse alors que dans les tumeurs desmoïdes, les lymphocytes sont présents uniquement en périphérie de la croissance.

8. Traitement :

La stratégie de la prise en charge des tumeurs desmoïdes dépend de la résécabilité de la tumeur. Elle peut consister en une simple surveillance. [18]

8.1 Les buts de traitement :

- Réséquer la tumeur,
- Eviter son extension,
- Eviter les récurrences,
- Réaliser un plan de reconstruction afin de rendre la paroi thoracique fonctionnelle et esthétiquement satisfaisante.

8.2 Les moyens de traitement :

8.2.1. La chirurgie :

Les possibilités de la résection sont en fonction de la localisation et de la taille tumorale. En effet, il est très difficile pour le chirurgien d'être sûr d'avoir réalisé une résection complète, car la tumeur n'est pas encapsulée et l'extension musculaire est impalpable. Il faut ainsi tenter de concilier deux impératifs contradictoires :

- D'une part, la tumeur desmoïde est très infiltrante à malignité locale. L'exérèse doit, si elle veut prévenir la récurrence, avoir la rigueur et la précision carcinologique. Elle sera donc délabrante par nécessité.

- D'autre part, la tumeur desmoïde, est avant tout une tumeur bénigne touchant les individus jeunes et il faut donc conserver les éléments fonctionnels indispensables.

Pour les tumeurs desmoïdes symptomatiques, l'exérèse chirurgicale complète est le traitement de choix. [40,61]

L'obtention des marges saines est souvent difficile du fait du caractère infiltrant des lésions ou bien des conditions anatomiques locales. En effet les rapports anatomiques de la paroi thoracique rendent l'exérèse complète délicate. [17,67]

Dans notre série, il y'avait un important envahissement costal, illustrant le caractère localement agressif et infiltrant de ces lésions. (Cas n°4)

a. TUMORECTOMIE :

a.1. Tumorectomie large

Cette intervention consiste en une résection totale de la tumeur, l'objectif étant d'obtenir des marges de résection histologiquement saines [67]

La localisation à la paroi thoracique limite cette intervention, du fait de l'extension aux structures vasculo nerveuses ou aux organes intra thoraciques.

Les temps opératoires :

- Incision en fonction de la localisation de la tumeur et de sa largeur ;
- Exploration par la palpation de la tumeur et définition de ses limites ;
- Décollement de la couche musculaire ;
- Résection de la tumeur en passant dans le muscle sain avec une marge de 2 à 3 cm ;
- La peau en regard est également emportée par la résection ;
- Rapprochement des berges musculaires si possible ;
- Pariétoraphie si possible.

a.2. Tumorectomie partielle

L'objectif de cette intervention est la réduction tumorale en cas de tumeurs intimement liées à des structures vasculo-nerveuses ou organes majeurs ou vitaux.

b. RECONSTRUCTION PARIETALE [1]

En cas d'une perte de substance importante, une reconstruction pariétale peut être réalisée en utilisant un matériel prothétique ou un tissu analogue [52].

Les défauts de la paroi thoracique constituent un défi pour le chirurgien général et le chirurgien plastique. Ces dix dernières années, les chirurgiens ont bénéficié de grandes avancées qui ont transformé la prise en charge de ce problème; l'arsenal thérapeutique s'est considérablement étoffé et il rend possible la couverture de la quasi-totalité des pertes de substance quelque soient ses caractéristiques (taille, localisation, étiologie).

L'objectif du traitement est de protéger le contenu thoracique et d'assurer la fonction pariétale. [68-70]

Le défaut pariétal qui suit la tumorectomie est de surface variable. Les méthodes sont variables :

❖ La cicatrisation dirigée

La cicatrisation dirigée est la méthode la plus simple pour traiter une perte de substance superficielle. Il s'agit d'une méthode peu coûteuse, mais nécessitant un suivi régulier du patient, et donc sa coopération.

Il s'agit d'une méthode faisant appel uniquement à des pansements répétés, avec ou sans anesthésie.

Le but est d'obtenir un sous-sol bien vivant au niveau de cette perte de substance, appelé bourgeon de granulation, qui sera le support d'une repousse cutanée à partir des berges.

On distingue 2 phases successives : une phase de détersion, puis une phase de bourgeonnement.

❖ **Les greffes [38]**

La greffe est un fragment de tissu qui est complètement séparé de son site donneur pour être fixé à un site receveur destiné à le revasculariser spontanément.

En raison de la très forte antigénicité, seules les autogreffes ne sont pas rejetées.

○ **Grefe de peau mince et demi-épaisse**

Elles respectent la partie profonde du derme permettant une cicatrisation spontanée du prélèvement, d'autant plus longue que le prélèvement a été plus profond.

Les zones de prélèvement sont habituellement les membres mais peuvent intéresser aussi le reste du corps en particulier le cuir chevelu.

Les zones receveuses doivent être bien vascularisées, non hémorragiques, non suintantes, sans infection virulente. La greffe doit être parfaitement immobilisée et maintenue au contact du lit receveur par un pansement et un bourdonnet (laissé en place de 2 à 7 jours environ).

Plus une greffe est mince, plus elle prend facilement mais moins elle est esthétique (texture et couleur) et plus elle se rétracte.

Cette méthode est utilisée pour des zones receveuses de grande surface.

- **Les greffes de peau totale**

Elles emportent toute l'épaisseur de la peau, épiderme et derme, avec les annexes pilo-sébacées.

La zone donneuse incapable d'épidémisation à partir du sous-sol, doit être suturée.

Les avantages de la greffe de peau totale sont esthétiques avec des indications au niveau du visage.

La rétraction est moindre (utilisation au niveau de zones fonctionnelles). Ces greffes gardent une capacité de croissance utilisable chez l'enfant.

- **Les greffes en pastille**

Il s'agit de greffes de peau pleine de petite surface prélevées grâce à une pointe d'aiguille : de prise médiocre.

- **Les greffes fasciales autogéniques :**

Le muscle tenseur du fascia lata est le plus utilisé. [1]

- ❖ **Les lambeaux**

Contrairement aux greffes qui sont des structures tissulaires dont la survie est liée à la revascularisation spontanée par la zone receveuse, les lambeaux sont des structures tissulaires d'emblée vivantes.

Ces structures tissulaires conservent leur vascularisation par un pédicule. Ce pédicule est gardé définitivement ou temporairement en continuité avec la zone donneuse ou immédiatement anastomosé sur des pédicules proches de la zone receveuse.

On peut distinguer les lambeaux qui ne comportent pas de peau et ceux qui en comportent :

- Lambeau musculaire : muscle grand dorsal, muscle fascia lata, muscle grand droit.
- Lambeau aponévrotique,
- Lambeau épiploïque

❖ **Matériel prothétique LAHLOU[38]**

La pose de matériel prothétique doit respecter certains préalables.

- Une asepsie rigoureuse. Le changement de gant au moment de la pose de la plaque.
- Une hémostase soigneuse.
- Le drainage même non aspiratif chez les obèses ou lorsque le décollement a été laborieux est souhaitable.
- Eloigner d'au moins 3 mois la pose d'une plaque d'un épisode de sepsis.

M.C. Cormack [71] pose en 1999 les 3 principes fondamentaux de cette chirurgie : une résection large, une rigidité thoracique restaurée et une couverture par du tissu de bonne qualité.

Pour la grande majorité des équipes la stabilisation du thorax est indispensable, permettant une réduction de la longueur d'hospitalisation et améliorant l'hématose postopératoire [72,73]. De nombreux matériaux autologues et alloplastiques ont été utilisés dans un but stabilisateur avec des fortunes diverses. Plus récemment différents matériaux synthétiques ont été

proposés : le polytétrafluoroéthylène expansé à 2 mm (Gore-Tex® de W.L. Gore and Associates, Flagstaff, Arizona), le polypropylène (Prolene®, Ethicon Somerville NJ ou Marlex®) et le Mersilène® (polyéthylènetétraphalate). Deschamps et al. [74] ont montré l'efficacité équivalente de ces différents types de matériaux. Lardinois [75] utilisent avec succès un « sandwich » de méthylmétacrylate (polyméthyl-métacrylate de Striker Howmedica Osteonic, Mahwah, NJ) et de plaques Marlex®. [48]

Les prothèses sont soit :

- Emaillées ou non émaillées
- Résorbables (en 4 à 6 semaines) ou non résorbables.

Les plus utilisées sont :

- Plaque de Mersilène : (plaque de polyester) [1]. Le choix de la prothèse est dicté par ses qualités physiques de résistance et de plasticité, sa bonne tolérance biologique et la possibilité de sa colonisation par les tissus. Parmi les matériaux répondant à ces critères, le plus utilisé est le treillis de Mersilène. C'est un matériau léger, solide qui épouse bien les contours mais provoque une vive réaction inflammatoire des tissus mous.

- Plaque de Prolène : (monofilament de polypropylène MARLEX®), elle entraîne significativement moins de réaction à corps étranger que d'autres plaques comme la Surgipro®. Elle est également plus résistante à la contamination infectieuse. Elle est appropriée en cas de plaie propre avec tissu de recouvrement suffisant [1].

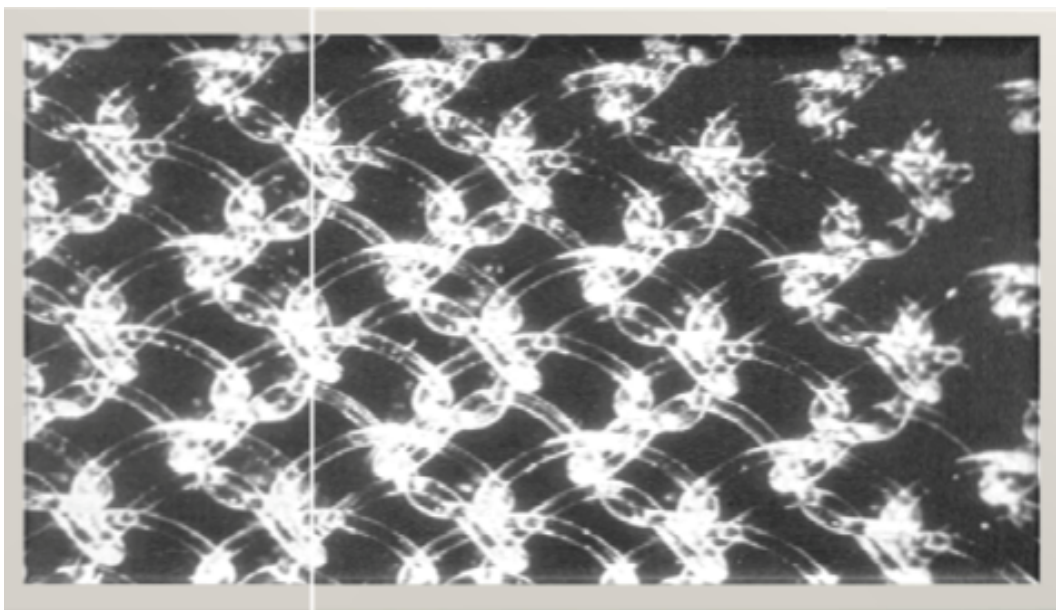


Fig. n°21 : filet de *Prolène®* [51].

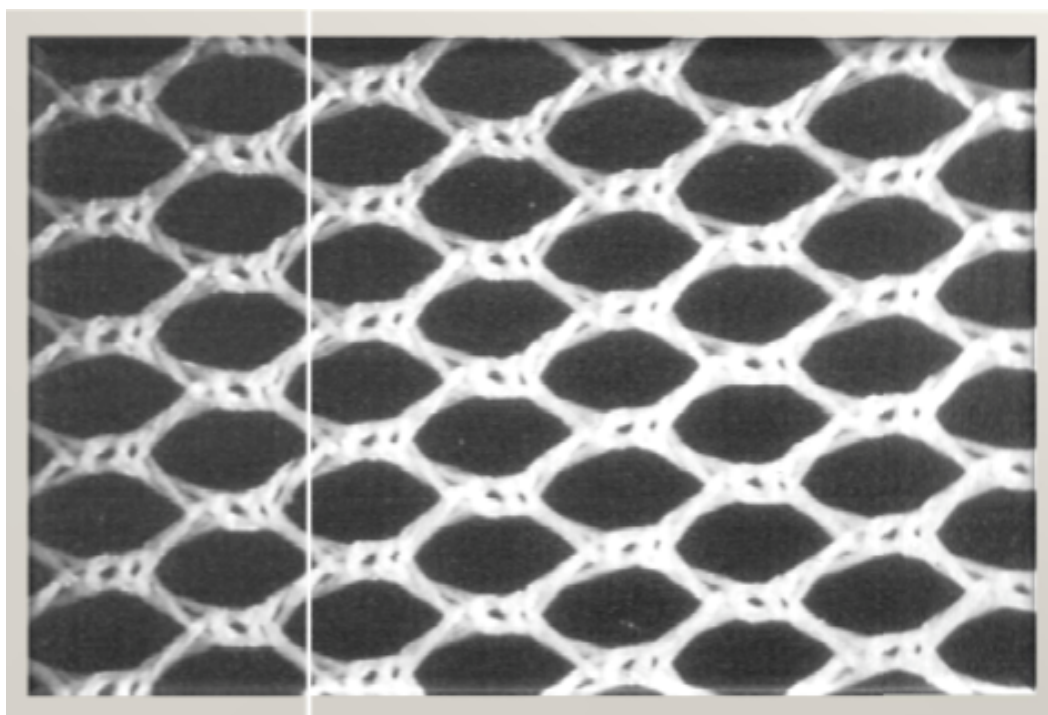


Fig. n°22 : filet de *Mersilène®* [51].

- Plaque PTFE (polytetrafluoroéthylène) EMFLON®, GORE-TEX®

Elle possède des propriétés particulières : résistante à des agressions chimiques de toutes sortes, soudable par la chaleur et les ultrasons, résistante à de fortes températures, c'est une plaque non émaillée qui adhère moins aux tissus voisins.



Fig.23 : Reconstruction du plan profond avant mise en place de la plaque de Marlex® et du lambeau de grand dorsal pédiculé (plaque de Gore-Tex® et agrafes métalliques en place)[76]

❖ **Autres :**

Une nouvelle génération de matériel de reconstruction est en pratique actuellement et consiste en une matrice de tissu humain acellulaire (Alloderm®) qui est entre la greffe allogénique et les prothèses qui donnent moins de complications : infections, déhiscence, hématome, récidence, rétraction de la plaie.

Associations [38]

Des associations de méthodes chirurgicales peuvent être envisagées :

- Lambeau épiploïque placé au-dessus d'une plaque de PTFE

Ce traitement chirurgical « idéal », avec une marge de sécurité, est loin d'être souvent réalisable. En effet :

Pour les TD de grande taille ou récidivantes, une exérèse large peut entraîner une importante perte de substance et donc une fermeture difficile posant alors le problème de reconstruction pariétale.

Le caractère mutilant de la résection chirurgicale et les défauts pariétaux constituent une difficulté pour le chirurgien. Plusieurs procédés sont utilisés [38].

En matière de défaut secondaire à une résection d'une tumeur desmoïde ; l'absence d'inflammation et d'infection pariétale sont des conditions favorables pour la reconstruction immédiate ; reste à choisir la méthode [48] :

Si le défaut est partiel, n'intéressant pas la paroi dans toute son épaisseur alors :

- < 3cm : suture simple, les prothèses sont idéales pour la localisation médiane.
- si le déficit intéresse le tissu musculaire ou aponévrotique on opte pour soit un matériel prothétique soit pour l'utilisation d'un tissu autologue ou des lambeaux locaux des muscles abdominaux ou distaux.

Si le défaut emporte toute l'épaisseur de la paroi avec une taille > 15cm, ceci rend l'usage de prothèse et de lambeaux limité, et dans ce cas des lambeaux musculaires avec une greffe cutanée sont indiqués.

Dans notre étude la reconstitution pariétale prothétique a été nécessaire dans 1 cas devant l'importance du défaut pariétal. La technique choisie était d'utiliser un matériel prothétique synthétique non résorbable.

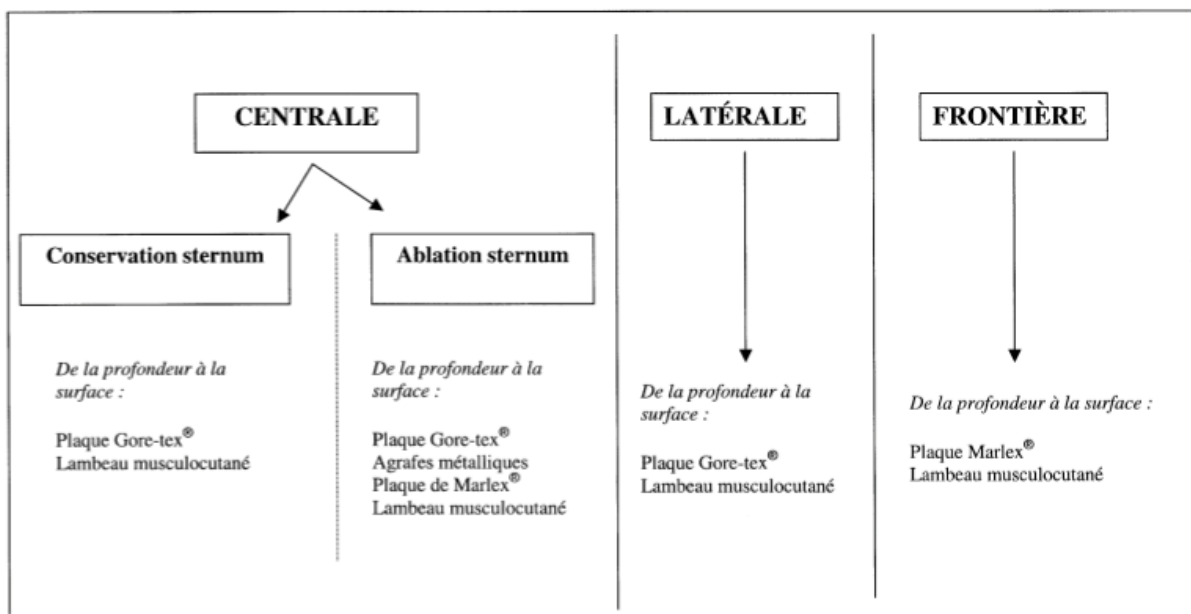


Fig. n°24 : Algorithme de reconstruction en fonction de la localisation de la perte de substance [76].

La chirurgie, constitue le traitement de base des TD, elle présente des limites qui tiennent à la fréquence des récives, et à l'impossibilité de réaliser dans tous les cas des exérèses complètes et non mutilantes. Ceci a conduit de nombreux auteurs à se tourner vers un abord non exclusivement chirurgical.

Nous pouvons tirer de ces données deux constatations :

Tout d'abord, bien que le risque de récurrence des TD soit élevé, celle-ci peut manquer même lorsque les limites d'exérèse sont en tissu tumoral. Il faut souligner le caractère capricieux du génie évolutif de cette affection ainsi que le caractère imparfait de nos connaissances dans ce domaine. En effet, on n'a pas encore isolé les facteurs prédictifs de récurrence.

D'autre part, l'existence de récurrences, même lorsque les limites d'exérèse sont en tissu sain. A cela, deux explications possibles : soit que l'extension peut passer inaperçue par nos techniques anatomopathologiques, soit que l'intervention chirurgicale représente un traumatisme qui va initier le développement d'une nouvelle TD.

8.2.2. Radiothérapie :

Le rôle de la radiothérapie dans le traitement des tumeurs desmoïdes devient de plus en plus clair. Les premières expériences étaient décevantes [20,44] mais des articles plus récents ont montré son utilité en cas de tumeurs résiduelles après chirurgie ou à marges envahies[30]en cas de récurrences tumorales[20], ou de tumeurs inopérables [44,77] , ou bien comme une alternative à une chirurgie mutilante ou invalidante [20]

La chirurgie reste le traitement de choix, l'association ou non à une radiothérapie dépend des marges de la résection chirurgicale, si elles sont saines le recours à un traitement adjuvant n'est pas recommandé, en cas de marges envahies une radiothérapie est nécessaire afin de diminuer le risque de récurrences.[23].

La dose totale recommandée est de 50 Gy, répartie en 1,8 à 2 Gy/fraction. Pour Ballo et al. ,cette dose permet de réduire considérablement le risque de récidives, pour une tumeur récidivante ou inopérable d'emblée, une dose de 56 Gy est plus efficace. Au-delà de 55 Gy, l'efficacité n'apparaît pas supérieure, tandis que, le risque de complication est augmenté sensiblement même si certains chercheurs recommandent des doses élevées > à 60Gy pour contrôler une situation grave [78] De nombreux auteurs : [23,39,79,80] rapportent une corrélation entre la dose reçue et le taux de récidive. En effet, ces études ont approuvé qu'une dose supérieure à 50 Gy permet un control local dépassant les 70%. Le tableau 5 résume les résultats de plusieurs études faisant l'unanimité sur le fait que la présence de marges de résection positives impliquerait un taux de récidive beaucoup plus considérable que si ces marges étaient négatives. La moyenne de rechute en cas de négativité des marges est de 13% tandis que la moyenne est de 52% en cas de marges positives. [18,23,30]

Tableau 5: Taux de récurrence locale en fonction de la marge de résection après la chirurgie des tumeurs desmoïdes . [23]

	Nombre	Récidives (%)	Report
Marges négatives	9	0%	Bataini <i>et al.</i> 1988 [22]
	22	5%	McKinnon <i>et al.</i> 1989 [81]
	47	15%	Posner <i>et al.</i> 1989 [82]
	13	15%	Pritchard <i>et al.</i> 1996 [68]
	22	12%	Goy <i>et al.</i> 1997 [83]
	23	22%	Spear <i>et al.</i> 1998 [80]
	Moyenne	13%	—
Marges positives	17	76%	Easter <i>et al.</i> 1989 [6]
	40	54%	Posner <i>et al.</i> 1989 [82]
	7	43%	McKinnon <i>et al.</i> 1989 [81]
	18	22%	Miralbell <i>et al.</i> 1990 [84]
	19	47%	Pritchard <i>et al.</i> 1996 [68]
	24	68%	Goy <i>et al.</i> 1997 [83]
	12	42%	Spear <i>et al.</i> 1998 [80]
	Moyenne	52%	—

Le tableau 6 résume les résultats après association à une radiothérapie, en effet, ce traitement adjuvant a permis de réduire la récurrence jusqu'à 7% en cas de marges négatives et à 26% en cas de marges envahies.

Tableau 6: Taux de récurrence locale en fonction de la marge de résection après une chirurgie et une radiothérapie pour les tumeurs desmoïdes [23]

	Nombre	Dose (Gy)	Récidives (%)	Report
Marges négatives	8	40-60	0%	Karakousis et al. 1993 [85]
	11	32-64	0%	Spear et al. 1998 [80]
	6	50-60	13%	Present series
	15	50-60	7%	—
	Moyenne			
Marges positives	6	50-55	33%	Leibel et al. 1983 [86]
	9	40-60	11%	Keus et al. 1986 [79]
	8	10-61	38%	Stockdale et al. 1988 [87]
	14	35-70	21%	McCollough et al. 1991 [88]
	14*	50-60	7%	Plukker et al. 1994 [89]
	26*	Médian : 50	46%	Catton et al. 1995 [90]
	29	Médian : 55	21%	Kamath et al. 1996 [91]
	10	50-70	22%	Goy et al. 1997 [83]
	11	50-60	22%	Spear et al. 1998 [80]
	37	46-66	27%	Present series
	Moyenne		26%	—

* Close or positives margins

Cependant, l'utilisation de la radiothérapie dans le traitement des tumeurs desmoïdes doit être discutée en connaissance des effets secondaires potentiellement graves comme le risque de dégénérescence sarcomateuse et de développement de tumeurs malignes secondaires.

8.2.3. Moyens médicaux :

Le traitement médical des tumeurs desmoïdes de la paroi thoracique est préconisé, en cas de tumeurs inopérables, en cas de récurrences après de multiples exérèses chirurgicales et enfin en cas de contre-indications ou d'échec de la radiothérapie.

Le traitement médical repose sur l'hormonothérapie et les AINS permettant une stabilisation voire plus rarement une régression de la taille de la tumeur. [92,93] Des cures de chimiothérapie ou encore une radiothérapie externe peuvent être proposées dans les formes agressives, résistantes au traitement médical ou jugées inextirpables comme traitement palliatif ou néoadjuvant

A. 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.

De nombreux produits ont été essayés, notamment les anti-œstrogènes de type Tamoxifène ou Torémifène, les agonistes de GNRH, les progestatifs tels que l'acétate de medroxyprogesterone et le testolactone [1,18]. Ces produits sont utilisés seuls ou en association, la réponse globale est de 52% [94]

❖ Antioestrogènes :

Les antioestrogènes ont d'abord été étudiés en raison de l'hormonodépendance des TD. En réalité, ce type de traitement a montré son efficacité expérimentale et clinique, que la tumeur présente des récepteurs aux

oestrogènes ou non. Hormis le blocage cellulaire par liaison à ces récepteurs, les antioestrogènes présentent en effet 2 autres mécanismes d'action : inhibition de la croissance des fibroblastes par stimulation du TGF β (*Transforming Growth Factor β*) et, à l'instar des AINS, inhibition de la synthèse des prostaglandines. La molécule la plus largement utilisée est le tamoxifène, habituellement aux mêmes posologies que dans le cancer du sein (20-40 mg/j), mais le Torémifène a également été décrit. Une réponse peut être obtenue après 2 semaines à 6 mois de traitement, mais, là encore, il est recommandé d'attendre 2 ans pour évaluer l'efficacité du traitement. Le taux de réponse (complète ou partielle) varie de 19 à 52 % selon les études [61,95].

En effet, plusieurs auteurs montraient l'efficacité du Tamoxifène®, seul ou associé à des anti-inflammatoires non stéroïdiens ainsi que des progestatifs et des analogues LH-RH. Cependant, les observations étaient isolées et il est difficile d'en tirer des conclusions définitives [12].

Les plus grandes séries examinant le bénéfice clinique du tamoxifène par Brooks et al. inclus 20 patients avec des tumeurs desmoïdes et un bénéfice clinique démontré chez 65% des patients qui vont de la stabilisation de la maladie à la résolution complète [96,97]

En cas d'échec du traitement par le Tamoxifène® d'autres traitements hormonaux type analogue LH-RH (Goséréline acétate), ou progestatif (medroxyprogestérone acétate) ont été parfois utilisés avec succès [28].

Le Tamoxifène utilisé avec une dose de 20 à 80 mg/j donne une réponse partielle ou du moins une stabilisation de la maladie. Quand il a été utilisé à la dose de 20 à 25 mg/j et il a permis d'obtenir des remissions complètes après un délai de 2 à 12 mois [38].

Il a été signalé dans une étude randomisée ancienne que les fortes doses de Tamoxifène (120 à 200mg/j) combinée au Sulindac à 300mg/j peuvent être plus efficaces (réponse positive dans 52% des cas) [98]

Mais récemment il a été démontré que le Tamoxifène administré en monothérapie a donné un taux de réponse globale de 58% tandis qu'en cas d'association avec un AINS (Sulindac ou célécoxib) le taux de réponse est de 35% [99]

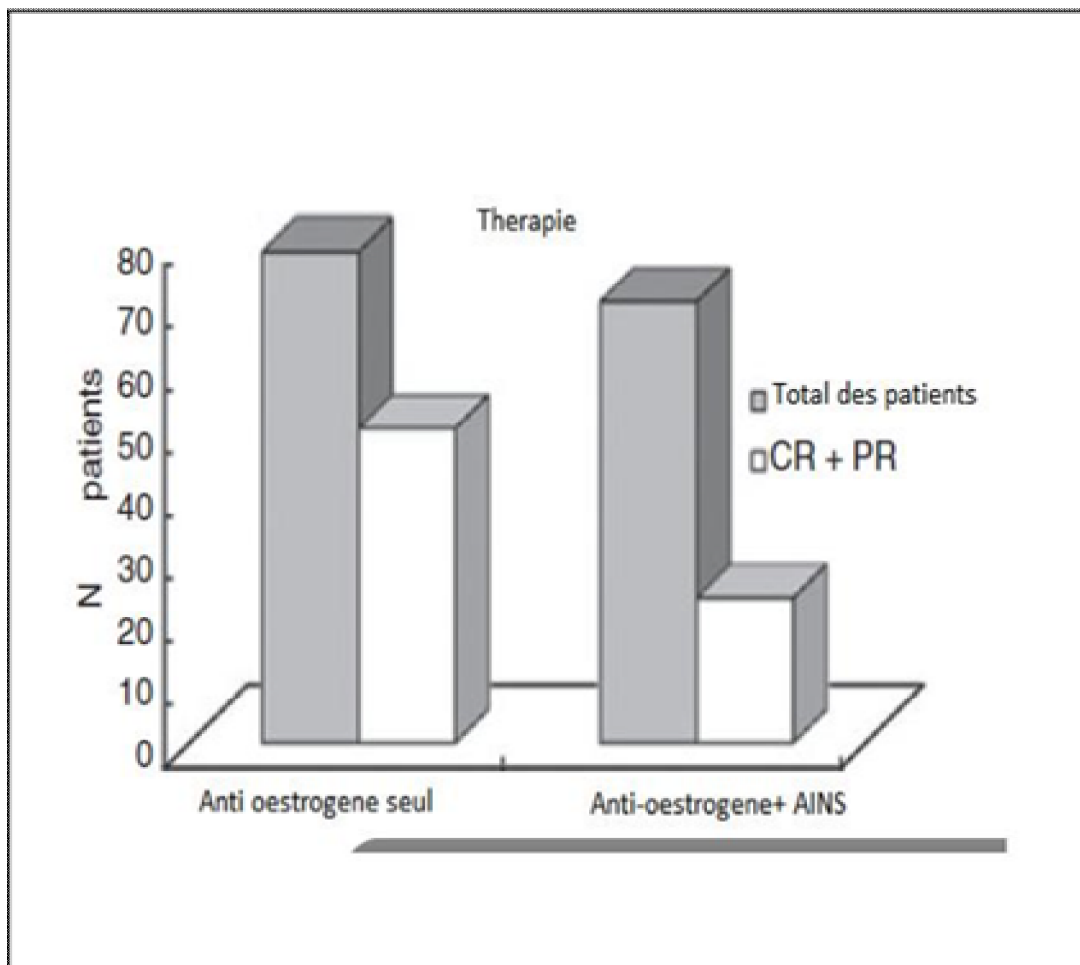


Fig. n°25 : comparaison des taux de réponse entre l'anti œstrogène seul ou associé à un AINS [99].

CR : réponse complète ; PR : réponse partielle.

L'hormonothérapie a été utilisée dans des tumeurs dont l'exérèse était incomplète, en cas d'inextirpabilité ou de récurrence locorégionale chez les femmes jeunes mais actuellement elle n'a aucune indication démontrée en adjuvant d'un traitement loco-régional [1]. En effet, ce traitement est bien supporté et beaucoup moins agressif que la radiothérapie ou la chimiothérapie. Le Tamoxifène dans ce cas est utilisé à la dose de 20 à 25 mg/j et il a permis d'obtenir des remissions complètes après un délai de 2 à 12 mois [38].

❖ **Toremifène :**

Brooks et ses collègues ont traité une série de patients faite de 20 atteints de fibromatose agressive avec du Torémifène à une dose moyenne de 200mg/j, ils ont conclu que le taux de réponse globale est de 50% lorsque le Torémifène a été utilisé comme traitement de 1ère ligne, contre 33% quand il a été utilisé en 2ème ligne [98,100]

Plus récemment le Torémifène a été proposé comme une thérapie de 1ère ligne au lieu du Tamoxifène ou en 2ème ligne en cas de résistance à ce dernier [99].

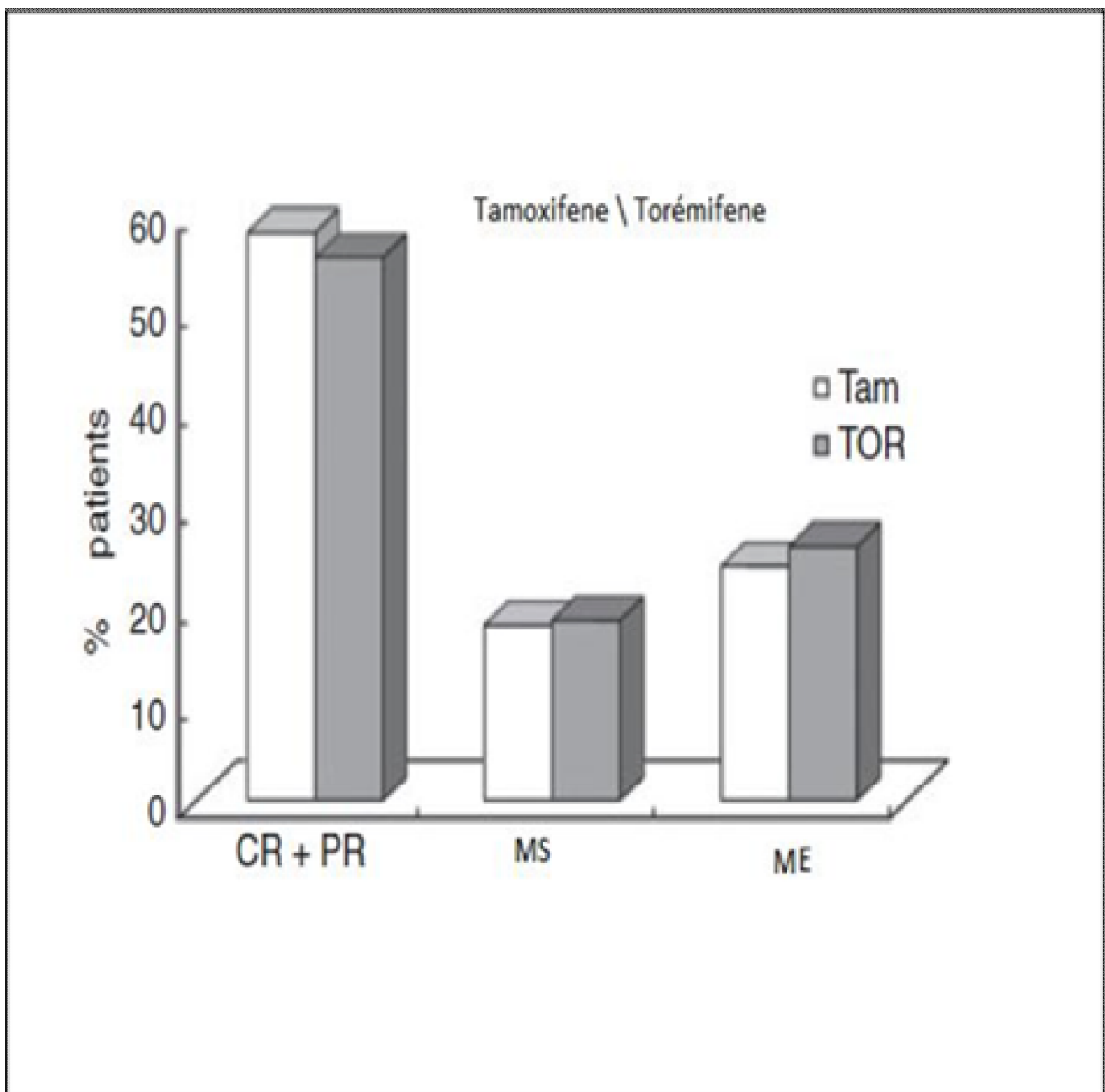


Fig. n°26 : comparaison des résultats du Tamoxifène seul

avec celles du Torémifène seul [99].

CR : réponse complète ; PR : réponse partielle ;

MS : maladie stable ; ME : maladie évolutive

LE TESTOLACTONE :

Agit en inhibant de manière irréversible l'aromatase par l'intermédiaire de l'inhibition de la synthèse de l'AMP cyclique qui est connu nécessaire pour la prolifération et la croissance des fibroblastes [100].

La plus grande étude rapportée sur l'activité du testolactone sur les TD ; est celle de Waddell et kirsch ; portant sur une série de 17 patients, administré en monothérapie à 750mg/j a donné une réponse globale de 40% tandis que sa combinaison avec un AINS a donné un taux de 70%. [98,100]

Les résultats de la thérapie anti œstrogène sont aussi incertains ; du fait que les résultats positifs ont tendance à être publiés plus facilement que les négatifs, ce qui conduit à une surestimation de l'efficacité de cette thérapie. [99]

Dans aucun cas de notre série on a eu recours à l'hormonothérapie.

B. Chimiothérapie :

Les TD évoluent lentement, ce qui suppose une faible chimiosensibilité [1,23]. Celle-ci a néanmoins été testée dans les situations de rechutes inopérables avec certains résultats significatifs [1]. Les produits les plus intéressants sont la doxorubicine®, la dacarbazine et éventuellement le cisplatine® et ses dérivés. [2]

Une chimiothérapie adjuvante à base de MTX, vinblastine, doxorubicine est parfois indiquée mais pour un taux de réponse de seulement 16%.

La littérature fait appel à l'utilisation de la chimiothérapie douce associant de manière hebdomadaire la vinblastine à la MTX .Elle a permis chez l'enfant après un traitement de longue durée , des régressions et de stabilisation dans plus que la moitié des cas. [1,101] La chimiothérapie à base d'anthracycline associée à d'autres produits a été testée. Les séries étudiées sont limitées mais plusieurs observations témoignent de son efficacité dans certaines situations. Il s'agit parfois d'une franche régression, d'appariation souvent tardive, ou d'une stabilisation de longue durée. [1]

Il n'y a pas eu d'essais mono-bras utilisant un seul agent cytolytique en monothérapie dans la littérature, plusieurs combinaisons sont actifs avec la doxorubicine tels la dacarbazine, l'infosamide et la MTX. [98]

Costantinidon et al. ont rapporté une activité significative de la doxorubicine appliquée à 12 patients à la dose de 50mg /m²/ toutes les 4 semaines, avec 33% de réponse partielle (RP) chez 4 patients et 58% de stabilisation chez 7 autres. [88]

Camargo et al. ont recueilli dans une étude rétrospective récente, des données sur 15 patients pour évaluer l'usage de l'anthracycline. Ce dernier semble être efficace ; 13/35 patients (37%) ont eu une RP et 18/35 (51%) ont eu une stabilisation de la maladie. [98]

Les régimes contenant l'anthracycline semblent être associés à un taux de réponse plus élevé mais aussi à une toxicité plus marquée. [102]

Dans le cas des TD associées à la PAF non adaptées ni à la chirurgie ni à la radiothérapie, l'efficacité d'un protocole chimiothérapeutique impliquant la doxorubicine et la dacarbazine est prouvée. Le protocole utilisé est: (doxorubicine 20mg/m²/j + dacarbazine 150mg/m²/j pendant 4 jours en IV tous les 28jours avec un total de 4 à 5 cycles). Le résultat était une survie sans rechute .Ce schéma est préconisé comme un moyen efficace et sur pour les TD + PAF et doit être envisagé en tant que chimiothérapie de 1ère ligne. [103]

Devant la toxicité de la doxorubicine ; comme le prouve Garvary et al. qui ont rapporté 4 décès secondaires à une péritonite suite à la nécrose et la perforation tumorale [104], L'association de la MTX à la vinablastine administrée sur une base hebdomadaire, a été proposée comme une alternative moins toxique, et récemment la doxorubicine liposomale pygelée (PLD) est rapportée comme un potentiel alternatif à la doxorubicine. [98,102]

La chimiothérapie généralement administrée à de faibles doses pendant une période prolongée a démontré des résultats encourageants, mais la durée du traitement est limitée par la toxicité cumulative. [98]

Pilz et al. recommandent que la chimiothérapie ne doit pas être interrompue avant la 20^{ème} semaine, tandis que Skapec suggère que le traitement doit être poursuivi pendant de longues périodes de 12 à 18 mois même en absence de preuve radiologique de réponse. [100]

Le pronostic relativement favorable des TD, semble décourager les auteurs à tester de façon adéquate la chimiothérapie comme alternative à un traitement radical. [68] D'autres voient, dans les effets secondaires de la chimiothérapie (toxicité hématologique avec les alkylants et surtout la cardiotoxicité des anthracyclines, fréquemment d'évolution fatale), des raisons suffisantes pour l'écarter des possibilités thérapeutiques. [51]

C. L'inhibiteur de la tyrosine kinase :

L'inhibiteur de la tyrosine kinase a été initialement utilisé pour certaines tumeurs qui surexpriment le gène KIT qui code pour la tyrosine kinase, comme les sarcomes digestifs, tel l'imatinib méylate (Glivec®). Or il semble que 20 à 30% des tumeurs desmoïdes expriment en immunohistochimie le C-kit ou CD117. [18]

L'imatinib est une autre forme de thérapie systémique non cytotoxique pour laquelle des données de plus en plus étayent son utilisation chez les patients atteints de tumeurs desmoïdes. Il semble utile dans la stabilisation de la maladie avec un taux sans progression de 1 et 2 ans de 66 et 55% respectivement, tandis que la régression objective partielle ou complète est beaucoup plus faible et varie de 6 à 9%. [105,106]

Elle peut être proposée dans le cadre de protocoles de recherche, dans les formes récidivantes ou réfractaires. Une récente étude de phase II française portant sur 41 patients a évalué l'effet d'un traitement par Imatinib à la dose de 400 mg/j pendant 1 an. Une réponse objective était obtenue dans 7 % des cas (dont 2 % de réponse complète), et la SSP à 2 ans était de 95 % (*Dufresne*). En cas de traitement par sorafénib, il y avait à 6 mois 25 % de réponse partielle et 70 % de stabilité . [61]

Afin de déterminer l'efficacité clinique de l'Imatinib chez les patients atteints de fibromatose agressive avancée, lourdement pré traités avec des différentes approches thérapeutiques, et pour identifier la base moléculaire de la réponse ou de la non réponse ; Heinrich et al. ont traité 18 patients par 800mg/j d'Imatinib, 3/19 ont eu une (RP) dont 1 avait une réponse objective qui a duré > 3ans, 4/19 ont eu une stabilisation qui a duré plus d'un an. [98]

Certains auteurs ont montré l'intérêt de l'utilisation de cette molécule à la dose de 800mg/j avec des résultats intéressants aussi bien cliniques que biologiques : 15,7% de (RP), 36,8% de stabilisation à plus d'un an. [18]

La FDA (Agence américaine des produits alimentaires et médicamenteux) a émis en 2004 un avis de santé publique qui recommande l'Imatinib et les COX2 inhibiteurs comme une option de traitement des TD

récurrentes [98]. 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 particulières.[92]

L'Imatinib a été utilisée dans un seul cas de notre série. (n° 7)

D. Autres traitements :

Des effets sporadiques et le plus souvent transitoires ont été rapportés avec divers traitements tels que:

❖ Anti-inflammatoires non stéroïdiens :

Les molécules classiquement utilisées sont le sulindac (300 à 450 mg/j) et l'indométacine (75 à 150 mg/j), dont l'efficacité a été démontrée in vitro sur des cellules issues de TD. Leurs mécanismes d'action sont multiples : diminution de la croissance tumorale par inhibition de la synthèse des prostaglandines et de l'activité de l'ornithine décarboxylase, et diminution de la concentration intracellulaire tumorale en AMPc (adénosine monophosphate cyclique) entraînant l'arrêt du cycle cellulaire [11]. Les AINS sont associés à un taux de réponse (partielle ou complète) de 37 à 57 %. Ce taux chute à 29 % dans le groupe des PAF [95]. La réponse est rarement obtenue avant 8 à 24 mois, si bien qu'il faut attendre 2 ans avant de juger de l'efficacité du traitement. [11]

❖ LES ANTIMITOTIQUES :

La colchicine : agissant par modification des fonctions sécrétoires cellulaires en endommageant leurs microtubules. D'une façon hypothétique, l'administration de ce traitement aux patients ayant des TD pourrait altérer la formation de collagène. Cette altération peut aller jusqu'à une régression du volume de la TD cliniquement avec à la microscopie électronique une diminution de la taille des myofibroblastes. Elle a été utilisée avec succès par Dominguez et al. dans 3 cas de TD. [2]

❖ L'IMMUNOTHERAPIE :

L'interféron a un effet antiprolifératif sur les fibroblastes humains dont il inhibe la synthèse de collagène indirectement par stimulation de la collagénase. Plusieurs observations ont mis en évidence une efficacité prolongée de l'interféron α dans les TD, après échec des AINS et des antiestrogènes. À ce jour, ce traitement reste toutefois réservé aux protocoles de recherche [61].

Quel que soit l'INF, il peut être utilisé comme une alternative non cytotoxique aux patients chez qui la thérapie endocrinienne échoue [100].

❖ LES MODULATEURS DE L'AMP c :

Agissant par inhibition de l'AMP-c phosphodiesterase comme la théophiline, le chlorothiazide, l'acide ascorbique et le testolactone.

❖ LA RADIO FREQUENCE :

Tszkhan et al. ont traité 47 patients avec des TD récurrentes par radiofréquence et le suivi pendant 28 mois n'a montré aucune récurrence. Il a été démontré que le chauffage à 47°C pendant 30 min provoque une nécrose thermique du tissu concerné et le diamètre détruit de la masse en question dépend de la force du courant, de la durée du traitement ainsi que du flux sanguin local.[107]

L'ablation par radio fréquence doit être guidée par l'IRM car le guidage scannographique donne une mauvaise définition des marges de la tumeur du fait que cette dernière est isodense au muscle et elle n'est pas clairement identifiée comme par l'IRM. [107]

Les complications observées par cette méthode est la cellulite et la nécrose tissulaire. [107] Les résultats de ces différents traitements médicaux restent cependant anecdotiques.

8.2.4. Les Nouvelles Therapies :

➤ LA THERAPIE GENIQUE:

Elle implique l'administration des matériaux génétiques des cellules humaines à des fins thérapeutiques. Cependant, en tant que vecteurs de délivrance des gènes, elle est susceptible de fournir un autre moyen utile de la thérapie à l'avenir, étant donné que les tumeurs peuvent être ciblées au niveau moléculaire.

Un document a été récemment publié à la recherche de la faisabilité de réintroduction du gène APC humain dans les fibroblastes in vitro, en utilisant des liposomes comme vecteurs.

Il a été montré que le gène puisse être réintroduit avec succès dans les fibroblastes en culture cellulaire, et dans le péritoine de la souris lorsque le produit a été administré par voie intra-péritonéale. Cependant, cela fait, au moins en principe que la thérapie génique représente un potentiel futur traitement pour les TD. [45]

➤ LA VIROTHERAPIE :

La voie de signalisation de la bêta- caténine est considérée comme l'anomalie moléculaire clé dans les TD sporadique et les stratégies ciblant cette voie devraient apporter un bénéfice thérapeutique chez les patients atteints de cette maladie. Dans ce contexte un adénovirus oncolytique à réplication sélective dans les cellules tumorales, dans lesquelles la voie de

signalisation est activée, représente un nouvel agent thérapeutique. L'injection de l'adénovirus dans les tumeurs desmoïdes sous guidage radiologique pourrait être envisagée. Les données actuelles montrent clairement que certaines cellules des TD permettent la réplication et elles sont sensibles à l'action de l'adénovirus.

Une des particularités des TD est leur abondance en matrice extracellulaire, qui pourrait empêcher la diffusion du virus dans la masse tumorale, d'où la nécessité d'un pré traitement ou une co-administration avec le virus oncolytique d'enzymes capables de dissocier de cette matrice. [108]

➤ **L' HYDROXY UREE :**

L'implication de l'hydroxyuréé dans le traitement des TD fait l'objet d'une étude qui a été débutée en 2009 à l'hôpital d'enfants de Philadelphie est en cours d'évaluation.

Le but de cette étude était d'étudier l'efficacité et l'innocuité de l'utilisation de l'hydroxyurée comme un nouveau traitement pour les TD non résécables, qui ont eu une résection primaire incomplète, ou qui ont récidivé après un autre traitement. Les patients ont reçu de l'hydroxyurée orale à une dose initiale de 20 mg / kg par jour.

L'objectif de l'analyse sera de déterminer l'efficacité de l'hydroxyurée comme une modalité de traitement pour les tumeurs desmoïdes

Balomuth et Worner ont noté dans leur série faite de 25 patients, 4 réponses complètes et 7 stabilisations. Meazza et Coll ont mis en évidence une réponse objective après 3 mois de traitement par l'hydroxyurée et qui demeure encore, actuellement à 4 mois de suivi. [38]

D'autres études sont nécessaires pour établir le rôle de l'hydroxyurée dans le traitement des TD tenant compte ses effets leucémigènes.

➤ **LE NEFOPAM :**

C'est un médicament analgésique à action centrale mais non opioïde de la classe chimique de benzoxazocine qui a été développé dans les années 1970. Le néfopam a été identifié comme un agent qui est capable d'inhiber la prolifération des cellules en culture et d'inhiber la β -caténine à 50% et il baisse le volume tumoral à 33%. La β -caténine comme cible du néfopam dans les cellules mésenchymateuses in vitro et in vivo, pourrait être une thérapie efficace pour les processus tumoraux entraînés par la voie Wnt. [27]

➤ **L' ABLATION THERMIQUE PER CUTANEE :**

○ **La cryothérapie :**

La cryothérapie ou cryoablation consiste à détruire les cellules tumorales par le froid en introduisant par voie cutanée une sonde de cryothérapie au sein de la tumeur.

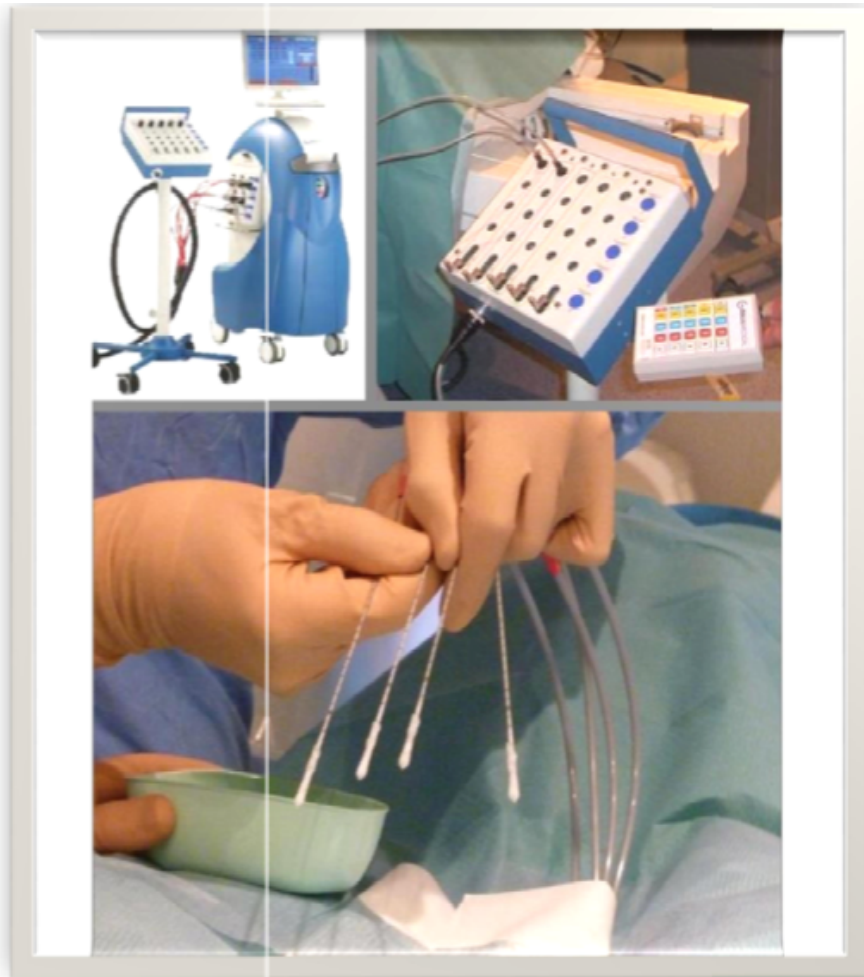


Fig. n° 27 : appareil de cryothérapie avec les cryosonde. [104]

En effet, en raison de sa nature peu invasive, du respect des structures collagéniques et du contrôle en temps réel de la zone d'ablation par visualisation de la glace, la cryoablation semble entraîner moins de dommages aux tissus environnants en comparaison à la chirurgie, notamment au niveau du plan cutané ou des structures nerveuses.

Le risque de complications est réduit s'explique en partie par une planification et un suivi facile par l'échographie, la TDM ou IRM. En outre, la cryoablation percutanée peut être réalisée sous anesthésie locale ou générale. [109]

Initialement, la cryothérapie des parties molles a été proposée par Tuncali et al. pour la prise en charge de(s) métastase(s) osseuse(s) et/ou des tissus mous. [109]

La Cryothérapie a montré son efficacité pour les TD extra abdominales.

Mais comme elle possède des avantages par rapport à la chirurgie, elle présente deux inconvénients majeurs ; l'impossibilité d'évaluer les marges et le coût élevé (1000 euros : cryosonde et gaz). [110]

8.3 Les INDICATIONS :

Le choix thérapeutique doit reposer sur une bonne connaissance de l'évolution et du pronostic de ces tumeurs. En effet, si les TD ne présentent pas de potentiel métastatique, leur potentiel de récurrence est élevé. Auquel cas, un traitement curatif des récurrences est toujours possible. Les traitements mutilants souvent proposés, n'ont pas montré leur supériorité en matière de récurrence. Ces constatations conduisent à adopter comme objectif raisonnable celui d'un traitement avec un minimum de séquelles.

8.3.1 Traitement des TD primitives :

La majorité des auteurs s'accorde sur la nécessité d'une chirurgie d'exérèse large de première intention. Si celle-ci n'est pas réalisable, une chirurgie limitée ou de réduction tumorale est préconisée.

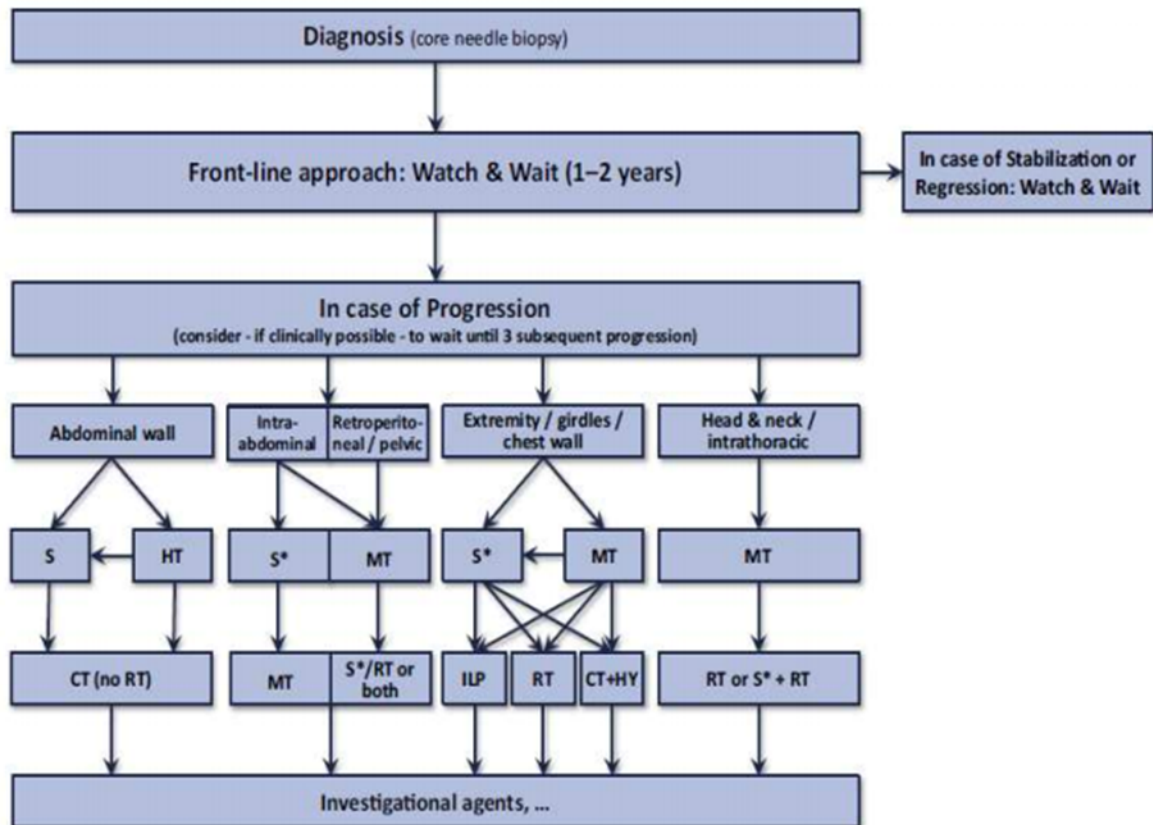
!

Elle permet de conserver des éléments fonctionnels indispensables mais expose aux récurrences et par conséquent aux interventions multiples. Dans ce dernier cas de figure, l'irradiation complémentaire systématique n'est pas retenue par tous les auteurs. Pour d'autres ; elle est utile en cas de résidu tumoral important [68] afin de prévenir les récurrences, ou comme modalité unique lorsque la résection chirurgicale n'est pas réalisable. [78] La radiothérapie seule, à raison de 55 à 60 Gy, semble être l'alternative si la tumorectomie est impossible, refusée ou source de mutilations trop importantes [12,23].

En cas de TD avec PAF, le traitement de 1^{ère} intention est médical (hormonothérapie, AINS..), le traitement chirurgical est réservé aux formes symptomatiques ou aux formes compliquées. Les auteurs recommandent le Tamoxifène à haute dose avec le Sulindac comme traitement principal. [111]

D'autres comme Gega recommandent la chimiothérapie impliquant la doxorubicine et la dacarbazine suivie de meloxicam en 1^{ère} intention [23].

Les recommandations actuelles de la société savante européenne [112] propose des algorithmes de prise en charge des tumeurs desmoïdes (toutes localisations confondues) où elle commence par des approches plus prudentes avant d'opter pour des traitements qui occasionneraient une morbidité à long terme. Se basant en premier lieu sur une surveillance clinique attentive de 2 mois.



HT, hormonal therapy ; S, surgery ; S* , surgery is an option if morbidity is limited ; MT, medical therapy ; RT, Radiotherapy ; CT, chemotherapy ; ILP, isolated limb perfusion ; HY : hyperthermia.

Figure 24 : Algorithme du traitement des tumeurs desmoïdes selon European Organisation for Research and Treatment of Cancer (EORTC) Soft Tissue and Bone Sarcoma Group (STBSG) [112]

8.3.2 Traitement des récidives :

Les récidives seront traitées par une exérèse large itérative dans la limite du possible, sinon par radiothérapie. D'autres auteurs préfèrent une radiothérapie ou une hormonothérapie seule, d'emblée. [28,88]

Les récidives multiples, résistantes aux différentes modalités thérapeutiques et gênantes pour le patient, peuvent faire discuter un traitement radical, voire mutilant . Dans les formes non ou peu symptomatiques, la surveillance périodique peut représenter le seul « traitement » de certaines TD, comme le préconisaient Pritchard et al. [68]

Certains auteurs voient que la 1^{ère} étape logique du traitement devrait inclure un AINS tels que le Sulindac ou l'indométacine, si cette thérapie échoue, et à condition que la croissance tumorale n'est pas rapide, la seconde étape devrait être avec le Tamoxifène .Si malgré cela la TD continue à progresser, la chimiothérapie cytotoxique doit commencer par la MTX et Vinblastine .La durée du traitement doit être basée sur la tolérance et le bénéfice clinique. [100]

Une étude faite par Sébastien et al portant sur 426 patients, et dans le cadre de la politique de 'Wait & See', près de 20% ont spontanément régressé, 60% avaient une stabilisation de la maladie et seulement 20% ont eu une progression tumorale. [113]

La plupart des TD ont un comportement d'auto- limitation, même dans les cas récurrents, une stratégie prudente d'observer le cours naturel de ces tumeurs évite les interventions invasives et fournit des résultats satisfaisants, semble être la solution de 1^{ère} intention .

9. Evolution pronostic :

Malgré son apparence histologique indolente, la TD se caractérise par la survenue habituelle de récurrences locales après traitement. Des formes focales ont été décrites mais restent exceptionnelles. La régression spontanée de la TD a été observée dans des cas sporadiques. La transformation sarcomateuse de la TD, rapportée par quelques auteurs est très discutable. [107]

Dans la majorité des cas, l'évolution de la TD est très lente, et il s'écoule souvent plusieurs années entre l'apparition de la tumeur et la première consultation. Par son pouvoir destructif et infiltrant, la tumeur s'étend le long des cloisons fibreuses en largeur et en hauteur. Le volume peut devenir très important, parfois gênant, alors que l'état général est conservé.

Une stabilisation voire une régression spontanée des TD, bien particulièrement chez les femmes en ménopause, a été rarement rapportée (moins de 1% des cas). [12,94]

De nombreuses observations ont montré que spontanément 50% des TD n'ont pas évolué. Si bien qu'il est de plus en plus recommandé de déterminer avant tout l'évolution de la tumeur par une période d'observation. Les progressions de la maladie sont surtout observées dans les deux premières années et sont rares au-delà de 5 ans. [114]

Les évolutions fatales demeurent exceptionnelles. Il s'agit habituellement des formes cervico-céphaliques étendues aux structures vitales comme la trachée, les gros vaisseaux ou la base du crâne et les formes thoraciques par extension médiastinale ; il s'agit toujours de cas pédiatriques. [12]

La dissémination métastatique à partir des TD a été décrite par certains auteurs comme Dishino. [101]

Pour la plupart des auteurs l'observation de métastases pulmonaires au cours de l'évolution d'une TD doit reconsidérer le diagnostic initial comme un fibrosarcome de bas grade de malignité. [12]

La transformation spontanée en fibrosarcome, décrite par certains auteurs [12], n'est pas admise par tous. En fait, il faut, soit admettre que cette transformation est possible et, dans ce cas, elle est très exceptionnelle [38], soit que cette transformation doit amener, elle aussi, à rediscuter le diagnostic initial de la TD.

Evolution après traitement :

1- La rémission ou le control local :

Les différents moyens thérapeutiques des tumeurs desmoïdes et surtout la chirurgie permettent d'obtenir un taux de rémission jusqu'à 84% à 5 ans mais les récurrences sont toujours possibles. [21,30]

2- la récurrence locale :

Les récurrences constituent la caractéristique primordiale des tumeurs desmoïdes. Leur fréquence varie selon les auteurs de 40 à 75% [5,32]. Les récurrences sont habituellement précoces, dans les 3 ans qui suivent l'exérèse, mais 8% surviennent entre 3 et 7 ans et ont le même aspect histologique que la tumeur initiale et restent habituellement accessibles au traitement. [115]

L'exérèse chirurgicale large permet d'obtenir 30 à 50% de guérison, mais les récurrences sont toujours possibles même après une dizaine d'années [61].

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.

Cependant, les récurrences peuvent être observées même après exérèse radicale. Taux de récurrence global varie de 20% à 75%. [61]

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.

Ces taux élevés de récurrence reflètent le rythme de croissance infiltrante 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 maladie multicentrique qui n'était pas cliniquement apparente au diagnostic initial. [116]

Comme a été mentionné, il est évident que la récurrence pourrait être causée par le traumatisme chirurgical lui-même. [116]

Dans notre série le taux de récurrence été de 23% (3/13) des cas, soit 1 cas après chirurgie seule et 2 cas après chirurgie puis radiothérapie.

Auteur	Nbr	Localisation extra-abdominale (Récidives)	Traitement (Récidives)	
			Chirurgie seule	Chirurgie + Radiothérapie
Reitamo et al.	80	33 (15)	74 (17)	6 (3)
Khorsand et al. [35]	19	11 (5)	13(7)	3(0)
Ballo et al.	13	9 (NP)	0(0)	13(2)
Notre série	13	13(4)	10 (1)	2(2)

Tableau 7 : Résumé des résultats de quatre études comparées aux nôtres concernant la fréquence des récidives le type du traitement

Plusieurs facteurs influencent la récurrence :

-la qualité des marges d'exérèse : une étude rétrospective de 189 cas a révélé que la qualité des marges était l'élément le plus déterminant dans le risque de récurrence et elle a recommandé d'essayer d'avoir une marge saine de 1 à 5 cm [39], ceci dit, des marges d'exérèse saines ne protègent pas contre la récurrence mais permettent un intervalle libre plus prolongé [9]. De même des marges envahies ne condamnent pas les patients à la récurrence [39]. Ainsi, le risque de rechute est de 27% en cas de résection R0 et de 54% en cas de résection R1/R2. [1,18]

-L'âge : le taux de récurrences est plus élevé chez les patients âgés entre 18 et 30 ans. [20,32]

-La topographie : pour des raisons d'accessibilité chirurgicale, certaines localisations semblent être exposées à un taux de récurrences plus élevé.

-La forme clinique : les tumeurs desmoïdes associées à une PAF s'accompagnent d'un taux de récurrences plus élevé que dans le cas de tumeurs desmoïdes sporadiques.

-L'état gestationnel : une grossesse peut favoriser l'apparition d'une récurrence.[1]

-La survenue d'une première récurrence est un facteur de mauvais pronostic laissant présager la survenue de récurrences multiples par la suite.

-Les anomalies génétiques : les tumeurs desmoïdes associées à une trisomie 8 sont considérées comme des tumeurs à haut risque de récurrence. [41,42]

3- La transformation maligne :

Certains auteurs ont décrit la possibilité d'une transformation maligne sous forme de fibrosarcome de faible degré de malignité [5, 8,117,118]

En fait, il est difficile d'affirmer ceci, étant donné les similitudes histologiques entre les deux tumeurs et qu'une erreur de diagnostic initiale peut se produire [44,117]. Certains cas de dégénérescence maligne ont été mis sous le compte de la radiothérapie. [70]

2- LE PRONOSTIC :

Malgré leur malignité locale manifeste, les TD restent, de très bon pronostic, avec un taux de survie à 5 ans supérieur à 90% [12]. Leur caractère «capricieux» rend leur évolution difficilement prévisible. Certains auteurs [113] ont, tout de même, essayé de dégager quelques éléments prédictifs d'un mauvais pronostic (morbidité et mortalité) ; ceux-ci sont :

La survenue entre 18 et 30 ans (cas n°1, 5, et 13)

Les localisations cervico-céphaliques, médiastinales et mésentériques et les formes multifocales ;

Les récurrences multiples (cas n°6,7 et 9) ;

Une exérèse macroscopiquement incomplète ou des limites chirurgicales passant en tissu tumoral à l'examen microscopique (cas n°7 et 9) ;

L'absence d'irradiation complémentaire. ;

La taille > 7 cm ou les tumeurs multifocales. ;

Selon Salas et al, les 3 défavorables facteurs de pronostic sont : l'âge > à 37 ans, la taille de la tumeur > à 7 cm et l'emplacement extra-abdominal des TD.

Sur le plan histologique, il n'a pas été prouvé que le degré de cellularité d'une TD, comme préconisé par certains, pouvait être corrélé au pronostic.

CONCLUSION

Les tumeurs desmoïdes demeurent des entités rares, qui surviennent surtout chez des sujets jeunes avec une prédominance féminine et dont l'étiopathogénie reste inconnue.

Bien qu'elles ne métastasent jamais, ces lésions se caractérisent par une b nignit  histologique contrastant avec une v ritable malignit  locale et une tendance accrue aux r cidives.

Le diagnostic est  voqu  devant toute masse des parties molles d'apparence bien limit e, envahissant les structures voisines.

La chirurgie quand elle est possible est le fondement du traitement. Si les marges de r section initiales se r v lent histologiquement atteintes, l'int r t d'une r intervention pour r section plus large ou d'une radioth rapie, doit  tre  valu  selon le cas.

RESUMES

RÉSUMÉS

Titre : Les tumeurs desmoïdes de la paroi thoracique à propos de 13 cas.

Auteur : Farah FLISSATE.

Mots clés : Tumeurs desmoïdes, chirurgie, paroi thoracique, récidive.

Introduction- Objectif :

Les tumeurs desmoïdes de la paroi thoracique sont des proliférations fibroblastiques monoclonales agressives car infiltrantes, récidivantes mais sans pouvoir métastatique.

L'objectif de notre travail est de faire une mise au point sur les aspects épidémiologiques, anatomopathologiques, cliniques et paracliniques des tumeurs desmoïdes, de rapporter l'expérience du service et de discuter la prise en charge de ces entités rares.

Matériel :

Nous avons mené une étude rétrospective au sein du service de chirurgie thoracique de l'hôpital Militaire Mohamed V, concernant les tumeurs desmoïdes de la paroi thoracique. L'étude a porté sur 13 cas et s'est étendue sur une période de 10 ans allant de 2007 à 2016

Résultats

L'âge moyen a été de 42ans, le sexe ratio de 8Femmes\ 5Hommes.

Le diagnostic morphologique reposait surtout sur la tomodensitométrie qui a été réalisée chez tous nos patients. (13 cas)

La chirurgie était le traitement de base, il a constitué en une exérèse large avec des marges de sécurité. La majorité de nos patients (11 cas) avaient eu des marges microscopiquement négatives.

La radiothérapie était le traitement adjuvant le plus réalisé dans notre série. (2 cas).

Discussion :

La tumeur desmoïde de la paroi thoracique est une entité rare; sa fréquence ne dépasse pas 3% des tumeurs du tissu mou. Son étiopathogénie est controversée.

La résection chirurgicale large demeure la pierre angulaire du traitement avec la reconstitution du défaut pariétal afin de restaurer sa fonction. La radiothérapie garde sa place.

Conclusion Le diagnostic des tumeurs desmoïdes de la paroi thoracique est relativement aisé. Le caractère localement agressif et la forte tendance aux récidives imposent une résection chirurgicale carcinologique avec des marges saines.

ABSTRACT

Title: Desmoid tumors of the chest wall.

Author: Farah FLISSATE

Key words: Desmoid tumors, surgery, thoracic, recurrence.

Introduction-Objective:

Desmoid tumors of the chest wall are monoclonal fibroblastic proliferation that are aggressive because they are invasive, recurrent but not metastatic. The purpose of our work is to make an adjustment.

Material:

We conducted a retrospective study in the thoracic surgery department of the Mohamed V Military Hospital, concerning desmoid tumors of the chest wall. The study covered a 10-years period from 2007 to 2016 and was able to retain 13 cases.

Results:

The average age was 42 years, the sex ratio of 8women \ 5Men. The morphological diagnosis was mainly based on the scanner that was performed in all our patients. (13 cases)Surgery was the basic treatment; it consisted of a wide excision with margins of safety. The majority of our patients (11 cases) had microscopic negative margins. Radiotherapy was the most successful adjuvant treatment in our series. (2 cases). The average decline was 54 months, ranging from 14 to 126 months.

Discussion:

The desmoid tumor of the chest wall is a rare entity; its frequency does not exceed 3% of soft tissue tumors. Its etiopathogeny is controversial; but it clearly shows the involvement of 3 main factors in their genesis: traumatic, hormonal and genetic factors, especially in patients with Gardner syndrom. Broad surgical resection remains the cornerstone of treatment with the reconstruction of the parietal defect in order to restore its function. Radiotherapy keeps its place.

Conclusion :

The diagnosis of Desmoid tumors of the chest wall is relatively easy. The locally aggressive nature and the strong tendency to recurrence require oncologic surgical resection with negative margins. An adjuvant radio therapy may be associated in the event of invasion of the margins.

ملخص

العنوان : الأورام الرابطة للجدار الصدري بصدد 13 حالة

من طرف : فرح فليست

الكلمات الأساسية : الأورام الرابطة ، الجراحة ، الجدار الصدري ، انتكاس.

مقدمة - الهدف

قبل الشروع في الموضوع الذي نحن بصدددها- لابد من إعطاء تعريف للأورام الرابطة، فهي انتشار وحيدة النسلة الليفية التي هي اختلاف أحادي الميل، ذات طبيعة ليفية انسلالية انتكاسية ولكن غير انتقالية.

أما الهدف من عملنا هو القيام بدراسة شاملة للمرض .

المعدات:

في إطار البحث الميداني الذي أجريناه بأثر رجعي في قسم جراحة الصدر بمستشفى محمد الخامس العسكري بالرباط حول موضوع " الأورام الرابطة للجدار الصدري " حصرنا الدراسة في الفترة الممتدة من 2007 إلى 2016 و التي تمكنت من الاحتفاظ بـ 13 حالة .

النتائج:

كان متوسط العمر 42 سنة نسبة جنسهم 8 نساء مقابل 5 رجال.

وكان من الضروري إخضاع هذه الحالات لتشخيص مورفولوجي بشكل رئيسي ترتب عن هذا التشخيص ضرورة الخضوع للجراحة كعلاج أساسي يركز على استئصال واسع مع هوامش السلامة .

أما العلاج الإشعاعي فقد كان هو العلاج المساعد الأكثر نجاحا في سلسلتنا.

مناقشة:

نستنتج من هذه الظاهرة المرضية أن الأورام الرابطة مرض نادر لا تتجاوز نسبة الإصابة به 3% ، أما فيما يخص الأسباب الرئيسية فما زالت متنازع فيها .

الجراحة باستئصال الورم حجر للعلاج مع ترميم الجدار الصدري لإعادة وظيفته.

العلاج الإشعاعي لا يزال يحتفظ بمكانته.

خاتمة:

تشخيص الأورام الرابطة يمكن أن يكون سهلا نسبيا وعلاجه يستدعي البتر السرطاني لتفادي نكسات التحول الخبيث.

BIBLIOGRAPHIQUES

- [1] **Mingot L.**
Les tumeurs desmoides .
Orphanet encyclopedie , Janvier 2002
- [2] **Mooney EE, Meagher P, Edwards GE, Cahalane SF et al.**
Fibrosarcoma of the thigh 28 years after excision of fibromatosis.
Histopathology 1993; 23:498-500.
- [3] **Penick R.M.**
Desmoid tumors developing in operative scars Intern.
Surg. Digest., 1937, 23, pp. 323-329
- [4] **EL Hassane Kabiri , Said Al Aziz , Abderrahman ElMaslout, Abdelatif Bensoman**
Desmoid tumors of the chest wall.
European journal of cardio-thoracic Surgery 2001, 19, pp 580-583
- [5] **Hayry P., Scheinin T.M.**
The desmoid (Reitamo) syndrome: etiology, manifestations, pathogenesis and treatment Curr. Probl.
Surg., 1988, 25 (4), pp. 233-320
- [6] **Easter D.W., Halasz N.A.**
Recent trends in the management of desmoid tumors: Summary of 19 cases and review of the literature Ann.
Surg., 1989, 210 (6), pp. 765-769

- [7] **Hajdu S.I.**
Tumors of fibrous tissue, In. Pathology of soft tissue tumors;
Philadelphia, Lea & Febiger, pp. 57-164
- [8] **Lopez R., Kemalyan N., Moseley H.S, Dennis D., Et Al.**
Problems in diagnosis and management of desmoid tumors.
Am. J.Surg., 1990, 159 (5), pp.450-453
- [9] **Shields C.J., Winter D.C., Kirwan W.O., Redmond H.P.**
Desmoid tumours
Eur. J. Surg. Oncol., 2001, 27 (8), pp. 701-706
- [10] **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
- [11] **Cotte E., Glehen O., Monneuse O., Cotton F. Et Al.**
Tumeurs desmoides associées à la polypose adénomateuse familiale.
Gastroenterol. Clin. Biol., 2004, 28, pp. 574-581
- [12] **Enzinger F.M., Weiss S.W.**
Fibromatoses, In. Soft tissue tumors
St Louis, Mosby, 1988 (second edition), pp. 136-163

- [13] **Allen P.W.**
The fibromatoses: A clinicopathological classification based on 140 Cases.
Am. J. Surg. Pathol., 1977, 1 (3), pp. 255-321
- [14] www.imaios.com/fr/e-Anatomy/Thorax-Abdomen-Pelvis/Paroi-thoracique-Seins-Illustrations
- [15] www.pinterest.com/pin/70861394115104661/
- [16] www.anatomie.univ-catholille.fr/wp-content/uploads/2017/01/Thorax-2.0.pdf
- [17] **J.-L. Lamboley , F. Le Moigne , C.Proust , F. Thivolet-Bejui, F.Tronc , D.Revel , P.Douek**
Tumeur desmoïde de la paroi thoracique.
Journal de Radiologie Diagnostique et intervontionnelle (2012) 93 , 672-675
- [18] **Montagliani. L, Duverger . V**
Les tumeurs desmoides .
J Chir 2008,145 :1-23 .
- [19] **Reitamo J.J., Häyry P., Nykyri E., Saxen E.**
The desmoid tumor I.: Incidence, sex-, age- and anatomical distribution in the Finnish population.
Am. J. Clin. Pathol., 1982, 77 (6), pp. 665-673

- [20] **Kulaylat M.N., Karakousis C.P., Keaney C.M. Et Al.**
Desmoid tumour : a pleomorphic lesion.
Eur. J. Surg. Oncol., 1999, 25 (5), pp. 487-497
- [21] **Khorsand J., Karakousis C.P.**
Desmoid tumors and their management .
Am. J. Surg., 1985, 149 (2), pp. 215-218
- [22] **Bataini JP, Belloir C, Mazabraud A, et al.**
Desmoid tumors in adults: the role of radiotherapy in their management.
Am J Surg 1988; 155: 754–760.
- [23] **Ballo M.T., Zagars G.K., Pollack A., Pisters P.W.T. Et Al.**
Desmoid tumor: Prognostic factors and outcome after surgery, radiation therapy, or combined surgery and radiation therapy.
J. Clin. Oncol., 1999, 17 (1), pp. 158-167.
- [24] **Baliski C.R Et Al.**
Desmoid tumors : A novel approach for local control
J. Surg. Oncol., 2002, 80 (2), pp. 96-99

[25] Dalen B.P Et Al

Desmoid tumors : A clinical review of 30 patients with more than 20 years follow up.

Acta Orthop. Scand., 2003, 74 (4), pp.455-459.

[26] LEV.D, Kotilingam D., Wei C., Ballo M.T, et al.

Optimizing treatment of desmoid tumors.

J. Clin. Oncol., 2007, 25 (13), pp. 1785-1791.

[27] Poon Raymond , Helen Hong, Xin Wei, James Pan, Benjamin.A et al.

A high throughput screen identifies Nefopam as targeting cell proliferation in β -catenin driven neoplastic and reactive fibroproliferative disorders.

Plos One , 2012,7(5) :347-351.

[28] Wilcken. N, Martino. H, Tattersall. N et al.

Endocrine Therapy for Desmoid Tumors.

Cancer 1991, 68:1384-1388.

[29] Fong Y, Rosen P, Brennan

M. Multifocal desmoids.

Surgery 1993; 114:902-6.

- [30] **Hosalkar H.S, Fox E.J., Delaney T., Torbert J.T Et Al.**
Desmoid tumors and current statut of management.
Orthop. Clin. North Am., 2006, 37 (1), pp. 53-63
- [31] **Rampone B., Pedrazzani C., Marrelli D., Pinto E. Et Al**
Updates on abdominal desmoid tumors.
World J. Gastroenterol., 2007, 13 (45), pp. 5985-5988.
- [32] **Benoit L. Cheynel N., Arnould L. Gouy S. Et Al**
Localisation intra-thoracique des tumeurs desmoïdes : A propos d'un cas familial de tumeurs desmoïdes isolées et revue de la littérature.
Ann. Chir., 2006, 131 (8), pp. 459-463.
- [33] **Bridge J.A, Sreekantaiah C., Mouron B., Neff J.R. Et Al.**
Clonal chromosomal abnormalities in desmoid tumors: Implications for histopathogenesis.
Cancer, 1992, 69 (2), pp. 430-436.
- [34] **Lips D.J., Barker N., Clevers H., Hennipman A. □**
The role of APC and β -catenin in the etiology of aggressive fibromatosis
Eur. J. Surg. Oncol.
- [35] **Clark S.K., Phillips R.K.S. □**
Desmoids in familial adenomatous polyposis.
Br. J. Surg., 1996, 83 (11), pp. 1494-1504.

- [36] **Alman B.A, Li C, M.E. Pajerski, S. Diaz-Cano,H.J. Wolfe.**
Increased beta catenin and somatic APC mutations insporadic aggressive fibromatosis .
American Journal of Pathology, 151 (1997), pp. 329–334.
- [37] **Saurin J.C.**
La polypose adénomateuse familiale (PAF) atténuée : une entité à connaître □ Gastroenterol.
Clin. Biol., 2008, 32 (5P2), pp. 158-165
- [38] **Lahlou.M.K • M. Soufi • M. Bensaid • R. Messrouri et al.**
Fibromatose agressive de la paroi abdominale (tumeurs desmoïdes).
J. Afr. Cancer (2009) 1:223-228
- [39] **Schlemmer M.**
Desmoid tumors and deep fibromatoses Hematol.
Oncol. Clin. North Am., 2005, 19 (3), pp. 565-571 □
- [40] **E.Abbas, Claude et al.**
Chest Wall Desmoid Tumors : Results of surgical Intervention.
Ann Thorac Surg 2004;78:1219 –23
- [41] **Fletcher J.A., Naeem R. Xiao S., Corson J.M.**
Chromosome aberrations in desmoid tumors: Trisomy 8 may be a predictor of recurrence.
Cancer Genet. Cytogenet., 1995, 79 (2), pp. 139-143

- [42] **Qi H., Dal Cin. P., Hernandez J.M., Garcia J.L., Sciot R. Et Al**
Trisomies 8 and 20 in desmoid tumors.
Cancer Genet. Cytogenet., 1996, 92 (2), pp. 147-149
- [43] **Hartman T, Fettesch J, Berquist T.**
MR imaging of extraabdominal desmoids: Differentiation from other neoplasms.
American Journal of Roentgenology 1992 ; 158(3):581-5.
- [44] **Reitamo J.J.**
The desmoid tumor IV: Choice of treatment, results and complications.
Arch. Surg., 1983, 118 (11), pp. 1318-1322
- [45] **Julian N. H. Sturt and Susan K. Clark**
Current ideas in desmoid tumours.
Familial Cancer (2006) 5:275–285.
- [46] **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 □
- [47] **Skhiri H., Zellama D., Frih M.A, Moussa A. Et Al**
Tumeur desmoïde cervicale après pose d'un cathéter jugulaire interne.
La Presse Médicale, 2004, 33 (2), pp. 95-97

- [48] De Wever I, Dal Cin P, Fletcher CDM, Mandhal N, Mertens F, Mitelman F, Rosai J and al.**

Cytogenetic and Morphologic Correlations in 78 Cases of fibromatosis : Areport from the CHAMP Study Group.

Mod Pathol 2000; 13(10):1080-1085

- [49] N . Barbin JY, Duveau D, Aillet G, Dabouis G, Lacroix H, Remadi JP et Michaud JL.**

Les tumeurs desmoïdes : un diagnostic et une thérapeutique difficiles.

Chirurgie, 1992 ; 118 :511-515

- [50] Saddoud N, Tlili.H , Soltana.W, Chaabouni.S et al.**

Interet de l'imagerie dans les tumeurs desmoides abdominales.

Tunisie Medicale 2006

- [51] Vandevenne JE, De Schepper AM, De Beuckeleer L. et al.**

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

Eur Radiol. 1997; 7:1013–1019

- [52] Marouane Lakranbi, Mohamed Smahi, Mehdi Maida, Mohammed Bouchikh et al.**

Les tumeurs desmoides de la paroi thoracique : à propos de 12 cas.

Pan African Medical Journal, 2009 3 :13.

- [53] **Roman Benej, Iveta Mečlarová And Kamil Pohlodek**
Desmoid-type bromatosis of the breast: A report of 2 cases
ONCOLOGY LETTERS. 2017 ; 14: 1433-1438.
- [54] **Ferenc T., Sygut J., Kopczyński J., Mayer M. Et Al.** □
Aggressive fibromatosis (Desmoid tumors): Definition, occurrence,
pathology, diagnostic problems, clinical behavior, genetic
background.
Pol J Path.2006; 56(1):5-15
- [55] **Abramowitz D., Zornoza J., Ayala A.G., Romsdahl M.M**
Soft tissue desmoid tumors : Radiographic bone changes
Radiology, 1983, 146(1), pp. 11-13
- [56] **N. Eastley, T. McCulloch , C. Esler , I. Hennig , J. Fairbairn , A. Gronchi , R. Ashford.**
Extra-abdominal desmoid fibromatosis: A review of management,
current guidance and unanswered questions.
EJSO 42, (2016) ,1071-1083
- [57] **Atul B. Shinagare et al.**
A to Z of desmoid tumors
AJR 2011; 197:W1008–W1014

- [58] **J Bernard , C Le Breton , Ph Piriou , A Khalil , Z Boumenir , A Cortez , MF Carette , JM Bigot, T Judet**

Apport de l'IRM dans l'étude des fibromatoses desmoïdes extra-abdominales Service de Radiologie, Hôpital Tenon. 2002

- [59] **Lourdes Alanis MD, MPH, Robyn Roth MD, Nati Lerman MD, Julieta E. Barroeta MD, Pauline Germaine DO.**

Radiologic images of an aggressive implant-associated fibromatosis of the breast and chest wall: case report and review of the literature

Radiology Case Reports 12 (2017) 431e438

- [60] **Rosario Fornaro, Elisa Caratto, Michela Caratto, Alexander Salerno Et Al.**

Extra abdominal bromatosis: Clinical and therapeutic considerations based on an illustrative case.

ONCOLOGY LETTERS 2015; 10: 3103-3106.

- [61] **C. Escobar, R. Munker, J. O. Thomas, B. D. Li & G. V. Burton.**

Update on desmoid tumors.

Annals of oncology 2012; 23: 562-569.

- [62] **Laraqui Hicham.**

Les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale : à propos de 9 cas.

Mémoire de résidanat chirurgie générale. Juin 2007.

- [63] **Montgomery E, Torbenson MS, Kaushal M, Fisher C et al.**
B-Catenin immunohistochemistry separates mesenteric fibromatosis from gastrointestinal stromal tumor and sclerosing mesenteritis.
Am J Surg Pathol 2002;26:1296-301
- [64] **Brueckl WM, Preuss JM, Wein A et al.**
Ki-67 expression and residual tumor (R) classification are associated with disease-free survival in desmoid tumor patients.
Anticancer Res 2001; 21:3615-20
- [65] **Elsevier Masson**
b-caténine et tumeurs desmoïdes: le biomarqueur idéal.
2016 Société Française du Cancer.
- [66] **Dômont J, Salas S, Lacroix L, Brouste V, SaulnierP, TerrierP,et al.**
High frequency of beta-catenin heterozygous mutations in extra-abdominal fibromatosis: a potential molecular tool for disease management.
BrJ Cancer 2010; 102:1032–6.
- [67] **Fernanco Conrado Abrã̃o, Daniel Reis Waisberg, Angelo Fernandez, Wanderley Marques Bernardo, Paulo Manuel Peˆgo-Fernandes, Fabio Biscegli Jatene**
Desmoid tumors of the chest wall : surgical challenges and possible risk factors.
CLINICS 2011; 66(4):705-708

- [68] **Pritchard DJ, Nascimento AG, Petersen IA.**
Local control of extra-abdominal desmoid tumors.
J Bone Joint Surg 1996; 78A: 848 – 854.
- [69] **Rock M.G., Pritchard D.J., Reiman H.M., Soule E.H. Et Al.**
Extra-abdominal desmoid tumors
J. Bone Joint Surg. Am., 1984, 66 (9), pp. 1369-1374
- [70] **Soule E.H., Scanlon P.W.**
Fibrosarcoma arising in an extra-abdominal desmoid tumor: Report of a case
Proc. Staff Meet Mayo Clin., 1962, 37, pp. 443-451
- [71] **McCormack PM.**
Use of prosthetic materials in chest wall reconstruction.
Surg Clin North Am 1989; 69:965–76.
- [72] **Arnold PG, Pairolero PC.**
Chest wall reconstruction: an account of 500 consecutive patients.
Plast Reconstr Surg 1996; 98:804–10.
- [73] **Cohen M, Ramasastry SS.**
Reconstruction of complex chest wall defects.
Am J Surg 1996; 172:35–40.

- [74] **Deschamps C, Tirnaksiz BM, Darbandi R.**
Early and long term results of prosthetic chest wall reconstruction.
J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117:588–92.
- [75] **Lardinoid D, Muller M, Furrer M, Banic A, Gugger M, Krueger T, et al.**
Functional assessment of chest wall integrity after methyl-methacrylate reconstruction.
Ann Thorac Surg 2000; 69:919–23.
- [76] **Danino et al.**
Reconstruction des pertes de substance totales transfixiantes du thorax par combinaison Gore-Tex®/Marlex®/lambeau musculocutané. Étude rétrospective de 14 cas.
Annales de chirurgie plastique esthétique 2003, pp.86-92.
- [77] **Micke O. Seegenschmiedt M.H.**
Radiation therapy for aggressive fibromatosis (desmoid tumors): Results of a national patterns of care study.
Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys., 2005, 61 (3), pp. 882-891
- [78] **Hermas S, Soumani A , Boumzgou K, Bennani O, Himmi A.**
La fibromatose mammaire (à propos d'un cas).
Gynécol Obstet Fertil, 2000,1 : 38-43.

- [79] **Keus R, Bartelink H.**
The role of radiotherapy in the treatment of desmoid tumors.
Radiother Oncol 1986; 7: 1–5.
- [80] **Spear MA, Jennings LC, Mankin HJ, et al.**
Individualizing management of aggressive fibromatosis.
Int J Radiat Oncol Biol Phys 1998; 40: 637–645.
- [81] **McKinnon JG, Neifeld JP, Kay S, et al.**
Management of desmoid tumors.
Surg Gynecol Obstet 1989; 169: 104–106.
- [82] **Posner MC, Shiu MH, Newsome JL, et al.**
The desmoid tumor. Not a benign disease.
Arch Surg 1989; 124: 191–196.
- [83] **Goy BW, Lee SP, Eilber F, et al.**
The role of adjuvant radiotherapy in the treatment of resectable desmoid tumors.
Int J Radiat Oncol Biol Phys 1997; 39: 659–665.
- [84] **Miralbell R, Suit HD, Mankin HJ, et al.**
Fibromatoses: from postsurgical surveillance to combined surgery and radiation therapy.
Int J Radiat Oncol Biol Phys 1990; 18: 535–540.

- [85] **Karakousis CP, Mayordomo J, Zografos GC, et al.**
Desmoid tumors of the trunk and extremity.
Cancer 1993; 72: 1637– 1641.
- [86] **Leibel SA, Wara WM, Hill DR, et al.**
Desmoid tumors: local control and patterns of relapse following radiation therapy.
Int J Radiat Oncol Biol Phys 1983; 9: 1167–1171.
- [87] **Stockdale AD, Cassoni AM, Coe MA, et al.**
Radiotherapy and conservative surgery in the management of musculo-aponeu-rotic fibromatosis.
Int J Radiat Oncol Biol Phys 1988; 15: 851– 857
- [88] **McCollough WM, Parsons JT, van der Griend R, et al.**
Radiation therapy for aggressive fibromatosis. The experience at the University of Florida.
J Bone Joint Surg 1991; 73-A: 717–725.
- [89] **Plukker JTh, van Oort I, Molenaar VI, et al.**
Aggressive fibromatosis (non-familial desmoid tumor): therapeutic problems and the role of adjuvant radiotherapy.
Brit J Surg 1995; 82: 510 –514.
- [90] **Catton CN, O’Sullivan B, Bell R, et al.**
Aggressive fibroma- tosis: optimisation of local management with a retrospective failure analysis.
Radiother Oncol 1995; 34: 17–22.

- [91] **Kamath SS, Parsons JT, Marcus RB, et al.**
Radiotherapy for local control of aggressive fibromatosis.
Int J Radiat Oncol Biol Phys 1996; 36: 325–328.
- [92] **Mace J, Sybil Biermann J, Sondak V, McGinn C, Hayes C, Thomas D, et al.**
Response of extraabdominal desmoid tumors to therapy with imatinib mesylate.
Cancer. 2002; 95:2373-9.
- [93] **Stoeckle E, Coindre J, Longy M, 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. 2009; 35:129- 34.
- [94] **Kumar V, Khanna S, Khanna A K, Khanna R.**
Desmoid tumors: Experience of 32 cases and review of the literature.
Indian J Cancer 2009; 46:34-9
- [95] **Melis M, Zager JS, Sondak VK.**
Multimodality management of desmoid tumors: how important is a negative surgical margin.
J Surg Oncol 2008; 98(8):594-602.

- [96] **Brooks MD, Ebbs SR, Colletta AA, Baum M.**
Desmoid tumours treated with triphenylethylenes.
Eur J Cancer. 1992; 28A(6-7):1014-8. PMID: 1385717
- [97] **Michael J. Plaza, Monica Yepes.**
Breast Fibromatosis Response to Tamoxifen: Dynamic MRI Findings
and Review of the Current Treatment Options.
Radiology Case. 2012 Mar; 6(3):16-23
- [98] **Gordana Damjanovska , Nikola Labacevski.**
Aggressive Fibromatosis Treatment - Imatinib Challenges.
Maced J Med Sci.2012, 10: 1-7
- [99] **Bocale .D, Rotelli . M. T, Cavallini .A and Altomare .**
Anti-oestrogen therapy in the treatment of desmoid tumours: a
systematic review.
The Association of Coloproctology of Great Britain and Ireland
2011,13: 388–395
- [100] **Janinis. M , Patriki .M , Vini .L , Aravantinos.G and Whelan .J.S.**
The pharmacological treatment of aggressive fibromatosis: a
systematic review.
Annals of Oncology 2003 14: 181–190

[101] E.Belembaogo,Y.M.Kirova,Jp.Lebourgeois

Traitement de la tumeur desmoïde récidivante inopérable.

Médecine d'Afrique Noire : 2000, 47

[102] Garbay .D, Le Cesne. A, Penel. N, Chevreau .C, Marec-Berard et al.

Chemotherapy in patients with desmoid tumors: a study from the French Sarcoma Group (FSG)

Annals of Oncology 2012, 23: 182–186

[103] Makoto Gega, Hidenori Yanagi, Reigetsu Yoshikawa et al.

Successful Chemotherapeutic Modality of Doxorubicin Plus Dacarbazine for the Treatment of Desmoid Tumors in Association With Familial Adenomatous Polyposis.

JOURNAL OF CLINICAL ONCOLOGY 2006, 24, 1, 276- 314

[104] Garnon J, G Tsoumakidou, X Buy, A Gangi

Cryoablation percutanée sous guidage IRM: applications actuelles et perspectives.

pe.sfrnet.org, 2011.

[105] Chugh R et al

Efficacy of imatinib in aggressive fibromatosis: results of a phase II multicenter Sarcoma Alliance for Research through Collaboration trial. Clin Cancer Res. 2010 Oct 1; 16(19):4884-91

[106] Penel N et al.

Imatinib for progressive and recurrent aggressive fibromatosis (desmoid tumors): an FNCLCC/French Sarcoma Group phase II trial with a long- term follow-up.

Ann Oncol. 2010 Jul 9.

[107] Hakan Ilaslan & Jean Schils & Michael Joyce & Kenneth Marks et al.

Radiofrequency ablation: another treatment option for local control of desmoid tumors.

Skeletal Radiol (2010) ,39:169–173.

[108] Peerlinck Inge, Saeid Amini-Nik, Robin K. Phillips et al.

Therapeutic Potential of Replication-Selective Oncolytic Adenoviruses on Cells from Familial and Sporadic Desmoid.

Clin Cancer Res 2008;14:6187-6192.

[109] F. Cornelis, M. Havez , N. Lippa , S. Al-Ammari et al.

La cryothérapie percutanée sous guidage radiologique des tumeurs des parties molles : un traitement prometteur.

Journal de Radiologie Diagnostique et Interventionnelle (2013) 94, 376—382 .

- [110] Marco Fiore, Rimareix Françoise, Mariani, Luigi, Domont Julien et al.**

Desmoid-Type Fibromatosis: A Front-Line Conservative Approach to Select Patients for Surgical Treatment.

Ann Surg Oncol (2009) 16:2587–2593.

- [111] Anika Hansmann , Claudia Adolph, Tilmann Vogel , Andreas Unger et al.**

High-dose tamoxifen and sulindac as first-line treatment for desmoid tumors Cancer. 2004 100(3):612-20.

- [112] Kasper B, Baumgarten C, Bonvalot S, Haas R, Haller F, Hohenberger P, Moreau G, van der Graaf WT, Gronchi A; Desmoid Working Group. Management of sporadic desmoid-type fibromatosis: a European consensus approach based on patients' and professionals' expertise - a sarcoma patients EuroNet and European Organisation for Research and Treatment of Cancer/Soft Tissue and Bone Sarcoma Group initiative. 2015 Jan;51(2):127-36. doi: 10.1016/j.ejca.2014.11.005. Epub 2014 Nov 27**

- [113] Sebastien Salas, Armelle Dufresne, Binh Bui and al.**

Prognostic Factors Influencing Progression-Free Survival Determined From a Series of Sporadic Desmoid Tumors: A Wait-and-See Policy According to Tumor Presentation.

J Clin Oncol, 2011, 29:3553-3558.

- [114] **Bonvalot S, Desai A, Coppola S, Le Péchoux.C et al.**
The treatment of desmoid tumors : a stepwise clinical approach.
Ann Oncol 2012 ,Suppl 10 :158-66
- [115] **Dequanter D., Gebhart M**
Tumeurs desmoids.
J Chir., 2002, 139 (4), pp. 236-239
- [116] **C. Litchman**
desmoid tumors Department of Neurology, The Stamford Hospital,
Stamford, CT 06904, USA Springer Science+Business Media B.V.
2011
- [117] **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. 385-392
- [118] **Wang Y, Tang J., Luo Y.**
Sonographic diagnosis of fibromatosis.
J. Clin. Ultrasound, 2008, 36 (6), pp. 330-334



Serment d'Hippocrate

*Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale,
je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.*

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

*Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé
de mes malades sera mon premier but.*

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

*Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur
et les nobles traditions de la profession médicale.*

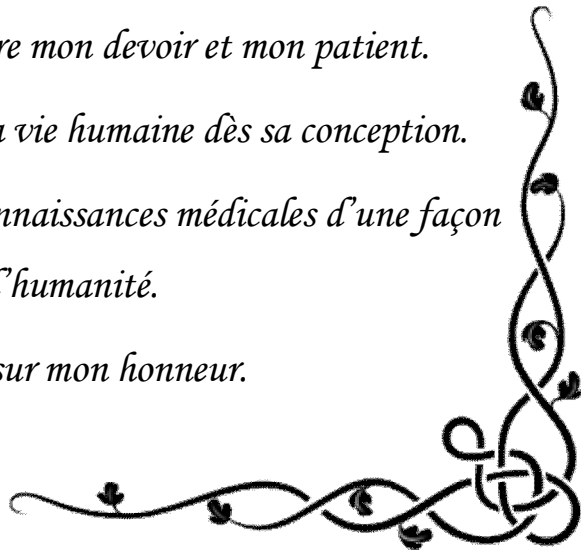
Les médecins seront mes frères.

*Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération
politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

*Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon
contraire aux lois de l'humanité.*

Je m'y engage librement et sur mon honneur.



قسم أبقراط

بسم الله الرحمان الرحيم
أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.

وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجهد الذي يستحقونه.

وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريض هدي الأول.

وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.

وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.

وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.

وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.

وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.

وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.

بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بالله.

والله على ما أقول شهيد.

جامعة محمد الخامس – الرباط
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 33

سنة : 2018

الأورام الرابطة للجدار الصدري (بصدد 13 حالة)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيدة: فرم فليست

المزودة في: 18 يونيو 1992

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الأورام الرابطة – الجراحة – الصدر – انتكاس.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس	السيد: جمال الدين بورقادي
	أستاذ في الأمراض الصدرية
مشرف	السيد: الحسن كبيري
	أستاذ في الجراحة الصدرية
	السيد: حسن النوالي
	أستاذ في الطب الإشعاعي
أعضاء	السيد: محمد أقبلي
	أستاذ في علم التشريح الدقيق
	السيد: محمد المرجاني
	أستاذ في المعالجة بالأشعة