

UNIVERSITE MOHAMMED V - SOUSSI

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2013

THESE N°: 73

**TRAITEMENTS DES TUMEURS DESMOIDES
CHEZ L'ENFANT
(A PROPOS DE 5 CAS)**

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mr. Taher BERRADA

Né le 20 Janvier 1985 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Tumeurs desmoïdes – Fibromatose – Traitement chirurgical –
Chimiothérapie.

JURY

Mr. F. ETTAYBI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. KISRA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mme. N. LAMALMI

Professeur d'Anatomie Pathologique

Mme. A. KILI

Professeur de Pédiatrie

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

قالوا سبحانك لا علم لنا إلا ما
علمتنا إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 32

اللهم إنا نسألك علما نافعا و قلبا خاشعا
وشفاء من كل حاء و سقم



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
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
2004 - 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen par intérim : Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

- | | | |
|----|--------------------------|-----------------------------|
| 1. | Pr. HAMANI Ahmed* | Cardiologie |
| 2. | Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih | Chirurgie Cardio-Vasculaire |
| 3. | Pr. TAOBANE Hamid* | Chirurgie Thoracique |

Mai et Novembre 1982

- | | | |
|----|------------------------------|------------------------|
| 4. | Pr. ABROUQ Ali* | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 5. | Pr. BENSOUDA Mohamed | Anatomie |
| 6. | Pr. BENOSMAN Abdellatif | Chirurgie Thoracique |
| 7. | Pr. LAHBABI Naïma ép. AMRANI | Physiologie |

Novembre 1983

- | | | |
|----|-------------------------------|----------------|
| 8. | Pr. BELLAKHDAR Fouad | Neurochirurgie |
| 9. | Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI | Rhumatologie |

Décembre 1984

- | | | |
|-----|----------------------------------|-------------------------|
| 10. | Pr. BOUCETTA Mohamed* | Neurochirurgie |
| 11. | Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil | Radiothérapie |
| 12. | Pr. MAAOUNI Abdelaziz | Médecine Interne |
| 13. | Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi | Anesthésie -Réanimation |
| 14. | Pr. SETTAF Abdellatif | Chirurgie |

Novembre et Décembre 1985

15.	Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
16.	Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
17.	Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie
18.	Pr. IRAQI Ghali	Pneumo-phtisiologie

Janvier, Février et Décembre 1987

19.	Pr. AJANA Ali	Radiologie
20.	Pr. CHAHED OUZZANI Houria ép.TAOBANE	Gastro-Entérologie
21.	Pr. EL FASSY Fihri Mohamed Taoufiq	Pneumo-phtisiologie
22.	Pr. EL HAITEM Naïma	Cardiologie
23.	Pr. EL YAACoubi Moradh	Traumatologie Orthopédie
24.	Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah	Gastro-Entérologie
25.	Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
26.	Pr. YAHYAoui Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

27.	Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
28.	Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie
29.	Pr. HERMAS Mohamed	Traumatologie Orthopédie
30.	Pr. TOLOUNE Farida*	Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

31.	Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne
32.	Pr. AOUNI Mohamed	Médecine Interne
33.	Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali	Cardiologie
34.	Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
35.	Pr. CHKOFF Rachid	Pathologie Chirurgicale
36.	Pr. FARCHADO Fouzia ép.BENABDELLAH	Pédiatrique
37.	Pr. HACHIM Mohammed*	Médecine-Interne
38.	Pr. KHARBACH Aïcha	Gynécologie -Obstétrique
39.	Pr. MANSOURI Fatima	Anatomie-Pathologique
40.	Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie
41.	Pr. TAZI Saoud Anas	Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

42.	Pr. AL HAMANY Zaïtounia	Anatomie-Pathologique
43.	Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation
44.	Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM	Néphrologie
45.	Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
46.	Pr. BENABDELLAH Chahrazad	Hématologie
47.	Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif	Chirurgie Générale
48.	Pr. BENSouda Yahia	Pharmacie galénique
49.	Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie

50.	Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
51.	Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
52.	Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
53.	Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
54.	Pr. JANATI Idrissi Mohamed*	Chirurgie Générale
55.	Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
56.	Pr. SOULAYMANI Rachida ép.BENCHEIKH	Pharmacologie
57.	Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique

Décembre 1992

58.	Pr. AHALLAT Mohamed	Chirurgie Générale
59.	Pr. BENSOUADA Adil	Anesthésie Réanimation
60.	Pr. BOUJIDA Mohamed Najib	Radiologie
61.	Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza	Gastro-Entérologie
62.	Pr. CHRAIBI Chafiq	Gynécologie Obstétrique
63.	Pr. DAOUDI Rajae	Ophtalmologie
64.	Pr. DEHAYNI Mohamed*	Gynécologie Obstétrique
65.	Pr. EL OUAHABI Abdessamad	Neurochirurgie
66.	Pr. FELLAT Rokaya	Cardiologie
67.	Pr. GHAFIR Driss*	Médecine Interne
68.	Pr. JIDDANE Mohamed	Anatomie
69.	Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine	Gynécologie Obstétrique
70.	Pr. TAGHY Ahmed	Chirurgie Générale
71.	Pr. ZOUHDI Mimoun	Microbiologie

Mars 1994

72.	Pr. AGNAOU Lahcen	Ophtalmologie
73.	Pr. BENCHERIFA Fatiha	Ophtalmologie
74.	Pr. BENJAAFAR Nouredine	Radiothérapie
75.	Pr. BENJELLOUN Samir	Chirurgie Générale
76.	Pr. BEN RAIS Nozha	Biophysique
77.	Pr. CAOUI Malika	Biophysique
78.	Pr. CHRAIBI Abdelmjid	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
79.	Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT	Gynécologie Obstétrique
80.	Pr. EL AOUAD Rajae	Immunologie
81.	Pr. EL BARDOUNI Ahmed	Traumato-Orthopédie
82.	Pr. EL HASSANI My Rachid	Radiologie
83.	Pr. EL IDRISSI LAMGHARI Abdennaceur	Médecine Interne
84.	Pr. ERROUGANI Abdelkader	Chirurgie Générale
85.	Pr. ESSAKALI Malika	Immunologie
86.	Pr. ETTAYEBI Fouad	Chirurgie Pédiatrique
87.	Pr. HADRI Larbi*	Médecine Interne
88.	Pr. HASSAM Badredine	Dermatologie
89.	Pr. IFRINE Lahssan	Chirurgie Générale
90.	Pr. JELTHI Ahmed	Anatomie Pathologique

91. Pr. MAHFOUD Mustapha
92. Pr. MOUDENE Ahmed*
93. Pr. OULBACHA Said
94. Pr. RHRAB Brahim
95. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR

Traumatologie – Orthopédie
 Traumatologie- Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie –Obstétrique
 Dermatologie

Mars 1994

96. Pr. ABBAR Mohamed*
97. Pr. ABDELHAK M'barek
98. Pr. BELAIDI Halima
99. Pr. BRAHMI Rida Slimane
100. Pr. BENTAHILA Abdelali
101. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
102. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
103. Pr. CHAMI Ilham
104. Pr. CHERKAoui Lalla Ouafae
105. Pr. EL ABBADI Najia
106. Pr. HANINE Ahmed*
107. Pr. JALIL Abdelouahed
108. Pr. LAKHDAR Amina
109. Pr. MOUANE Nezha

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

Mars 1995

110. Pr. ABOUQUAL Redouane
111. Pr. AMRAoui Mohamed
112. Pr. BAIDADA Abdelaziz
113. Pr. BARGACH Samir
114. Pr. BEDDOUCHE Amokrane*
115. Pr. CHAARI Jilali*
116. Pr. DIMOU M'barek*
117. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*
118. Pr. EL MESNAoui Abbes
119. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
120. Pr. FERHATI Driss
121. Pr. HASSOUNI Fadil
122. Pr. HDA Abdelhamid*
123. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
124. Pr. IBRAHIMY Wafaa
125. Pr. MANSOURI Aziz
126. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
127. Pr. SEFIANI Abdelaziz
128. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Gynécologie Obstétrique
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gynécologie Obstétrique
 Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
 Cardiologie
 Urologie
 Ophtalmologie
 Radiothérapie
 Ophtalmologie
 Génétique
 Réanimation Médicale

129. Décembre 1996

130. Pr. AMIL Touriya*	Radiologie
131. Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
132. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim	Ophtalmologie
133. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
134. Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
135. Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
136. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
137. Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
138. Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-phtisiologie
139. Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
140. Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
141. Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

142. Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
143. Pr. BEN AMAR Abdesselem	Chirurgie Générale
144. Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
145. Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
146. Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
147. Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
148. Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
149. Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
150. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
151. Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
152. Pr. KADDOURI Nouredine	Chirurgie Pédiatrique
153. Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
154. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
155. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
156. Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
157. Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
158. Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
159. Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

160. Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
161. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-phtisiologie
162. Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
163. Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
164. Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
165. Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
166. Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
167. Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

168. Pr. BENKIRANE Majid*
169. Pr. KHATOURI ALI*
170. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

171. Pr. ABID Ahmed*
172. Pr. AIT OUMAR Hassan
173. Pr. BENCHERIF My Zahid
174. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd
175. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
176. Pr. CHAOUI Zineb
177. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
178. Pr. ECHARRAB El Mahjoub
179. Pr. EL FTOUH Mustapha
180. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
181. Pr. EL OTMANY Azzedine
182. Pr. HAMMANI Lahcen
183. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
184. Pr. ISMAILI Hassane*
185. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
186. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
187. Pr. TACHINANTE Rajae
188. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

189. Pr. AIDI Saadia
190. Pr. AIT OURHROUI Mohamed
191. Pr. AJANA Fatima Zohra
192. Pr. BENAMR Said
193. Pr. BENCHEKROUN Nabiha
194. Pr. CHERTI Mohammed
195. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
196. Pr. EL HASSANI Amine
197. Pr. EL IDGHIRI Hassan
198. Pr. EL KHADER Khalid
199. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
200. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
201. Pr. HSSAIDA Rachid*
202. Pr. LAHLOU Abdou
203. Pr. MAFTAH Mohamed*
204. Pr. MAHASSINI Najat
205. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
206. Pr. NASSIH Mohamed*
207. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2001

208. Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
209. Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
210. Pr. BELMEKKI Mohammed	Ophtalmologie
211. Pr. BENABDELJIL Maria	Neurologie
212. Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
213. Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
214. Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
215. Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
216. Pr. BENOUCACHANE Thami	Pédiatrie
217. Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
218. Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
219. Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
220. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
221. Pr. BOUHOUCHE Rachida	Cardiologie
222. Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
223. Pr. CHAT Latifa	Radiologie
224. Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
225. Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
226. Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
227. Pr. EL HAJJOUI Ghziel Samira	Gynécologie Obstétrique
228. Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
229. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
230. Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
231. Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
232. Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
233. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
234. Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
235. Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
236. Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
237. Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
238. Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
239. Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
240. Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
241. Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
242. Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
243. Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
244. Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
245. Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
246. Pr. NOUINI Yassine	Urologie
247. Pr. SABBABH Farid	Chirurgie Générale
248. Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
249. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie

250. Décembre 2002

251. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
252. Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
253. Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
254. Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
255. Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
256. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
257. Pr. BENBOUAZZA Karima	Rhumatologie
258. Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
259. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*	Gastro-Entérologie
260. Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
261. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya	Psychiatrie
262. Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
263. Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
264. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
265. Pr. EL ALJ Haj Ahmed	Urologie
266. Pr. EL BARNOUSSI Leila	Gynécologie Obstétrique
267. Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
268. Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
269. Pr. ES-SADEL Abdelhamid	Chirurgie Générale
270. Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
271. Pr. HADDOUR Leila	Cardiologie
272. Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
273. Pr. IKEN Ali	Urologie
274. Pr. ISMAEL Farid	Traumatologie Orthopédie
275. Pr. JAAFAR Abdeloihab*	Traumatologie Orthopédie
276. Pr. KRIOULE Yamina	Pédiatrie
277. Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
278. Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
279. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique
280. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*	Cardiologie
281. Pr. MOUSTAINE My Rachid	Traumatologie Orthopédie
282. Pr. NAITLHO Abdelhamid*	Médecine Interne
283. Pr. OUJILAL Abdelilah	Oto-Rhino-Laryngologie

284. Pr. RACHID Khalid *
285. Pr. RAISS Mohamed
286. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
287. Pr. RHOU Hakima
288. Pr. SIAH Samir *
289. Pr. THIMOU Amal
290. Pr. ZENTAR Aziz*

Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

291. Pr. ABDELLAH El Hassan
292. Pr. AMRANI Mariam
293. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
294. Pr. BENKIRANE Ahmed*
295. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
296. Pr. BOULAADAS Malik
297. Pr. BOURAZZA Ahmed*
298. Pr. CHAGAR Belkacem*
299. Pr. CHERRADI Nadia
300. Pr. EL FENNI Jamal*
301. Pr. EL HANCHI ZAKI
302. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
303. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
304. Pr. HACHI Hafid
305. Pr. JABOUIRIK Fatima
306. Pr. KARMANE Abdelouahed
307. Pr. KHABOUZE Samira
308. Pr. KHARMAZ Mohamed
309. Pr. LEZREK Mohammed*
310. Pr. MOUGHIL Said
311. Pr. SASSENOU ISMAIL*
312. Pr. TARIB Abdelilah*
313. Pr. TIJAMI Fouad
314. Pr. ZARZUR Jamila

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
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Traumatologie Orthopédie
Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Gastro-Entérologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

315. Pr. ABBASSI Abdellah
316. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
317. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
318. Pr. ALLALI Fadoua
319. Pr. AMAZOUZI Abdellah
320. Pr. AZIZ Nouredine*

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie

321. Pr. BAHIRI Rachid
322. Pr. BARKAT Amina
323. Pr. BENHALIMA Hanane
324. Pr. BENHARBIT Mohamed
325. Pr. BENYASS Aatif
326. Pr. BERNOUSSI Abdelghani
327. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
328. Pr. DOUDOUH Abderrahim*
329. Pr. EL HAMZAOUI Sakina
330. Pr. HAJJI Leila
331. Pr. HESSISSEN Leila
332. Pr. JIDAL Mohamed*
333. Pr. KARIM Abdelouahed
334. Pr. KENDOSSI Mohamed*
335. Pr. LAAROUSSI Mohamed
336. Pr. LYAGOUBI Mohammed
337. Pr. NIAMANE Radouane*
338. Pr. RAGALA Abdelhak
339. Pr. SBIHI Souad
340. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam
341. Pr. ZERAIDI Najia

Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Ophtalmologie
Cardiologie
Ophtalmologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie
Pédiatrie
Radiologie
Ophtalmologie
Cardiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
425. Pr. AKJOUJ Said*
426. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
428. Pr. BENCHEIKH Razika
429. Pr. BIYI Abdelhamid*
430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
432. Pr. CHEIKHAOUYI Younes
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
434. Pr. DOGHMI Nawal
435. Pr. ESSAMRI Wafaa
436. Pr. FELLAT Ibtissam
437. Pr. FAROUDY Mamoun
438. Pr. GHADOUANE Mohammed*
439. Pr. HARMOUCHE Hicham
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
441. Pr. IDRIS LAHLOU Amine
442. Pr. JROUNDI Laila
443. Pr. KARMOUNI Tariq
444. Pr. KILI Amina
445. Pr. KISRA Hassan

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Gastro-entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie

446. Pr. KISRA Mounir
 447. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 450. Pr. MANSOURI Hamid*
 451. Pr. NAZIH Naoual
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak
 453. Pr. SAFI Soumaya*
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 455. Pr. SEFIANI Sana
 456. Pr. SOUALHI Mouna
 457. Pr. TELLAL Saida*
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *
 462. Pr. BAITE Abdelouahed *
 463. Pr. TOUATI Zakia
 464. Pr. OUZZIF Ez zohra *
 465. Pr. BALOUCH Lhousaine *
 466. Pr. SELKANE Chakir *
 467. Pr. EL BEKKALI Youssef *
 468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
 469. Pr. EL ABSI Mohamed
 470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
 471. Pr. ACHOUR Abdessamad *
 472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq *
 473. Pr. GHARIB Nouredine
 474. Pr. TABERKANET Mustafa *
 475. Pr. ISMAILI Nadia
 476. Pr. MASRAR Azlarab
 477. Pr. RABHI Monsef *
 478. Pr. MRABET Mustapha *
 479. Pr. SEKHSOKH Yessine *
 480. Pr. SEFFAR Myriame
 481. Pr. LOUZI Lhoussain *
 482. Pr. MRANI Saad *
 483. Pr. GANA Rachid
 484. Pr. ICHOU Mohamed *
 485. Pr. TACHFOUTI Samira
 486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 487. Pr. MELLAL Zakaria

Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie
 Biochimie
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie plastique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Dermatologie
 Hématologie biologique
 Médecine interne
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Virologie
 Neuro chirurgie
 Oncologie médicale
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie

488. Pr. AMMAR Haddou *
 489. Pr. AOUI Sarra
 490. Pr. TLIGUI Houssain
 491. Pr. MOUTAJ Redouane *
 492. Pr. ACHACHI Leila
 493. Pr. MARC Karima
 494. Pr. BENZIANE Hamid *
 495. Pr. CHERKAOUI Naoual *
 496. Pr. EL OMARI Fatima
 497. Pr. MAHI Mohamed *
 498. Pr. RADOUANE Bouchaib *
 499. Pr. KEBDANI Tayeb
 500. Pr. SIFAT Hassan *
 501. Pr. HADADI Khalid *
 502. Pr. ABIDI Khalid
 503. Pr. MADANI Naoufel
 504. Pr. TANANE Mansour *
 505. Pr. AMHAJJI Larbi *

ORL
 Parasitologie
 Parasitologie
 Parasitologie
 Pneumo phtisiologie
 Pneumo phtisiologie
 Pharmacie clinique
 Pharmacie galénique
 Psychiatrie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Réanimation médicale
 Réanimation médicale
 Traumatologie orthopédie
 Traumatologie orthopédie

Décembre 2008

506. Pr TAHIRI My El Hassan*
 507. Pr ZOUBIR Mohamed*

Chirurgie Générale

Anesthésie Réanimation

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes
 Pr. AZENDOUR Hicham *
 Pr. BELYAMANI Lahcen *
 Pr. BOUHSAIN Sanae *
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. LAMSAOURI Jamal *
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. AMAHZOUNE Brahim *
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim *
 Pr. BOUNAIM Ahmed *
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. CHTATA Hassan Toufik *
 Pr. BOUI Mohammed *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. DOGHMI Kamal *

Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie
 Cardiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Dermatologie
 Gastro-entérologie
 Gynécologie obstétrique
 Hématologie biologique
 Hématologie biologique
 Hématologie clinique

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. ENNIBI Khalid *
 Pr. EL OUENNASS Mostapha
 Pr. ZOUHAIR Said*
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. AKHADDAR Ali *
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AGADR Aomar *
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. BASSOU Driss *
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
 Pr. KADI Said *

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufik*
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. CHERRADI Ghizlan
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. MALIH Mohamed*
 Pr. BOUSSIF Mohamed*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. RAISSOUNI Zakaria*
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. LEZREK Mounir
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. ZOUAIDIA Fouad
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. CHADLI Mariama*

Médecine interne
 Médecine interne
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Neuro-chirurgie
 Neurologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pneumo-ptisiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Rhumatologie
 Traumatologie orthopédique
 Traumatologie orthopédique

Médecine interne
 Gastro entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie réanimation
 Radiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Médecine aérologique
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Chirurgie pédiatrique
 Urologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 ORL
 Ophtalmologie
 Hématologie
 Anatomie pathologique
 Anatomie pathologique
 Physiologie
 Biochimie chimie
 Microbiologie

Mai 2012

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

Chirurgie pédiatrique
Chirurgie pédiatrique
Chirurgie générale
Anatomie Pathologique
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Cardiologie
Médecine interne
Psychiatrie
Psychiatrie
Pneumophtisiologie
Traumatologie orthopédique

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

1. Pr. ABOUDRAR Saadia
2. Pr. ALAMI OUHABI Naima
3. Pr. ALAOUI KATIM
4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
5. Pr. ANSAR M'hammed
6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed
8. Pr. BOURJOUANE Mohamed
9. Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia
10. Pr. DAKKA Taoufiq
11. Pr. DRAOUI Mustapha
12. Pr. EL GUESSABI Lahcen
13. Pr. ETTAIB Abdelkader
14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
15. Pr. HMAMOUCHE Mohamed
16. Pr. IBRAHIMI Azeddine
17. Pr. KABBAJ Ouafae
18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine
19. Pr. REDHA Ahlam
20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE M^{ed}
21. Pr. TOUATI Driss
22. Pr. ZAHIDI Ahmed
23. Pr. ZELLOU Amina

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

** Enseignants Militaires*

Remerciements

A notre maître et Président de thèse
Monsieur le professeur ETTAYBI Fouad
Professeur de chirurgie Pédiatrique

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant la présidence de notre jury de thèse.

Votre culture scientifique, votre compétence et vos qualités humaines ont suscité en nous une grande admiration, et sont pour vos élèves un exemple à suivre.

Veillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et notre profond respect.



*A notre maître Et Rapporteur de thèse
Monsieur le professeur KISRA Mounir
Professeur de Chirurgie Pédiatrique*

*Votre sérieux, votre compétence et votre sens du devoir
nous ont énormément marqué.*

*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.*

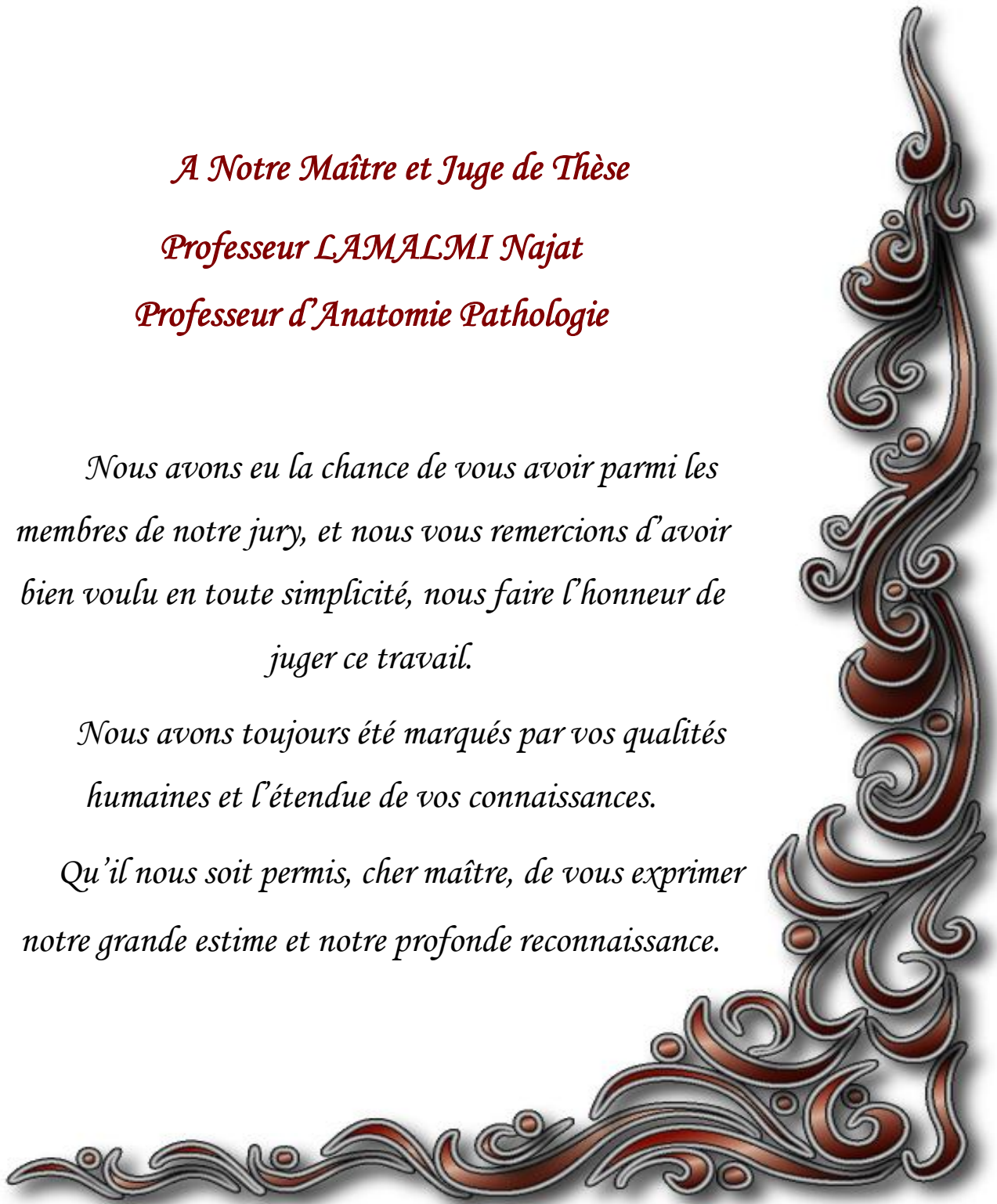


A Notre Maître et Juge de Thèse
Professeur LAMALMI Najat
Professeur d'Anatomie Pathologie

*Nous avons eu la chance de vous avoir parmi les
membres de notre jury, et nous vous remercions d'avoir
bien voulu en toute simplicité, nous faire l'honneur de
juger ce travail.*

*Nous avons toujours été marqués par vos qualités
humaines et l'étendue de vos connaissances.*

*Qu'il nous soit permis, cher maître, de vous exprimer
notre grande estime et notre profonde reconnaissance.*



A Notre Maître et Juge de Thèse

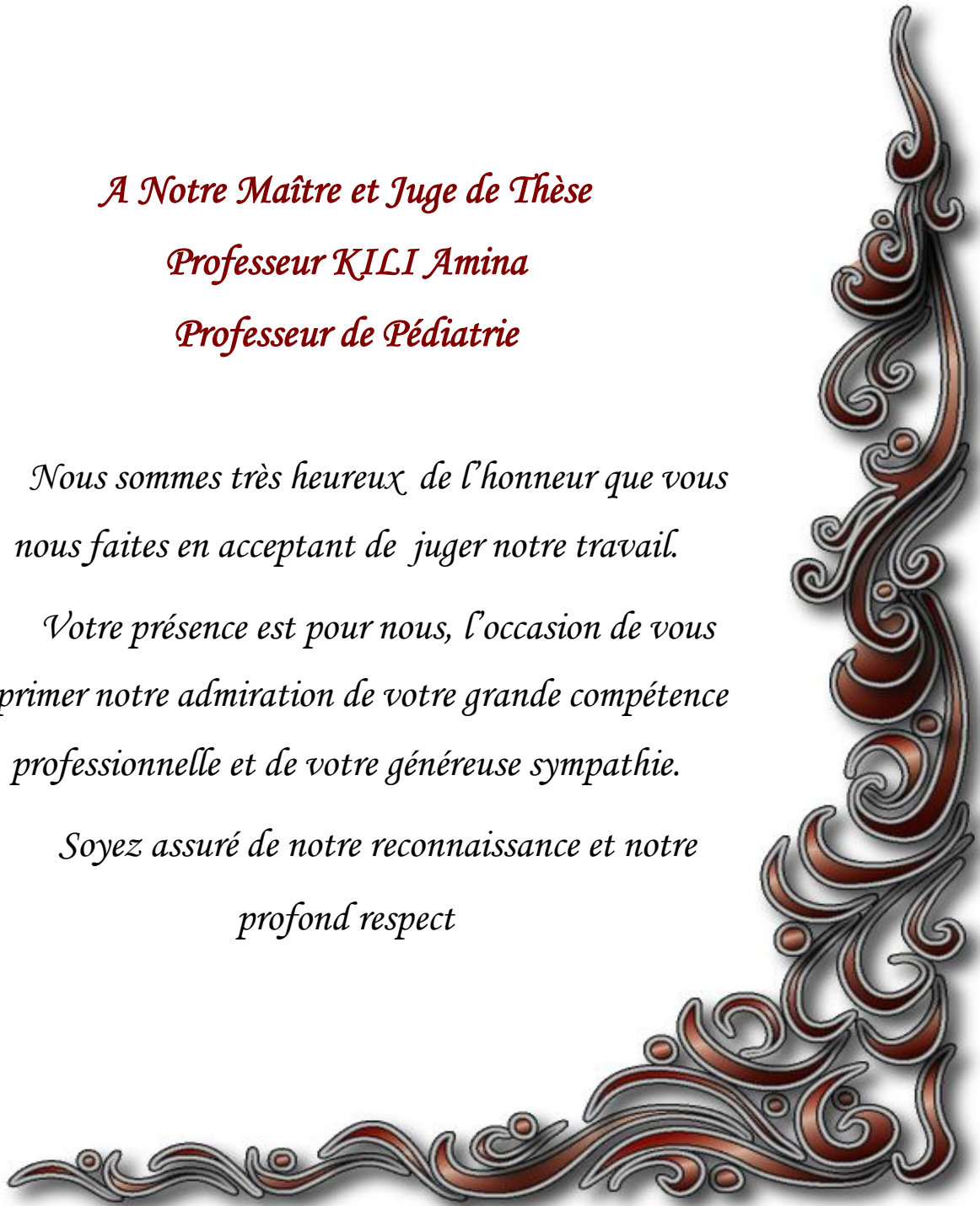
Professeur KILI Amina

Professeur de Pédiatrie

Nous sommes très heureux de l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger notre travail.

Votre présence est pour nous, l'occasion de vous exprimer notre admiration de votre grande compétence professionnelle et de votre généreuse sympathie.

Soyez assuré de notre reconnaissance et notre profond respect



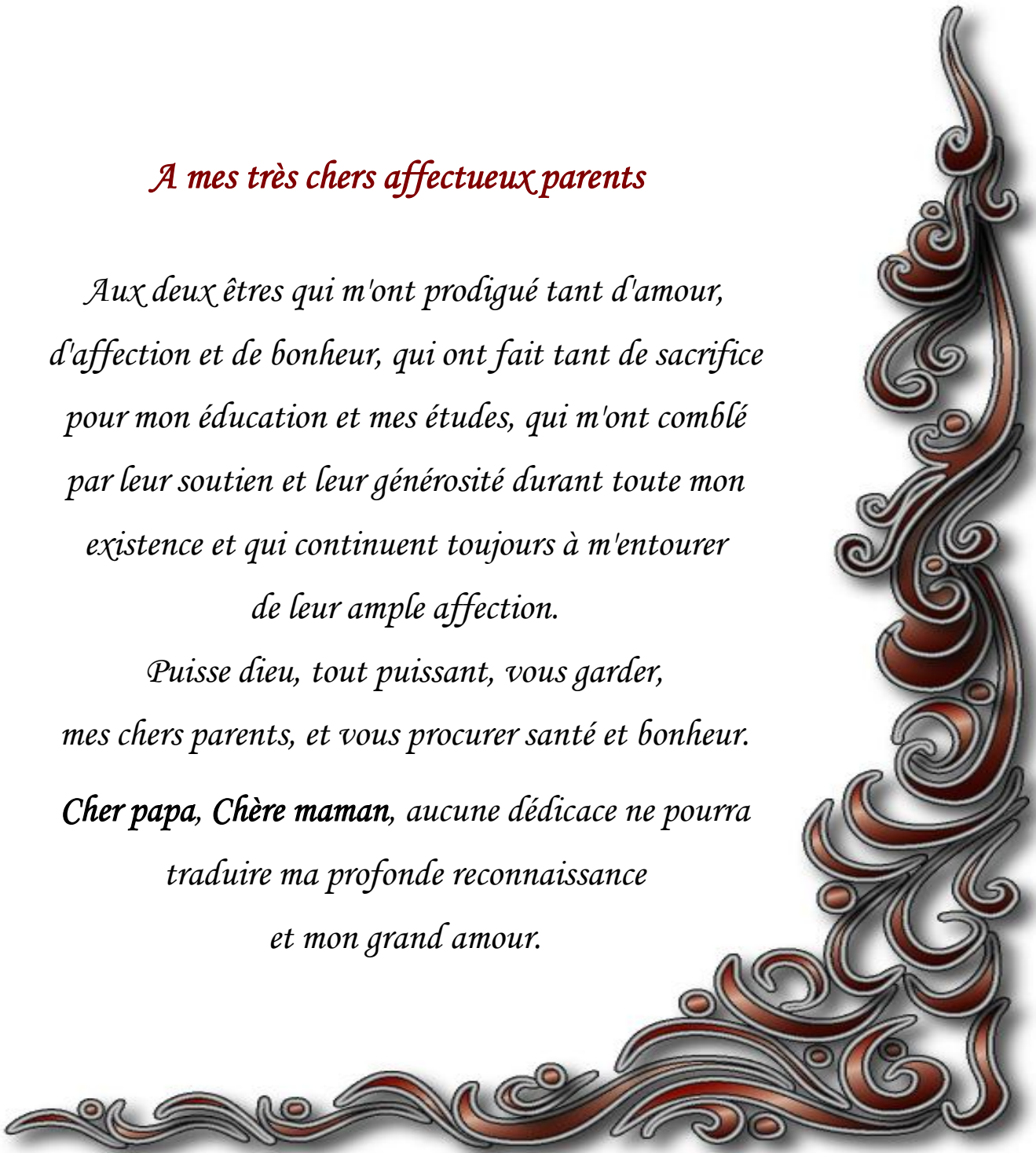
Dédicaces

A mes très chers affectueux parents

*Aux deux êtres qui m'ont prodigué tant d'amour,
d'affection et de bonheur, qui ont fait tant de sacrifice
pour mon éducation et mes études, qui m'ont comblé
par leur soutien et leur générosité durant toute mon
existence et qui continuent toujours à m'entourer
de leur ample affection.*

*Puisse dieu, tout puissant, vous garder,
mes chers parents, et vous procurer santé et bonheur.*

*Cher papa, Chère maman, aucune dédicace ne pourra
traduire ma profonde reconnaissance
et mon grand amour.*



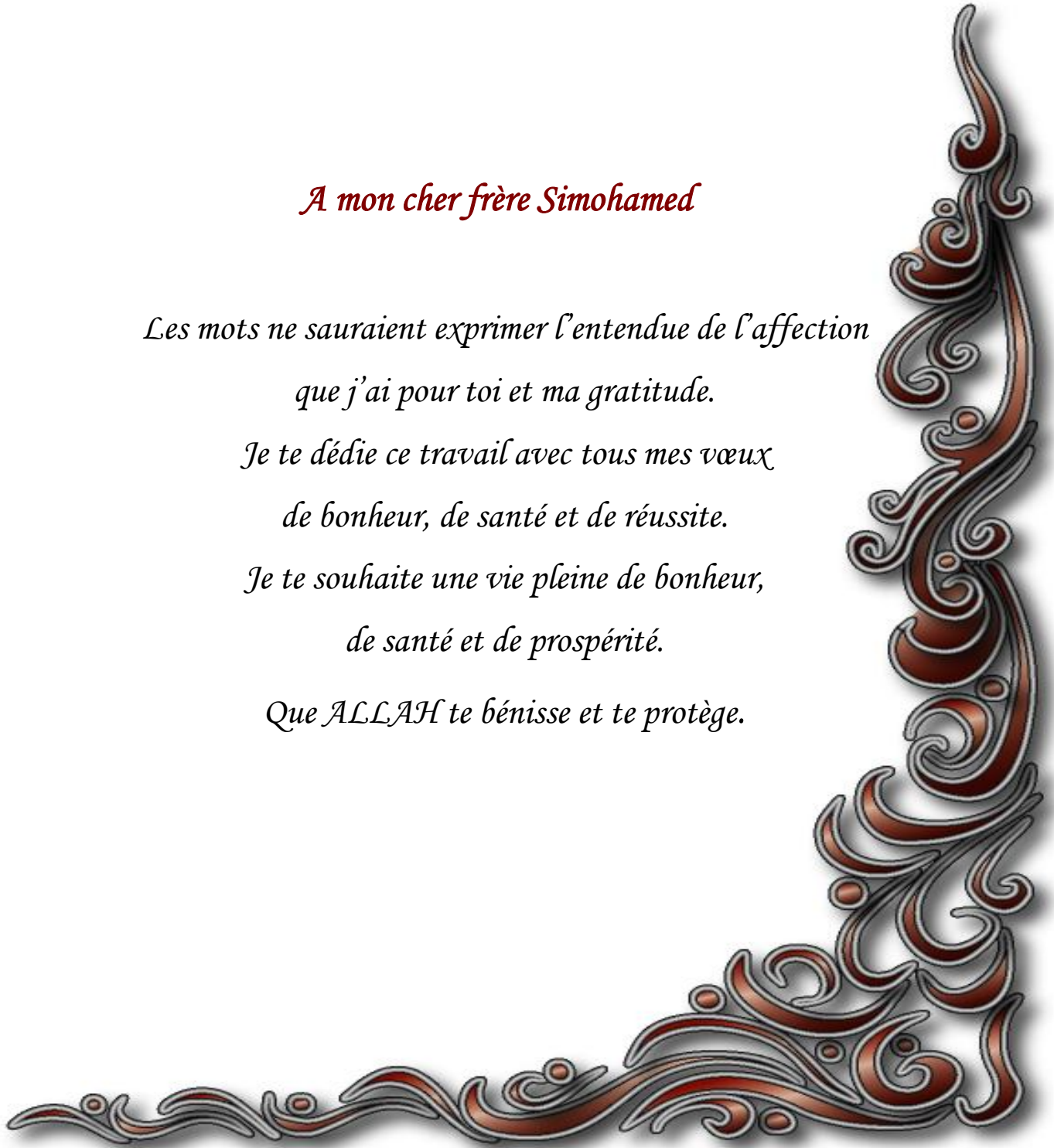
A mon cher frère Simohamed

*Les mots ne sauraient exprimer l'entendue de l'affection
que j'ai pour toi et ma gratitude.*

*Je te dédie ce travail avec tous mes vœux
de bonheur, de santé et de réussite.*

*Je te souhaite une vie pleine de bonheur,
de santé et de prospérité.*

Que ALLAH te bénisse et te protège.



Aux familles
BERRADA
MRANI ALAOUI

*Veillez trouver dans ce travail l'expression
de mon respect le plus profond
et mon affection la plus sincère.*

Avec tous mes vœux de bonheur et santé.



À tous mes amis :

*En souvenir des moments agréables passés ensemble,
veuillez trouver dans ce travail l'expression de ma
tendre affection et mes sentiments les plus respectueux
avec mes vœux de succès, de bonheur et de bonne santé*

À tous ceux que j'ai omis de citer.

*Que ce travail soit le témoignage des bons moments
que nous avons passé ensemble.*

J'espère pour vous une vie pleine de bonheur.



Sommaire

INTRODUCTION	1
MATERIELS ET METHODES	6
RESULTATS	9
OBSERVATION N°1	10
OBSERVATION N°2	12
OBSEVATION N°3	15
OBSERVATION N°4	20
OBSERVATION N°5	23
DISCUSSION	28
1. EPIDEMIOLOGIE.....	29
2. FACTEURS FAVORISANTS ET ETHIOPATHOGENIQUES	31
2.1. Facteurs traumatiques	31
2.2. Facteurs génétiques	31
2.3. Facteurs hormonaux	36
3. ANATOMOPATHOLOGIE	37
3.1. Caractère macroscopique	37
3.2. Microscope optique	39
3.3. Microscopie électronique	40
3.4. Immunohistochimie	42
4. ETUDE CLINIQUE.....	44
4.1. Histoire Naturel	44
4.2. Classification	45
4.3 Signes Clinique :.....	47

5.EXAMEN COMPLEMENTAIRE	52
5.1. Bilan radiologique	52
5.1.1 La Radiologie standard	52
5.1.2 L'Echographie :	54
5.1.3. La Tomodensitométrie (TDM)	54
5.1.4 L'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM)	56
5.1.5 L'Angio-scanner et angio-IRM :	57
5.1.6 La Tomographie par émission de positron (PET Scan)	57
5.2. L'Endoscopie	58
5.2.1 La coloscopie	58
5.2.2 La fibroscopie oesogastro-duodénale.....	58
5.3. Les Tests génétiques	58
6.DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	61
6.1. Clinique	61
6.2. Histologie.....	62
7.TRAITEMENT	64
7.1. But du traitement	64
7.2. Les moyens du traitement :	64
7.2.1 La simple observation	64
7.2.2. Chirurgie	65
a) Résection biopsie-tumorectomie	65
b) Cicatrisation dirigée	68
c) Greffes :	68
d) Lambeaux	68
e) Prothèses.....	70
7.2.3. Traitement médical :	72

a) Objectif du traitement médical	72
b) Chimiothérapie cytotoxique	73
c) Chimiothérapie locale	76
d) Hormonothérapie	77
e) Les anti-inflammatoires non stéroïdiens	78
f) Interféron α et autres substances médicamenteuses :	78
7.2.4 Radiothérapie	79
7.3. Les indications	81
8.EVOLUTION ET PRONOSTIC :	87
8.1. Les récurrences	87
8.2. La transformation maligne	90
8.3. Les métastases	90
8.4. La régression spontanée	90
8.5. Pronostic :	91
9.LE CONSEIL GENETIQUE.....	92
10.LES PERSPECTIVES THERAPEUTIQUES :	92
CONCLUSION	93
RESUMES	95
BIBLIOGRAPHIE	99

ABBREVIATIONS

CHOP	: Centre d'oncologie pédiatrique
UCP	: Urgences chirurgies pédiatrique
VAC	: Vincristine actinomycine cyclophosphamide
VAD	: Vincristine actinomycine dexaméthasone
ORL	: Oto –Rhino- Laryngologie
NFS	: Numération formule sanguine
TDM	: Tomodensitométrie
PAF	: Polypose adénomateuse familiale
FAP	: Familial adénomateuse polyposis
APC	: Adénomateuse polyposis coli
Del	: Délétion
TD	: Tumeur desmoïde
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
PET	: Tomographie par émission de positron
MTX	: Méthotrexate
VBL	: Vinblastine
POG	: Groupe d'oncologie pédiatrique
AINS	: Anti-inflammatoire non stéroïdien
Gy :	: Gray

FIGURES

Fig. N°1 : Une TDM abdomino-pelvienne du même patient montrant la masse abdomino-pelvienne.....	19
Fig. N°2 : Radiographie thoracique de face du patient montrant : hémithorax droit blanc (opacité homogène) en rapport avec la masse scapulaire.....	22
Fig N°3 : Scanner du patient montrant la masse sous scapulaire hypodense.....	22
Fig. N°4 : échographie abdominale du patient montrant la masse.....	26
Fig. n° 5: coupe transversal de la TDM du patient montrant la masse abdominale qui dépend du muscle grand droit gauche.....	26
Fig. N°6 : coupe transversal de la TDM du patient montrant la masse.....	27
Fig. N° 7: aspect macroscopique d'une tumeur desmoïde (iconographie du service de chirurgie orthopédique et de traumatologie, université René-Descartes, hôpital Cochin, AP-HP, Paris, France).....	38
Fig N°8 : Aspect microscopique (grossissement x 800) d'une tumeur desmoïde (iconographie Service de chirurgie orthopédique et de traumatologie, université René-Descartes, hôpital Cochin, Paris, France).....	42
Fig. N°9. Des coupes histologiques de la tumeur desmoïde: a: cellules fusiformes avec un noyau ondulé ou allongée correspondant à myofibroblastes, sans anomalie nucléaire, disposées en faisceaux sur une base fibreuse; b: immunomarquage des myofibroblastes avec anti-beta-caténine anticorps.(Iconographie Service de chirurgie orthopédique et de traumatologie, université René-Descartes, hôpital Cochin, Paris, France).....	43
Fig. N°10 A. Tumeur desmoïde (TD) récidivante de l'avant-bras. Garçon âgé de 13 ans. (Iconographie de l'unité d'oncologie pédiatrique, service de médecine infantile C, hôpital d'enfants de Tunis,.....	51

Fig. N°11 : B. Apparition d'une TD quelques mois après un traitement chirurgical d'une fracture déplacée : radiographie de l'avant-bras de face et de profil. Cal de fracture, tumeur des parties molles. (Iconographie de l'unité d'oncologie pédiatrique, service de médecine infantile C, hôpital d'enfants de Tunis)	53
Fig. N°12 Tumeur desmoïde de la paroi basithoracique. Tomodensitométrie abdominale. Coupe axiale après injection de produit de contraste. Volumineuse tumeur homogène envahissant les parties molles et la capsule hépatique. (Unité d'oncologie pédiatrique, service de médecine infantile C, hôpital d'enfants de Tunis).....	55
Fig. N°13 : Vue opératoire de la masse aux dépens du muscle grand droit gauche	67
Fig. N°14 : Vue opératoire : mise en place de la plaque synthétique biface intrapéritonéale (Iconographie du service de chirurgie plastique Starsburg)	71
Fig. N°15 : vue peropératoire : mise en place d'un lambeau grand dorsal (Iconographie du service de chirurgie plastique Strasbourg)	71
Fig. N°16 : Courbe de récurrence de la maladie selon la méthode de Kaplan Meier de 30 patients atteints de fibromatose agressive infantile.	76
Fig. N°17 : Nombre de tumeurs desmoïdes extra-abdominaux et nombre de récurrences en fonction de leur localisation et du sexe (nombres de tumeurs desmoïdes extra-abdominaux /nombre de récurrence) (Iconographie du service de chirurgie orthopédique et de traumatologie, université René-Descartes, hôpital Cochin, AP-HP, Paris, France).89	

TABLEAUX

Tableau 1 : caryotypes de tumeurs desmoïdes des patients avec le syndrome de Gardner publié en la littérature	35
Tableau 2 : Arbre décisionnel de conduite à tenir en cas d'association polyadénomatoase familiale (PAF) et tumeur desmoïde [65]	60
Tableau 3 : schéma de traitement des tumeurs desmoïdes selon la taille de la tumeur et son évolution	82



Introduction

DEFINITIONS ET GENERALITES

Les tumeurs myofibroblastiques et fibroblastiques représentent un groupe important de lésions de l'enfance, de l'adolescence et de l'âge adulte.

Elles représentent approximativement 12 % des tumeurs des tissus mous dans les deux premières décennies de la vie. Les difficultés diagnostiques découlent en raison des similarités histologiques, mais aussi de différences de potentiel évolutif et de pronostic, ainsi que de l'existence de variations tant de la clinique que de la génétique.

Cette mise au point est centrée sur les pseudosarcomes, les fibromes, les fibromatoses, la tumeur myofibroblastique inflammatoire, les autres tumeurs myofibroblastiques et fibroblastiques et les variétés de fibrosarcomes présentant une prédilection pour les jeunes patients.

Les lésions myofibroblastiques fusiformes peuvent être classées en :

Pseudosarcomes

Fasciite nodulaire

Fasciite crânienne

Autres fasciites et myosites variées

Fibromes

Fibrome de Gardner

Fibrome cardiaque

Autres fibromes

Fibromes Juvéniles

Myofibromatose infantile

Fibromatosis colli

Fibromatose infantile des doigts

Hamartome fibreux infantile

Fibromatose calcifiante infantile

Fibrome juvénile naso-pharyngien

Fibromatose juvénile hyaline

Fibromatose gingivale héréditaire

Fibromatoses de l'adulte

Fibromatose de type Dupuytren

Fibromatose desmoïde

Tumeur myofibroblastique inflammatoire

Sarcomes

Fibrosarcome infantil congénital

Fibrosarcome de l'adulte

- classique
- sarcome fibromyxoïde de bas grade
- tumeur hyalinisante avec rosettes géantes
- fibrosarcome épithélioïde sclérosant
- fibrosarcome myxo-inflammatoire

Myofibrosarcome

Rhabdomyofibrosarcome

Les tumeurs desmoïdes (desmos=bande), dénommées aussi fibromatoses agressives, font partie des fibromatoses profondes, elles-mêmes intégrées dans le groupe des tumeurs des tissus mous. Elles sont décrites depuis 1960 comme étant des proliférations fibreuses infiltrantes.

Les fibromatoses sont un groupe unique de tumeurs présentant des caractéristiques clinico-pathologiques multiples tout comme leur pronostic. Certaines fibromatoses sont sporadiques, tandis que d'autres sont la manifestation d'un syndrome familial. Dans la première décennie, ce sont les fibromatoses de type juvénile qui prédominent mais les fibromatoses de type adulte peuvent se développer dès la petite enfance et s'observent avec une fréquence croissante à mesure que l'on se rapproche de l'adolescence.

Les tumeurs desmoïdes ou fibromatoses agressives sont des tumeurs des tissus mous. Ce sont des proliférations des tissus fibroblastiques, infiltrantes qui ne donnent pas de métastases, mais qui ont une malignité locale et une grande tendance à récidiver.

Les tumeurs desmoïdes se situent à la paroi abdominale, dans l'abdomen ou en extra abdominal.

Ces tumeurs sont constituées de la lente prolifération de myofibroblastes différenciés au sein d'une matrice collagène lâche. Plusieurs caractéristiques permettent de les différencier d'une part des fibromatoses bénignes et d'autre part des sarcomes:

Les myofibroblastes sont localisés au niveau des muscles, ils prolifèrent le long des faisceaux musculaires et des aponévroses, au sein d'une matrice collagène abondante; ainsi, la tumeur desmoïde a un potentiel invasif local, avec

une croissance lente et progressive. Contrairement aux sarcomes, elle est moins cellulaire, elle ne présente pas de pseudo-capsule, pas de mitoses anormales, ni de réaction inflammatoires.

Ces tumeurs, comme les néoplasies malignes, dérivent de la prolifération d'un clone unique de fibroblastes différenciés d'aspect normal. Ceci a été démontré par l'étude de l'inactivation du chromosome X.

Le but de notre travail est de faire une mise au point sur les différentes formes cliniques et de discuter les modalités thérapeutiques de cette pathologie, et ceci par l'étude de cinq dossiers colligés à l'hôpital d'enfant, de Rabat.

*Matériels
et méthodes*

Notre étude a consisté en une étude de 05 dossiers de patients porteurs de tumeurs desmoïdes colligés entre 3 services à l'hôpital d'enfant, de Rabat : Service de chirurgie A, le Centre Hospitalier de l'Oncologie Pédiatrique (CHOP) et les Urgences Chirurgies Pédiatriques (UCP), sur une période de 15 ans (entre 1997 et 2012) :

FICHE D'EXPLOITATION

- ❖ N° dossier
- ❖ Age
- ❖ Sexe
- ❖ Circonstances diagnostic
- ❖ Clinique
- ❖ Bilan radiologique
- ❖ Anatomopathologie
- ❖ Traitement
- ❖ Surveillance à long terme
- ❖ Complication

A decorative rectangular frame with a dark red border. The word "Résultats" is centered in a red, italicized serif font. The bottom right corner of the frame features an ornate, swirling scrollwork design in red, white, and black.

Résultats

OBSERVATION N°1

Dossier N° 97-158

Il s'agit de l'enfant A.M, de sexe masculin, âgé de 13 ans, hospitalisé au service de chirurgie pour une tuméfaction dorsale droite. En 1995, l'enfant a été opéré à Azrou pour une tumeur dorsale droite. Elle a été réséquée, l'examen anatomo-pathologique a mis en évidence un schwannome malin à cellules fusiformes de grade I. Après une année, la tumeur a récidivé au même endroit. L'enfant a été adressé à l'hôpital d'enfant, de Rabat pour une prise en charge.

L'examen clinique a montré une masse qui siégeait au niveau de l'hémithorax droit de 24 cm de long et de 13 cm de large, d'une consistance dure, non douloureuse, sans signes inflammatoire. On note la présence d'adénopathies multiples, dures, mobiles et de tailles supérieures à 2cm. Présence d'adénopathies inguinales, plus petites et bilatérales aussi.

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

L'examen anatomo-pathologique de deux fragments qui mesuraient respectivement 2 x 1 cm et 1,5 x 1, 2cm.

L'examen histologique a montré un revêtement cutané qui abritait une prolifération tumorale mal limitée, encapsulée. Celle-ci siège à cheval entre le derme et l'hypoderme. Cette prolifération est faite de fibroblastes disposés en trousseaux. Ces éléments sont séparés par du collagène épais, d'aspect hyalin et vitreux.

La vascularisation est riche, faite de vaisseaux à paroi épaisse. Quelquefois, on observe des éléments vasculaires à paroi doublée d'une couche musculaire.

Les cellules sont allongées, régulière. Les mitoses sont rares.

Absence de lésions suspectes.

Conclusion : fibromatose desmoïde

PRISE EN CHARGE ET SUIVIE

Le patient a été adressé au CHOP pour une chimiothérapie à base de VAC (Vincristine, Actinomycine, cyclophosphamide).

L'évolution s'est marqué par une augmentation de la taille de la tumeur (25cm /18cm).

Le patient a été perdu de vue.

OBSERVATION N°2

Dossier N°03-373

Il s'agit de l'enfant E.I de sexe féminin, âgée de 3ans, hospitalisée pour une masse mandibulaire droite.

Le début de la symptomatologie remonte à Avril 2003, par l'apparition d'une masse mandibulaire droite qui augmente progressivement de volume évoluant dans un contexte de fièvre, sueur nocturne et altération de l'état général, ce qui a motivé une consultation médicale à Fes. L'enfant a été mis sous traitement médical symptomatique, devant la non amélioration de sa symptomatologie un bilan a été demandé, qui a objectivé un schwanome. L'enfant a été adressé à l'hôpital d'enfant, de Rabat pour une prise en charge.

L'examen clinique à l'admission trouve une masse mandibulaire vascularisée, ferme, fixe par rapport aux deux plans 15 cm / 12 cm, avec une circulation veineuse collatérale.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La radiographie pulmonaire a été normale.

L'échographie cervicale a montré une masse tissulaire droite hétérogène de 3,37 /1,61 cm, développée aux dépends de la glande sous maxillaire droite ; absence d'adénopathies.

Un scanner de la masse a été réalisé en coupes jointives de 5 mm, centrées sur la masse sous maxillaire droite en fenêtre parenchymateuse et osseuse sans et après injection de produit de contraste. Les différentes coupes ont mis en évidence une grosse masse sous scapulaire droite de 70 mm prenant fortement le

produit de contraste avec une petite zone de nécrose intense, détruisant partiellement la mandibule adjacente et refoulant les structures de la base de la langue et les structures laryngées vers le côté controlatéral, avec un effacement de l'espace graisseux en regard.

Il n'y avait pas de lyse de l'os hyoïde, du cartilage thyroïde, du cricoïde ou des aryénoïdes. Présence de quelques adénopathies jugulo-carotidiennes droites.

Une biopsie de la masse a été réalisée le 27 octobre 2003 où l'examen histologique a porté sur une prolifération cellulaire fusiforme, régulière, de faible densité, ne montrant pas d'atypies cytonucléaires, disposées en nappes, au sein d'un stroma fibreux grêle parfois desmoïde. La vascularisation a été surtout de type capillaire avec de rares artérioles à la paroi épaisse sans hyalinisation.

Le diagnostic en faveur d'une fibromateuse desmoïde avec absence de signe de malignité.

PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

La décision thérapeutique comprenait une chimiothérapie de type VAC/VAD (Vincristine, Actinomycine, cyclophosphamide)/ (Vincristine, Actinomycine, dexaméthasone). ., qui n'a pas donné une amélioration, avec un défaut d'ouverture de la bouche, qui a nécessité un gavage pour la reprise alimentaire.

L'enfant a été mise sous un nouveau protocole de chimiothérapie : vinblastine 5mg/semaine et Méthotrexate 25 mg/semaine.

L'enfant a été opérée après 8 semaines de chimiothérapie par les ORL :

Compte rendu opératoire :

Malade sous anesthésie générale, intubée et ventilée en position de décubitus dorsal, la tête en extension et latéro-fléchie à gauche, avec billot sous les épaules.

Incision cutanée portant du menton en avant à l'angle mandibulaire droite en arrière, suivant la branche horizontale du maxillaire inférieur.

Dissection pas à pas de la tumeur celle-ci est très adhérente à la peau rendant la libération difficile et hémorragique. Elle s'étend du menton en avant jusqu'à la loge para-pharyngée. Le nerf facial pris dans la tumeur depuis sa sortie du trou stylo mastoïdien qui n'a pas été libéré. Pour faciliter la dissection, on décide de réséquer la masse par fragments.

Après résection de la tumeur emportant avec elle la glande sous maxillaire, on procède au curetage de la mandibule avec évacuation de quelques logettes osseuses contenant des coulées tumorales.

Toilettes au sérum physiologique tiède et vérification de l'hémostase.

Excision de la peau atrophique.

Fermeture plan par plan sur un drain de Redon aspiratif.

En post-opératoire : la patiente a présenté une protrusion de la mandibule qui a nécessité un traitement orthopédique. Le traitement par chimiothérapie Vinblastine +Méthotrexate a été continué en post opératoire.

OBSEVATION N°3

Dossier N°05-040 :

Il s'agit de l'enfant MM, de sexe masculin, âgé de 12 ans, hospitalisé en Décembre 2004 au service des UCP, pour une masse abdomino-pelvienne.

Le début de sa symptomatologie remonte à quatre ans avant son hospitalisation, par l'apparition d'une petite masse abdominale de deux cm, qui augmente progressivement de volume. Cette masse a été isolée, sans signes accompagnateurs. Le tout évoluant dans un contexte d'anorexie et d'altération de l'état général.

Devant la taille importante de cette masse, le malade a consulté à Agadir où un examen anatomopathologique sur biopsie a été en faveur d'une fibromatose desmoïde sans signes de malignité.

L'examen clinique à l'admission a trouvé une énorme voussure abdominale, avec la présence d'une cicatrice médiane d'environ 10cm et transversale de 2cm. A la palpation une masse abdomino-pelvienne de 36/30 cm de grand axe de consistance ferme, dure, sensible, de surface +/- irrégulière, fixe par rapport au plan profond. La recherche d'une hépatosplénomégalie a été impossible vue la taille importante de la masse. L'examen des aires ganglionnaires trouve des adénopathies inguinales bilatérales et lenticulaires, et une petite adénopathie maxillaire droite lenticulaire.

BILAN PARACLINIQUE

L'échographie abdominale a montré la présence d'une énorme masse abdomino-pelvienne, tissulaire, échogène, hétérogène et renferme des calcifications. Cette masse mesure 11 cm pour son diamètre antéro-postérieur. Les diamètres longitudinaux et transverses ne sont pas mesurables à l'écran. Cette masse refoule les anses digestives et la vessie.

La tomodensitométrie a révélé un résidu tumoral nodulaire infiltrant la graisse sous cutanée de la paroi abdominale latérale gauche, qui est rehaussé par injection de produit de contraste.

Une biopsie a été réalisée le 13 Janvier 2005, sur onze fragments, le plus grand mesurait 5 x 4mm. Le tissu montrant une prolifération de cellules fusiformes assez monomorphes, ayant des noyaux fusiformes à chromatine fine ou hyperchromatiques, à bouts pointus. Les noyaux hyperchromatiques sont souvent fins, ondulés. Ces cellules se disposaient en faisceaux qui ont tendance à s'enrouler. Le fond a été fibreux, lâche par endroit, et on notait la présence de nombreux vaisseaux capillaires. Il n'y a ni mitoses, ni atypies cytonucléaires.

L'étude immunohistochimique a montré une positivité pour la vimentine et l'actine ; les marquages à la PS 100 et à la desmine négatifs.

L'aspect morphologique et le profil de l'immunohistochimie a été en faveur du diagnostic de la fibromatose.

PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

Une chimiothérapie a été commencée le 04 Février 2005 à base de : vinblastine 6mg/m²/semaine pendant 6 mois. Méthotrexate 20mg/m²/semaine pendant 6 mois. Nolvadex (Tamoxifène) 1comprimé par jour 1semaine /2.

Ce protocole a été suivie pendant 6mois, avec contrôle des numérations formules sanguines (NFS), chaque moi et contrôle échographique tous les deux mois, pour juger l'opérabilité du patient.

Le patient a été opéré le 29 Septembre 2005.

COMPTE RENDU OPERATOIRE

Incision médiane à cheval sur l'ombilic, on tombe directement sur la tumeur qui a infiltré une grande partie de la paroi abdominale antérieure. Cette tumeur fait 20 cm environ de grand axe, semble s'insérer sur la symphyse pubienne.

Résection en masse de la tumeur emportant les muscles grands droits dans leur partie sous ombilicale et une partie des muscles obliques laissant un défet pariétal très important.

On mobilise ainsi la tumeur, les uretères ainsi les vaisseaux iliaques sont indemnes. Il persiste des reliquats tumoraux pariétaux et qu'on n'a pas réséqué. On comble le défet pariétal par une prothèse synthétique (Treillie) ; qui a été amarré aux berges de la paroi par un surjet au Vicryl 1 sur un drain de Redon n°8 : aspiratif mis sous péritonéal.

Plan sous cutané au Vicryl 4/0. Plan au Nylon 4/0.

**COMPTE RENDU ANATOMOPATHOLOGIQUE DE LA PIECE
OPERATOIRE :**

Macroscopie : pièce de résection parvenue en plusieurs fragments pesant 960g et mesurant entre 3 x 1 cm et 17 x 12 x 12 cm, ayant un aspect fibreux, blanc nacré sans nécrose, ni hémorragie. En périphérie, on note l'existence de quelques lambeaux musculaires striés.

Histologie : les multiples coupes réalisées montrent un aspect identique, il s'agit d'une prolifération cellulaire à cellule fusiforme régulière de densité faible sur un fond fibreux comportant une vascularité peu abondante. En périphérie cette prolifération s'insinue entre les fibres musculaires striées.

La limite d'exérèse est pathologique.

Conclusion : aspect morphologique d'une tumeur desmoïde avec limites d'exérèse pathologique.

SURVEILLANCE A LONG TERME :

Le traitement par chimiothérapie a été poursuivi, plusieurs scanner de contrôle ont été réalisés ayant objectivé une récurrence de la tumeur avec infiltration du muscle grand droit et de la paroi abdominale, et un déplacement de la ligne blanche de l'abdomen.

Staff du 05 juillet 2012 ; une légère régression de la tumeur ; la décision était de continuer le traitement par chimiothérapie.

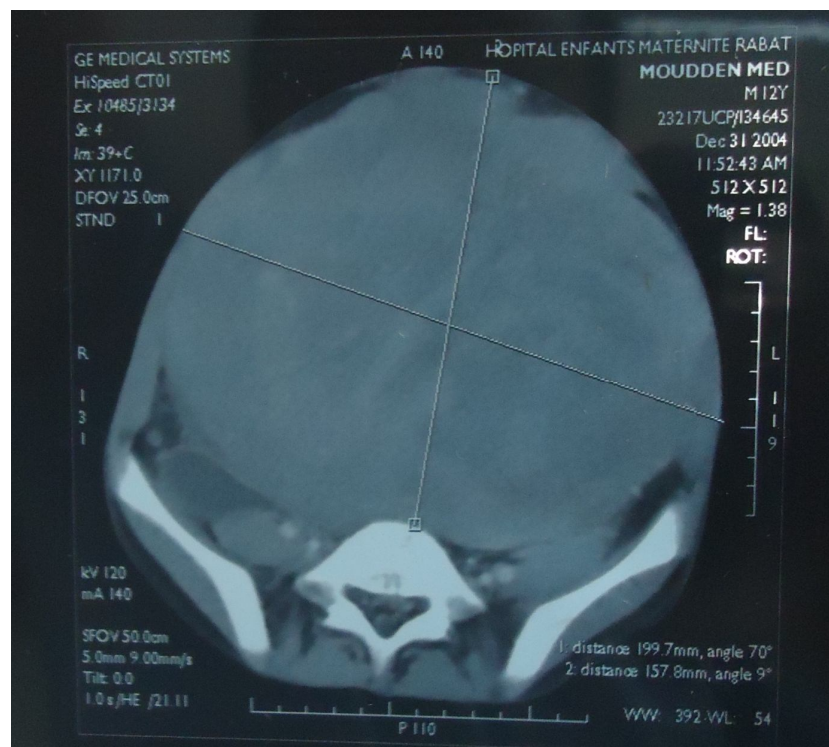


Fig. N°1 : Une TDM abdomino-pelvienne du même patient montrant la masse abdomino-pelvienne

OBSERVATION N°4

Dossier N°12-091

Il s'agit de l'enfant S.Y, de sexe masculin, âgé de 15 ans, hospitalisé pour une masse musculaire dorsale droite. Le début de sa symptomatologie remontait au moi de juillet 2011 par l'apparition d'une tuméfaction dorsale droite, qui a été remarquée par la mère, qui augmentait progressivement de volume, sans signes inflammatoires, ni douleurs.

L'examen clinique à l'admission, a retrouvé une énorme masse scapulaire droite mesurant 33 cm / 30 cm de grand axe, dure à la palpation, fixe par rapport au plan profond, avec la présence d'une circulation veineuse collatérale.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

La radiographie thoracique a montré un hémithorax blanc (opacité homogène) en rapport avec la masse scapulaire.

L'échographie de la masse a mis en évidence une volumineuse formation tissulaire échogène, homogène, hypervascularisée, bien limitée par une fine capsule hyepréchogène, mesurant 168 x 59 mm sans lyse osseuse, ni extension thoracique. Aussi, on notait la présence au pôle supérieur de la masse sus décrite de multiples formations tissulaires hypoéchogènes, homogènes, bien limitées dont la plus volumineuse mesure 13,4 cm de grand axe.

On note aussi la présence de multiples adénopathies jugulo-carotidiennes droites, ovulaire hypoéchogène dédifférenciées ; associées à des ganglions spinaux infra-bronchique à centre hyperéchogène. L'aspect échographique évoque un sarcome d'Ewing ou tumeurs neurogènes à confronter avec les données histologique. L'échographie abdominale met la présence d'adénopathie du hile hépatique.

Le scanner de la masse a permis l'identification d'une masse hypodense, sous scapulaire droite, de densité tissulaire, se rehaussait après injection de produit de contraste. Elle mesurait 193 x 147 x 78 mm. Elle refoulait la cage thoracique sans lyse costal ou scapulaire.

Biopsie écho-guidée a montré l'aspect de tumeur desmoïde.

PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

Le malade est proposé pour une chimiothérapie 5cures de VAC (la vincristine, l'actinomycine, la cyclophosphamide) à partir de la 4ème séance le patient a reçu une association de Tamoxifène à dose de 20mg/semaine.

Après 5 cures de VAC la tumeur est restée stable, le malade a été mis sous Endoxan 1semaine/2.

Le staff du 08/10/2012 : la tumeur n'est pas opérable.



Fig N°2 : Radiographie thoracique de face du patient montrant : hémithorax droit blanc (opacité homogène) en rapport avec la masse scapulaire.

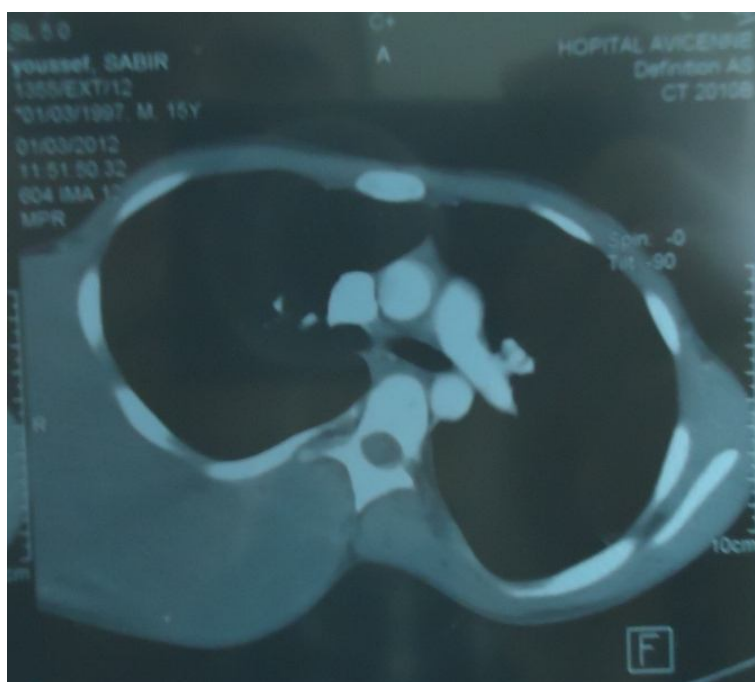


Fig N°3 : Scanner du patient montrant la masse sous scapulaire hypodense

OBSERVATION N°5

Dossier N°2292

Il s'agit de l'enfant S.H, de sexe masculin, âgé de 5ans, hospitalisé au service des UCP en février 2012, pour des douleurs abdominales. L'enfant a été opéré en juin 2010 pour une péritonite appendiculaire avec des suites opératoires simples, l'évolution a été marquée par l'apparition d'une masse péri-ombilicale gauche, avec des douleurs abdominales évoluant de manière transitoire, accompagnées de vomissements alimentaires et des épisodes d'arrêt de matières et de gaz. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

A l'admission l'examen clinique a mis en évidence la présence d'une cicatrice de laparotomie médiane et la présence de deux masses paramédiane sous-ombilicale : La masse gauche mesure 5cm de grand axe et la masse droite mesure 3 cm de grand axe. Le reste de l'examen clinique est sans particularités.

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Abdomen sans préparation est sans particularités.

Une échographie abdominale a été réalisé le 07/02/2012 montre la persistance de deux processus lésionnel situés de part et d'autres de la ligne médiane bien limités, échogènes, hétérogènes, qui semblent avoir discrètement augmentés de taille comparativement à l'échographie du 13/10/2011 mesurant à ce jour 39 x 43 mm et 59 x 59 mm . Pas de visualisation de boudin d'invagination.

Un scanner abdominal réalisé le 09 février 2012, en mode hélicoïdal, après opacification digestive par voie haute, avant et après injection intraveineuse de produit de contraste, et lecture en fenêtre appropriée a montré la présence d'une masse tissulaire, rehaussé de façon homogène par le contraste, mesurait 64 mm de hauteur, sur 68 mm d'axe transversal, sur 55 mm d'antéro-postérieur cette masse présentait des contours lobulés, se développe au dépend du muscle grand droit gauche de l'abdomen avec une exposante exophytique faisant saillie dans la couche graisseuse sous cutanée, responsable par ailleurs d'une bosselure de la paroi abdominale antérieure en regard, et une composante exophytique arrivant au contact des anses digestives.

L'enfant a été opéré le 21 février 2012

LE COMPTE RENDU-OPERATOIRE :

- Abord : reprise de l'ancienne cicatrice qu'on garde de part et d'autre de l'ombilic. Ouverture de la ligne blanche et du péritoine.
- Accès : masse de circonstance dure qui mesure 6 cm de grand axe, sur 4cm adhérente au feuillet postérieur du muscle grand droit gauche qui présente quelques adhérences.
- Gestes : libération de l'adhérence qui existe entre la masse et l'anse duodénale.

Dissection de la masse avec exérèse complète en passant sur une zone musculaire macroscopiquement saine

Procédons à une biopsie d'un ganglion, et d'une partie d'un muscle macroscopiquement sain.

Vérification de l'absence de perforation au niveau de l'anse qui a été prise par la masse.

Procédons à une fermeture du péritoine par un surjet Vicryl 2/0.

Fermeture aponévrotique possible par un surjet au même fil plus point de rapprochement sous cutanée.

Surjet intradermique sous la peau.

EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE DE LA PIECE OPERATOIRE

Macroscopie : Il s'agissait d'une masse pariétale de 8 x 6 cm partiellement encapsulée, avec encrage des zones non encapsulées. A la coupe donne un aspect blanchâtre fasciculé.

Histologie : Il s'agissait d'une tumeur constituée de fibroblastes tourbillons, leurs noyaux sont réguliers ces cellules sont disposées en faisceaux entrecroisées au sein du tissu conjonctif de collagène grêle vascularisé par des capillaires. La prolifération est mal limitée en périphérie et dissocie le tissu fibro-musculaire environnant. Les limites d'exérèse sont passées en zones tumorales. Conclusion : fibromatose abdominale

Le patient a été adressé au CHOP pour chimiothérapie et suivie.

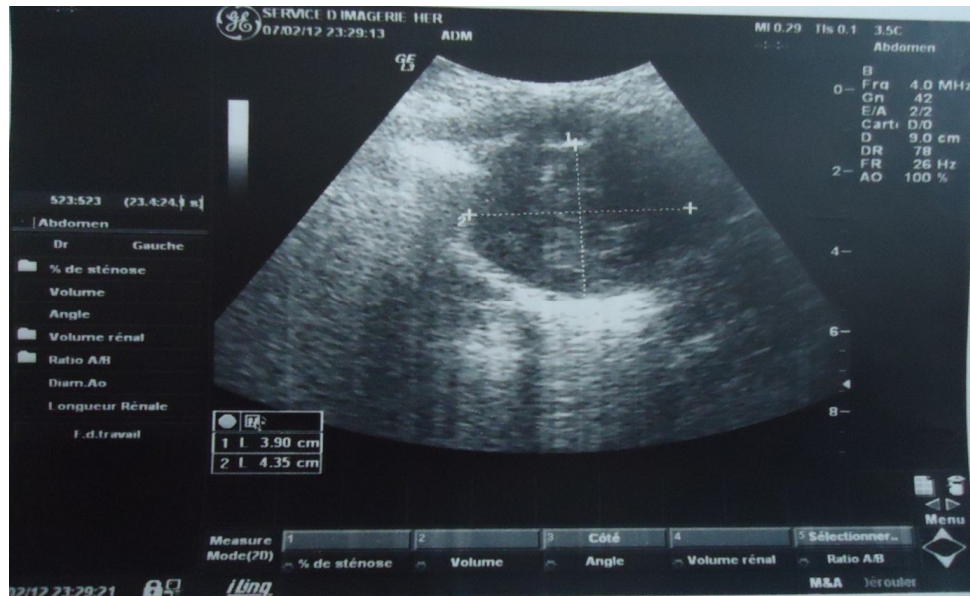


Fig. N°4 : échographie abdominale du patient montrant la masse

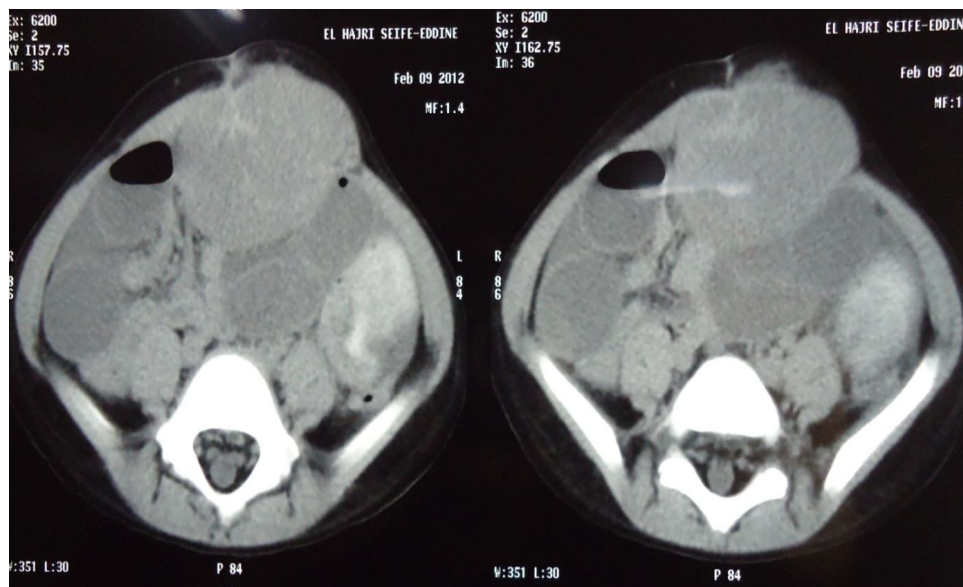


Fig n° 5: coupe transversal de la TDM du patient montrant la masse abdominale qui dépend du muscle grand droit gauche

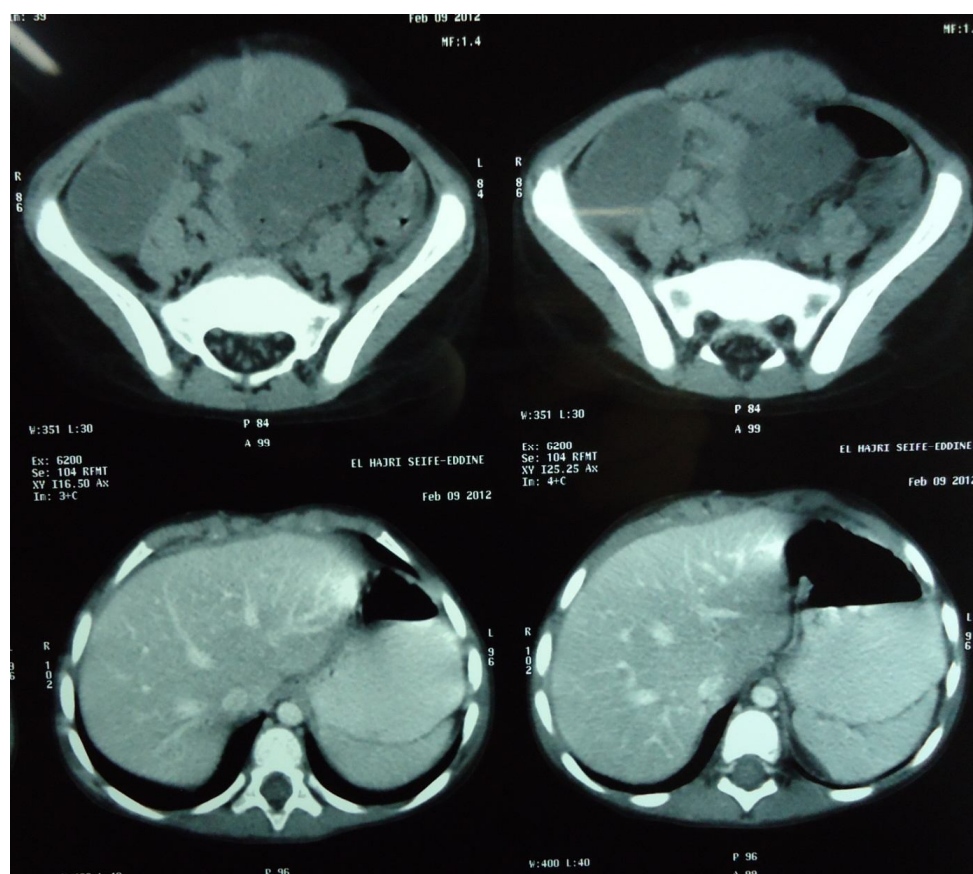


Fig. N°6 : coupe transversal de la TDM du patient montrant la masse



Discussion

Les fibromatoses agressives sont des tumeurs rares du tissu mou d'origine musculo-aponévrotique, qui ne donnent pas de métastases. Elles sont caractérisées par une capacité infiltrante très invasive, un taux de récurrences locale, et très élevé, après chirurgie et surtout un potentiel évolutif imprévisible.

La confirmation diagnostique est basée sur l'étude anatomopathologique, la chirurgie est la méthode de référence pour le traitement de ces tumeurs.

1. EPIDEMIOLOGIE

Les tumeurs desmoïdes représentent moins de 0,03% de toutes les tumeurs et environ 3,5% des tumeurs fibreuses. Elles surviennent d'une façon sporadique ou dans le cadre d'une polypose adénomateuse familiale (PAF). [5,6]

Leur fréquence dans la PAF varie selon les auteurs entre 4% et 32%. Le risque d'apparition d'une tumeur desmoïde chez un malade atteint de la polypose adénomateuse familiale est de 852 fois plus important que la population générale [1].

L'incidence globale est de 2 à 5 cas pour 1 million par an. La tête et le cou représentent environ 12% à 15% de la fibromatose agressive [4,7]. Là où les tumeurs sont prédisposées à s'infiltrer largement et rapidement. [8]

L'incidence chez l'enfant a rapporté des pics à l'âge de 8 ans [9]. D'autres séries ont suggéré que les pics d'âges peuvent se produire plusieurs fois tout au long de la vie, avec une incidence bimodale chez l'enfant et l'adolescent, un début du pic autour de 4-5 ans et un second pic entre 15-35 [10].

Il a été suggéré que la fibromatose agressive de la région tête et du cou se produit dans un groupe d'âge plus jeune que les autres sites avec une équivalence entre les 2 sexes chez l'enfant et une prédominance féminine chez l'adulte [53,44] (dans notre série on observe une prédominance du sexe masculin 4cas /5).

Il faut distinguer les tumeurs extra-abdominales, les plus fréquentes, essentiellement des muscles des épaules, de la ceinture pelvienne, de la paroi thoracique ou du cou, les plus agressives et les tumeurs abdominales, surtout superficielles qui se développent dans les muscles de la paroi, ou intra-abdominales dans les tissus conjonctifs du mésentère ou du rétropéritoine. Dans 10 % des cas, il existe plusieurs localisations, le plus souvent dans le même territoire anatomique [5].

Dans l'importante série de Reitamo et al. [10] (89 cas), le siège préférentiel est la paroi abdominale dans 4 % des cas, extra-abdominale dans 43 % des cas et mésentérique dans 8 % des cas. Il classe également les tumeurs desmoïdes en quatre groupes :

- Les tumeurs juvéniles, essentiellement de localisation extra-abdominale avec une prédilection pour les filles de 15 ans et moins (l'âge moyen est de quatre à cinq ans) ;
- Les tumeurs en phase de fertilité, survenant presque exclusivement dans la région abdominale chez les femmes en âge de procréer ;
- Les tumeurs de la ménopause situées majoritairement dans l'abdomen avec une fréquence égale entre les hommes et les femmes ;
- Les tumeurs de la période âgée, de localisation abdominale et extra-abdominale et se répartissant à égalité sur les deux sexes

2. FACTEURS FAVORISANTS ET ETHIOPATHOGENIQUES :

Différents facteurs peuvent être retrouvés comme favorisant d'une tumeur desmoïde :

2.1. Facteurs traumatiques :

La chirurgie semble être le facteur principal d'apparition d'une tumeur desmoïde. En cas d'association avec une PAF, les tumeurs desmoïdes apparaissent dans 75% des cas après une intervention chirurgicale abdominale, notamment après une colectomie prophylactique [6].

Elles apparaissent en moyenne dans les 3 ans après la chirurgie initiale et généralement dans 5 ans suivant la colectomie. Les tumeurs desmoïdes peuvent apparaître sur les cicatrices de plaies, sur les sites d'implantation de trocart. Cependant 4% des cas, une tumeur desmoïde est découverte lors de la première laparotomie [11].

2.2. Facteurs génétiques :

La prédisposition génétique est bien documentée en cas d'association à la PAF (la polypose adénomateuse familiale) [6, 12,13]. La PAF est une maladie héréditaire autosomique dominante lié à la mutation de l'adenomatous polyposis coli tumor suppressor gene (APC), qui est un gène suppresseur de la tumeur situé sur le chromosome 5. De fait, 10 à 20% des patients ayant une mutation, développent une tumeur desmoïde.

Les tumeurs desmoïdes dans le syndrome de Gardner liées à une mutation du gène APC représentent 2% des tumeurs desmoïdes. Dans cette situation, le siège des tumeurs desmoïdes est 7fois sur 10 mésentérique ou rétropéritonéal. Les tumeurs apparaissent dans 75% des cas après une chirurgie colique et cela dans les 5 années postopératoire [2]. Ces tumeurs sont plus agressives et responsable de 11% de décès [13], alors que les tumeurs desmoïdes non liées à une prédisposition génétique ne sont qu'exceptionnellement responsable de décès.

Les mutations siégeant au-delà du codon 1440 sont systématiquement associées au développement précoce d'une tumeur desmoïde [2]. Dans les formes sporadiques les anomalies peuvent porter sur le gène codant pour la bêtacaténine (CTNNB1). Ces mutations ont pour conséquences une augmentation du taux de bêtacaténine intracellulaire, qui engendrerait une augmentation de la prolifération fibroblastique du fait d'interaction avec des facteurs de transcription [121].

Le caractère héréditaire des tumeurs desmoïdes dans la PAF est également suggéré par l'existence d'une susceptibilité familiale. En effet un malade atteint de PAF avec des antécédents familiaux au premier degré de tumeur desmoïde a un risque de 25% de développer une tumeur desmoïde. Ainsi il est fondamental d'effectuer une recherche génétique auprès des familles de patients atteints de tumeurs desmoïdes [14].

À l'heure actuelle, aucune hypothèse étiologique n'est confirmée. Trois facteurs étiopathogéniques sont incriminés : les facteurs traumatiques ont été évoqués dans la genèse de ces tumeurs ; cela se fonde sur la fréquence relative des tumeurs desmoïdes sur les cicatrices opératoires [15,16].

L'analyse cytogénétique de 29 tumeurs desmoïdes a été rapportée dans la littérature; neuf d'entre eux ont montré une anomalie clonale structurale et / ou des anomalies chromosomiques numériques. En deux études distinctes, quatre tumeurs desmoïdes chez les patients diagnostiqués avec le syndrome de Gardner ont été inclus (tableau 1) [17, 18].

Le syndrome de Gardner est transmise selon un mode autosomique dominant, et le défaut génétique a été localisé le long bras du chromosome 5, très probablement 5 (q21 '22). [19-20] Perte d'hétérozygotie (IX) H) sur le chromosome Nt a été rapporté dans les polypes adénomateux et les carcinomes du côlon de patients avec et sans FAP [21-22]. Dans la séquence de conversion des adénomes coliques bénignes carcinomes malins, L.OH a été bien démontrée, en particulier sur les chromosomes 5q, 17p, 18q et [23, 24]. Participation des 5q comme le seul changement chromosomiques clonales ont également été signalés dans deux auparavant cas publiés de tumeurs desmoïdes dans le syndrome de Gardner [17, 18]. Dans cette étude, deux des quatre échantillons de l'intra-abdominale tumeur desmoïde a montré une del (Sq) impliquant la FAP locus du gène. Cette anomalie n'était pas présente dans les deux d'autres échantillons de tumeurs, qui, au lieu ont montré une translocation équilibrée impliquant les chromosomes 3 et 4 et un inv (4). Ces résultats montrent que deux chromosomes différents ont des anomalies clonales existées en tant que principaux changements dans une tumeur desmoïde, soulignant l'importance possible de l'hétérogénéité régionale de ces tumeurs.

Le gène normal FAP a été suggéré comme étant un régulateur dominant négatif de la croissance des cellules mésenchymateuse et épithéliales, et l'inactivation homozygote de cette partie, soit par mutation ou délétion, peut conduire au développement de tumeurs desmoïdes [20]. Bridge et al. [18] décrit del (5q) dans deux patients atteints de tumeurs desmoïdes non héréditaires ; mais une des suppressions n'impliquait pas le lieu FAP, ce qui conduit l'hypothèse que la mutation ou la suppression de la FAP partie provoque le développement des tumeurs desmoïdes chez les patients atteints et sans syndrome de Gardner. Les mutations somatiques dans les cellules mésenchymateuses impliquant le locus FAP peut donner lieu à des tumeurs desmoïdes en l'absence d'un syndrome Gardner ou de phénotype FAP. Sen-Gupta et al. [26] ont rapporté une mutation du cadre de lecture du gène FAP dans une tumeur desmoïde d'un patient avec une polypose adénomateuse familiale, par hypothèse conduit à un produit de gène tronqué. La possibilité de telles mutations du gène de la FAP au niveau moléculaire sans anomalie cytogénétique de la région 5q, comme dans deux des régions tumorales examinées, ne peut être exclue.

Vingt des 29 précédemment rapportés , ont montré des changement structurelles aléatoires et / ou numériques.

D'autres investigations de ces tumeurs seront nécessaires d'évaluer l'importance des anomalies impliquant les chromosomes autre que 5q. *(Cette étude a été soutenue par Grant No. Ca 41183 de la National Cancer Institute. Les auteurs remercient le Dr Julia Pont d'expertise en photographiant une coupe histologique de la tumeur et James Kowitz pour photographier les chromosomes.)*

Caryotype	Références
46,XX,15p + c	
42-46,XX,15p + c,del(5)(q21q31), random changes	[25]
45-47,X, - X,15p + c,del(5)(q21q31), random changes	
48,XX,del(5)Iq14q21)	[17]
46,XY	[17]
45,XY, + 8, random changes	[17]
46,XY	[17]
46,XY,del(11)(q22q24), random changes	

Tableau 1 : caryotypes de tumeurs desmoïdes des patients avec le syndrome de Gardner
publié en la littérature

2.3. Facteurs hormonaux :

Les modifications hormonales peuvent jouer un rôle dans le développement de tumeur desmoïde chez l'adulte [120,10]. Reitamo a remarqué une augmentation significative de la concentration des récepteurs de l'oestradiol dans le tissu des tumeurs desmoïdes par rapport au tissu non affecté chez la même patiente [10].

Ils ont observé que les fibromatoses étaient significativement plus fréquentes chez les femmes avec la dominance d'oestrogène (définie par critères clinique) par rapport à ceux avec une dominance de la progestérone. En outre, la croissance tumorale était plus lente chez les jeunes filles, et atteint un pic à la ménopause et diminuée par la suite. Aucun écart du taux de croissance avec l'âge n'était observé chez les garçons touchés. On peut donc conclure que le taux de croissance des tumeurs desmoïdes peut être proportionnel au taux d'estradiol. On ne sait pas, cependant, comment cela peut se rapporter aux enfants.

Ishizuka a étudié ces facteurs hormonaux, il a mis en évidence la présence de récepteur stéroïdes sur 27 échantillons, et il a remarqué que les récepteurs à la progestérone se trouvent chez les patients de sexe masculins. Et donc les récepteurs hormonaux peuvent donc représenter une future méthode thérapeutique.

D'autres facteurs ont été incriminés, mais non démontrés tels que la radiothérapie [47], les facteurs métaboliques [48,46] ou une origine virale [48]

3. ANATOMOPATHOLOGIE :

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

La biopsie par trocart, a été refusée par la majorité des auteurs, car elle rend impossible l'analyse structurale des tumeurs desmoïdes [10, 2, 28].

La biopsie doit donc être chirurgicale, ce qui pose le problème du diagnostic précis et de la nature des limites d'exérèse.

Cependant lorsque la tumeur est inextirpable, la biopsie permet de faire le diagnostic afin d'envisager au mieux la prise en charge thérapeutique [1].

3.1. Caractère macroscopique :

La tumeur est le plus souvent confinée au niveau de l'aponévrose et du fascia musculaire.

Les tumeurs volumineuses peuvent s'étendre le long des fascias ou infiltrer le tissu sous cutanés.

Macroscopiquement, les tumeurs desmoïdes peuvent être décrites selon leur nombre, la taille, la forme et l'emplacement. Les tumeurs desmoïdes peuvent être solitaires ou multiples, avec des localisations abdominales ou extra-abdominales [31].

Elles mesurent entre 5 et 10 cm mais peuvent atteindre 20 cm et plus. La tumeur est ferme, granitée à la coupe, d'une couleur blanche luisante, grossièrement trabéculée ressemblant à du tissu cicatriciel; d'où la difficulté pour le chirurgien de distinguer en cas de rechute, la cicatrice primaire de la récurrence [2].

Elles paraissent faussement bien limitées, mais il n'y a pas de véritable capsule, et ses limites longitudinales sont en fait très difficiles à discerner ; elles se poursuivent insensiblement avec les aponévroses et les septa intermusculaires de voisinage [29].



Fig N° 7: aspect macroscopique d'une tumeur desmoïde
(iconographie du service de chirurgie orthopédique et de traumatologie, université René-
Descartes, hôpital Cochin, AP-HP, Paris, France)

3.2. Microscope optique :

Les caractéristiques histopathologiques sont communes à toutes les tumeurs desmoïdes et demeurent invariables dans les récidives [30].

Au microscope, les tumeurs desmoïdes sont mal circonscrites, infiltrer dans le tissu environnant, et il n'existe pas de vraie capsule. Elles sont composées de collagène abondant entourant des paquets mal circonscrites de forme allongée, minces, avec cellules fusiformes d'aspect uniforme [31].

Il y a peu ou pas de contact cellule et cellule voisine, en raison de la présence de collagène abondant autour des cellules néoplasiques. La densité des faisceaux à cellules fusiformes peuvent contenir de petits réguliers et forts noyaux avec un cytoplasme pâle bien défini. Il n'existe ni mitoses ni cellules géantes. Habituellement, un à trois nucléoles sont petites [32]. La densité cellulaire peut varier dans la même lésion [31]. La longueur des télomères et leurs activités sont normaux [33].

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 infiltrer les tissus environnants, mais là, ils n'ont pas la capacité à donner des métastases [33]. Les macrophages sont géants les lymphocytes sont présents en périphérie. Des débris cellulaires du muscle peuvent être vus noyés dans la tumeur.

3.3. Microscopie électronique :

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

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

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

Dans le nucléoplasme, il y a un gros nucléole proéminent et un nombre variable de corps nucléaires.

La chromatine est finement granuleuse et se condense au voisinage de la membrane nucléaire [29].

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 lysosomal 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 à caractéristiques de 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 [29,30].

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

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

On observe à certains endroits une insertion de microfibrilles et de fibres de collagènes perpendiculaires à la membrane plasmique, le tout réalisant une image de microtendons [34].

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 mais 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.

3.4. Immunohistochimie :

Immunohistochimie est positif pour les marqueurs des cellules musculaires, comme la vimentine, l'alpha -actine musculaire lisse, actine musculaire, et la desmine [35].

L'expression de β -caténine nucléaire a été identifiée chez certains patients dans des séries pédiatrique, ainsi une étude faite par l'hôpital d'enfant de Toronto a Canada chez 10 enfant : 4 enfants qui ont présenté des tumeurs desmoïdes ont une expression de β -caténine nucléaire[122].

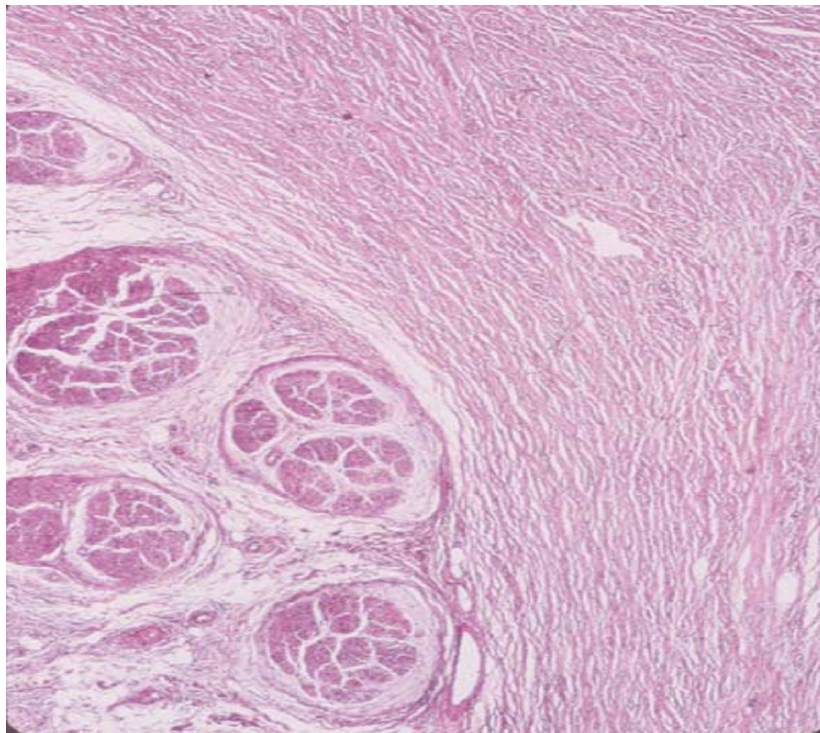


Fig N°8 : Aspect microscopique (grossissement x 800) d'une tumeur desmoïde
(iconographie Service de chirurgie orthopédique et de traumatologie, université René-
Descartes, hôpital Cochin, Paris, France)

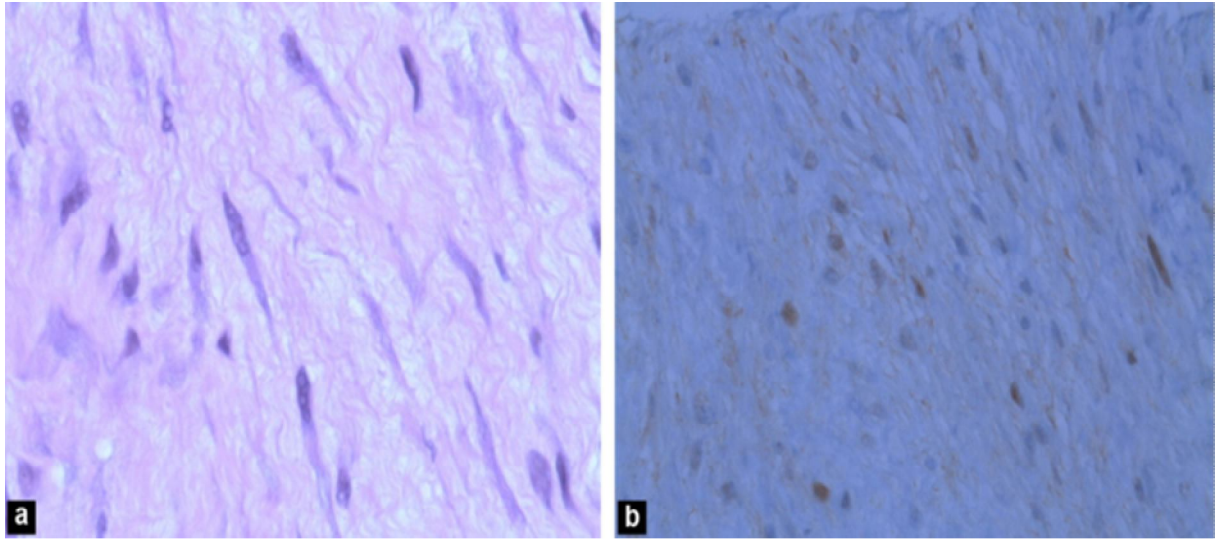


Fig N°9. Des coupes histologiques de la tumeur desmoïde: a: cellules fusiformes avec un noyau ondulé ou allongée correspondant à myofibroblastes, sans anomalie nucléaire, disposées en faisceaux sur une base fibreuse; b: immunomarquage des myofibroblastes avec anti-beta-caténine anticorps.

(Iconographie Service de chirurgie orthopédique et de traumatologie, université René-Descartes, hôpital Cochin, Paris, France)

4. ETUDE CLINIQUE

4.1. Histoire Naturel :

La maladie se développe à la suite de la maladie fibroblastique progressive et la prolifération fibreuse. Des variantes modèles de croissance ont été décrites [36].

Le comportement clinique et l'histoire naturelle des tumeurs desmoïdes restent imprévisibles et énigmatique. En certains patients, le progrès rapide de la maladie et de manière agressive, alors que dans d'autres, il est plus indolent et peut rester stable sans aucun problème ultérieur [37].

En règle générale, cependant, la plupart des tumeurs desmoïdes sont à croissance lente; les néoplasmes, qui ne donnent pas de métastases, mais agressivement envahissent les tissus avoisinants et les organes, et ils peuvent comprimer les structures environnantes [31]. La régression spontanée a été rapportée, même dans un cas de tumeurs multicentriques [38, 39, 40,41] Malheureusement, certaines lésions réfractaires progressent à de multiples interventions chirurgicales et à la thérapie adjuvante. Elles récidivent souvent après la chirurgie, en particulier après l'excision marginale ou intra-lésionnelle. Selon Church, 10% des tumeurs desmoïdes ont disparu spontanément, 30% ont subi des cycles de progressions et évolutions, 50% restent stable après le diagnostic, et 10% ont progressé rapidement [42]. Des sièges multicentriques et la récurrence ou la réactivation des sites autres que l'emplacement primaire a été rapportés [38, 43,44]. Par conséquent, en dépit de l'apparence bénigne aspect histologique des tumeurs desmoïdes, leur comportement biologique peut être assez malin et même peut causer la mort [37].

Le comportement d'une tumeur desmoïde la fois détermine l'approche du traitement et fournit un moyen d'évaluer l'efficacité du traitement. Les tumeurs à croissance rapide sont gérées de façon plus agressive et la persistance d'une croissance rapide est une indication d'un traitement inefficace [45].

4.2. Classification :

Selon leur emplacement, les tumeurs desmoïdes peut être classées comme tumeurs extra-abdominales et des tumeurs abdominales. [49]

Extra-abdominale

La maladie est le plus souvent observée dans différentes régions l'épaule, la ceinture pelvienne, la paroi thoracique, et le cou.

Abdominale

Le type abdominale peut être encore subdivisés en superficielle (ou de la paroi abdominale), où les tumeurs desmoïdes se développer dans les muscles de la paroi abdominale (le plus fréquent emplacement), et en intra-abdominale, où les tumeurs sont développées dans la cavité abdominale et / ou pelvienne, la plupart du temps dans le tissu conjonctif du mésentère et le rétropéritoine, le plus souvent chez les patients atteints de PAF et après une chirurgie abdominale [39,50]. Parfois, plusieurs tumeurs desmoïdes peuvent se développer chez le même patient (Maladie multicentrique). Dans ce cas, de la tumeur desmoïde multicentrique, les tumeurs ont tendance à se trouver dans la même région anatomique [51].

Une autre classification cliniquement importante de la desmoïde :

Tumeurs est en forme sporadique (idiopathique) et familiaux (Généralement associé avec FAP).

Les tumeurs desmoïdes sporadiques sont souvent extra-abdominales et sont généralement prête à la résection. Ils ont tendance à se répéter, cependant, et peut causer de graves problèmes de traitement quand, ils sont en relativement inaccessible [45]. La forme familiale de la maladie est habituellement associé avec PAF, est observée dans environ 10-15% de ces patients, et due à des altérations génétiques spécifiques (C.-à inactiver mutation de lignée germinale dans le gène suppresseur APC,) [45,52]. Contrairement aux tumeurs desmoïdes sporadiques, les tumeurs desmoïdes associées PAF sont principalement intra-abdominale, où ils sont infiltrés dans le mésentère de l'intestin grêle et capable de causer des symptômes dus à la pression sur la paroi abdominale, l'intestin, la vessie, les uretères [45]. Les manifestations cliniques de la PAF liés aux tumeurs desmoïdes sont associés au spécifique emplacement de la mutation germinale APC. Les tumeurs desmoïdes intra-abdominale sont une source importante de morbidité chez un patient atteint de la PAF ; et sont l'une des plus fréquentes causes de décès chez ce type de patient [45,52].

Il est intéressant, dans une proportion importante de patients avec malade par la PAF et la fibromatose mésentérique diffuse, composé de épaissement et plissement mésentérique, mais qui ne constitue pas une masse, ont été observés, formé avant chirurgie abdominale (colectomie) [52]. Ces lésions pourraient élargir à former une tumeur desmoïde et, par conséquent, ces lésions ont été considérés comme des précurseurs pour le développement des tumeurs desmoïdes. La fibromatose mésentérique diffuse est probablement grâce à la fonction des fibroblastes anormale, en raison de la mutation du gène APC de la lignée germinale [52].

4.3 Signes Clinique :

L'arbre généalogie est une partie très importante de l'examen clinique chez les patients atteints d'une tumeur desmoïde. Idéalement, une analyse détaillée, de l'arbre généalogique de trois générations doivent être détaillés.

Les dossiers médicaux des membres de la famille qui ont développé des polypes du colon et / ou subissant une chirurgie du côlon doit être demandée afin d'évaluer la présence d'un syndrome de polypose familiale. Antécédents familiaux permet une certaine prédiction le risque de tumeur desmoïde, qui peut être complété par génotypage.

À haut risque, les familles peuvent être définies comme ceux où plus de 30% des membres affectés d'une tumeur desmoïde. Comme mentionné ci-dessus, les familles avec mutations du gène d'APC ont un grand taux d'expression de tumeurs desmoïdes [54,55]. Dans ces familles, les tumeurs desmoïdes ont tendance à se produire avant la chirurgie abdominale, souvent dans des l'enfance [45].

4.3.1 Les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale et intra-abdominale :

Les signes cliniques et les symptômes dépendent de la localisation des tumeurs desmoïdes et varient de petite écurie accessoire à des lésions avec un niveau de croissance rapide, à d'énormes masses abdominales, provoquant la mort en quelques années, voire quelques mois [56].

Ces tumeurs peuvent être asymptomatiques et dans ce cas elles sont révélées à l'examen clinique de routine. Fait intéressant, la localisation anatomique des tumeurs desmoïdes chez les patients de PAF diffère assez nettement de l'emplacement des tumeurs sporadiques, étant beaucoup plus susceptibles d'être intra-abdominale ou dans la partie antérieure de la paroi abdominale que dans des sites extra-abdominaux.

Que c'est lié au fait que les patients malade de la PAF sont plus susceptibles d'avoir des antécédents de chirurgie abdominale. [39,45].

Ces tumeurs apparaissent comme des masses indolores, fermes, lisses, visibles ou palpables dans les tissus mous sous la peau, des muscles adjacents infiltrant les faisceaux, souvent les piéger et provoquer leur dégénérescence [32]. Ils peuvent être assez grands (5-15 cm) de diamètre avant d'être découvert [39].

Bien que l'envahissement à des structures musculo-aponévrotique est apparente, la peau sus-jacente est normale. La sensation de douleurs ou modifiés (paresthésies) peut apparaître comme un résultat de la pression des nerfs ou des muscles adjacents [10].

Les tumeurs desmoïdes intra-abdominale se développent principalement chez les patients atteints de la PAF dans le mésentère et-moins fréquemment dans le rétropéritoine; ils demeurent habituellement asymptomatique jusqu'à ce que leur croissance est capable de provoquer des infiltrations et des compressions viscérale [57].

Les tumeurs desmoïdes intra-abdominale sont parfois découverts par hasard, pendant la chirurgie ou à l'imagerie abdominale sans rapport avec les indications. Les lésions de masse sont constatées lors de 4% des chirurgies abdominales, tandis que les tumeurs desmoïdes plats se trouvent presque exclusivement découvertes à laparotomie [45].

Les tumeurs desmoïdes intra-abdominales représentent des signes potentiellement mortelles, et obstructives et les symptômes (Intestinale, vasculaire, urétérale, neurones) peuvent être les premières manifestations cliniques de la maladie [58].

Comme c'est noté, en dépit des caractères histologiques bénins de ces tumeurs, leur comportement biologique est plus malin, depuis le modèle d'infiltration de la croissance de ces tumeurs peut mettre la vie en danger et cela dans les modes d'atteinte viscérale. Parfois, une tumeur desmoïde peut perforer l'intestin entraînant une péritonite localisée ou généralisée [56]. Une autre présentation clinique potentielle est un changement inattendu et inexplicable autrement dans la fonction intestinale après anastomose iléo-rectale ou anale iléale-poche (IPAA) chez les patients atteints de FAP [45].

4.3.2. Les tumeurs desmoïdes extra-abdominales [2]

La tumeur se présente comme une masse d'apparition sournoise, mal limitée, décroissance lente, peu ou pas sensible. Une gêne à la mobilité ou une compression nerveuse peut survenir selon la localisation et l'extension de la tumeur. Les localisations extra-abdominales sont rarement multicentriques (seulement dans 5%des cas environ), dans la majorité des cas la seconde lésion est contiguë à la première. Dans de rares cas la coexistence de localisations abdominale et extra abdominale ont été décrites chez le même patient.

Localisations

Les tumeurs desmoïdes extra-abdominales peuvent atteindre de multiples sites; les localisations les plus fréquentes sont les épaules puis la paroi thoracique après la région des cuisses et la région cervicale. Dans la région des ceintures et du cou, les muscles deltoïdes de la ceinture scapulaire et de la fosse supraclaviculaire sont les plus fréquemment atteints avec extension possible

dans les régions axillaires. La présence des structures vasculaires et nerveuses expliquent la difficulté d'une exérèse complète. Les fibromatoses des cuisses atteignent préférentiellement les quadriceps et la fosse poplitée, les mains et les pieds sont rarement concernés.

Chez l'enfant, plus d'un tiers des localisations extra abdominales sont situées dans les régions cervicales, les parties molles cervicales sont les plus fréquemment atteintes suivies par la région de la face, la cavité buccale, le cuir chevelu, les sinus et la région orbitaire. Les localisations cervicales sont particulièrement agressives, elles peuvent entraîner une destruction des os adjacents et une érosion de la base du crâne ou de la trachée [2].

Il ne faut jamais oublier de compléter l'examen somatique à la recherche d'un syndrome de Gardner associé : kystes épidermoïdes, kystes sébacés du visage, ostéome multiples sur les mandibules [64]

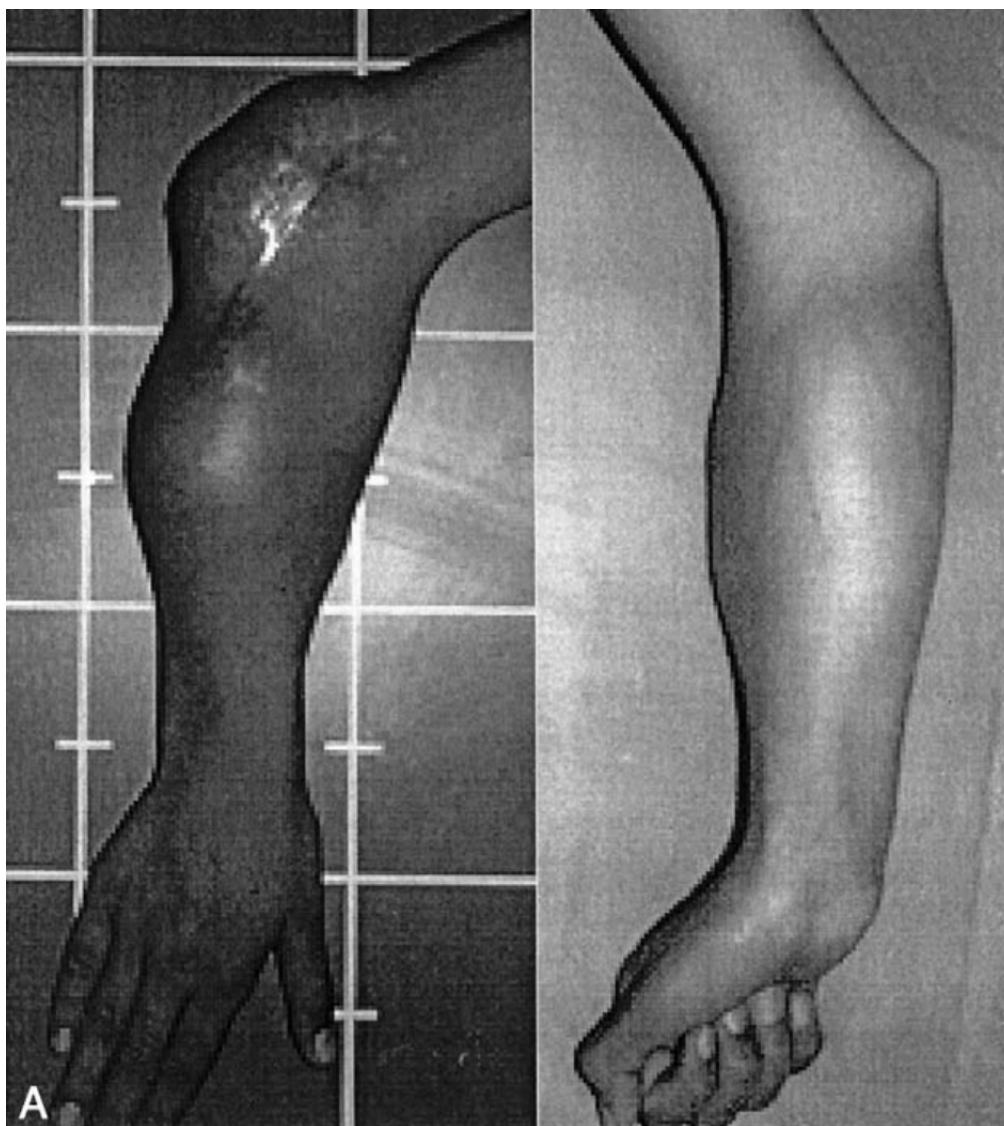


Fig. N°10 A. Tumeur desmoïde (TD) récidivante de l'avant-bras. Garçon âgé de 13 ans.
(Iconographie de l'unité d'oncologie pédiatrique, service de médecine infantile C, hôpital
d'enfants de Tunis,

5. EXAMEN COMPLEMENTAIRE :

5.1. Bilan radiologique :

5.1.1 La Radiologie standard :

Les tumeurs desmoïdes se présentent comme des masses homogènes, de densité hydrique, sans calcifications plus ou moins limitées, mais en général faciles à distinguer de la graisse sous cutanée, se pose donc le diagnostic d'une masse des parties molles. [59] (dans l'observation N°4 on a une opacité de tonalité hydrique aspect blanc).

Les lésions peuvent entraîner au niveau de l'os un épaissement périosté, ou plus rarement des zones lacunaires franches, mais celle-ci sont toujours bien limitées, et le bord condensé témoigne de la lenteur d'évolution du processus [59].

La lésion se présente comme une masse affectant les parties molles avec rupture des plans intermusculaires sous-jacents. Il existe fréquemment une encoche ou une érosion osseuse contiguë avec souvent une réaction périostée ou une exostose. [2]

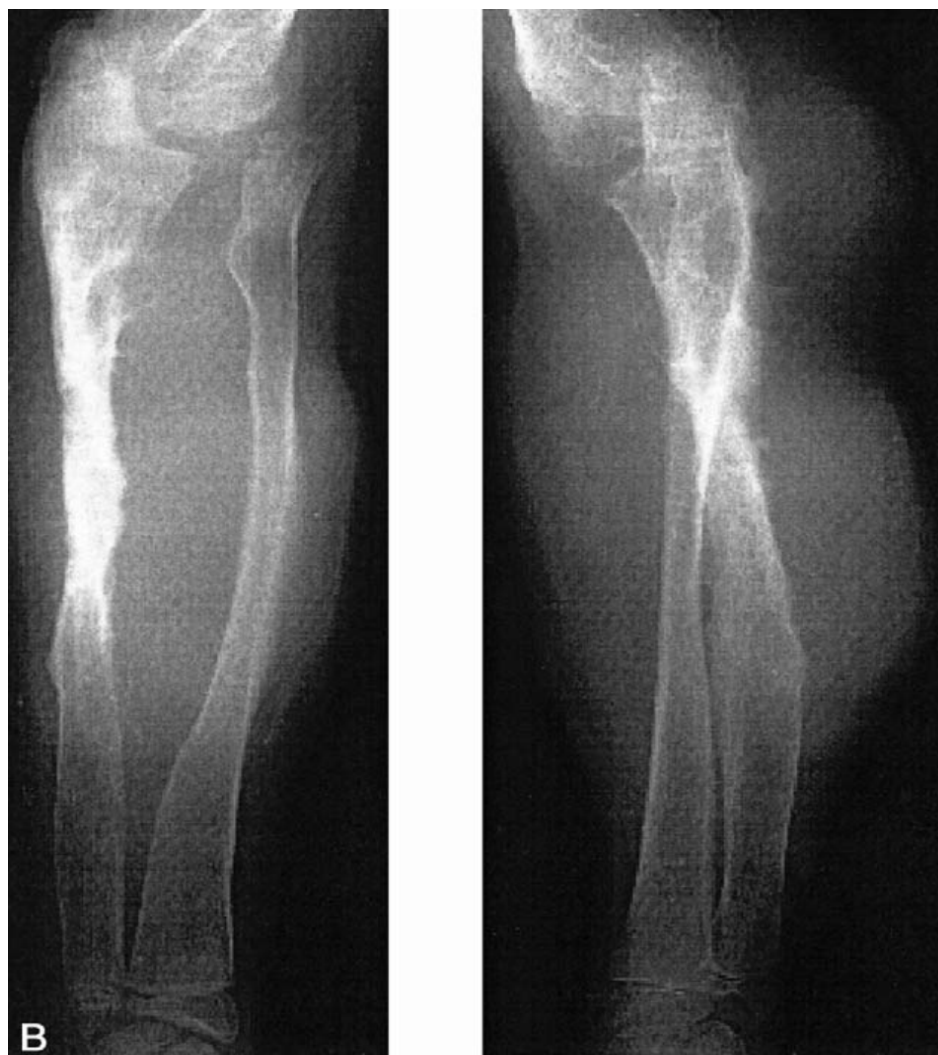


Fig. N°11 : B. Apparition d'une TD quelques mois après un traitement chirurgical d'une fracture déplacée : radiographie de l'avant-bras de face et de profil. Cal de fracture, tumeur des parties molles. (Iconographie de l'unité d'oncologie pédiatrique, service de médecine infantile C, hôpital d'enfants de Tunis)

5.1.2 L'Echographie :

C'est le premier examen à faire en cas de tumeurs abdominale, il est indolore et de réalisation facile. Il ne permet pas de poser le diagnostic mais d'apprécier les dimensions de la masse et de rechercher d'autres localisations profondes [60].

On retiendra le caractère pariétal, hyperéchogène et homogène de la masse. Parfois, il s'agit d'une masse hyperéchogène avec un discret renforcement postérieur [61].

Cependant, l'aspect échographique peut faire évoquer un processus malin, en montrant une échostructure irrégulière, hyperéchogène avec atténuation postérieure [60].

5.1.3. La Tomodensitométrie (TDM):

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

Il s'agit de masses hypo ou isodenses du tissu musculaire, se rehaussant de façon franche après injection de fortes doses de produit de contraste [61,36].

Des éléments négatifs sont à noter tels que l'absence de calcifications, de graisses ou de zones remaniées [36].

La nécrose intra-tumorale, telle qu'elle a été décrite dans la littérature n'est que rarement observée, et quand elle est présente elle évoque également un rhabdomyosarcome [62].

Bien que l'aspect tomodensitométrique de la tumeur desmoïde ne soit pas spécifique, le scanner permet néanmoins de montrer les limites de la tumeur ainsi que ses rapports avec les structures adjacentes.

Cet examen sera utile pour préciser l'extension ainsi que les rapports de la tumeur avec les vaisseaux, les nerfs, et les organes de voisinages [29,63].

On lui distingue deux rôles :

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

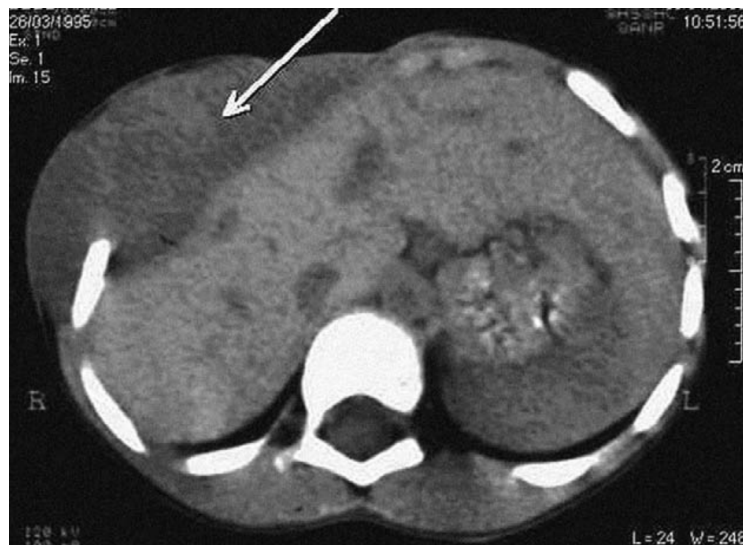


Fig. N°12 Tumeur desmoïde de la paroi basithoracique. Tomodensitométrie abdominale.

Coupe axiale après injection de produit de contraste. Volumineuse tumeur homogène envahissant les parties molles et la capsule hépatique. (Unité d'oncologie pédiatrique, service de médecine infantile C, hôpital d'enfants de Tunis)

5.1.4 L'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) :

❖ Les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale et intra-abdominales :

En IRM, les tumeurs desmoïdes ont une traduction variable et non spécifique, mais cet examen plus performant dans le bilan d'extension locale et dans la surveillance post thérapeutique pour détecter les récurrences tumorales et les différencier d'une fibrose cicatricielle [64].

Les caractéristiques des tumeurs desmoïdes intra-abdominales et de la paroi abdominale à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) sont variables. Dans la série de Healy et Coll., la majorité de ces lésions ont un hyposignal sur les séquences pondérées en T1 ainsi qu'en T2.

Selon Healy et Coll. Le rehaussement après injection de contraste est plus facilement identifié à l'imagerie par résonance magnétique qu'à la tomodensitométrie (TDM), à cause de la supériorité de la résolution en contraste de cette technique. Une prise de contraste marquée a été observée chez 10 patients avec tumeurs desmoïdes des 35 étudiées dans la série de cet auteur. Ces 10 malades montraient une croissance tumorale significative au cours de leur suivi, reflétant probablement une activité biologique croissante de ces tumeurs [36,64].

Cependant, d'autres tumeurs avec croissance significative ne montrent pas un rehaussement marqué.

❖ **Les tumeur desmoïde extra-abdominale [134]:**

Les signes IRM dépendent de l'âge et de la composition de la lésion, mais la majorité se présente avec des composantes de signal bas, particulièrement en pondération T2. Ces zones de faible intensité représentent du collagène et ne se rehaussent pas après injection de produit de contraste. Les zones de signal élevé en pondération T2 et contenant moins de collagène et plus de tissus cellulaire et vasculaire présentent un rehaussement plus important. En cas de présentation multicentrique, les lésions des membres ont une tendance de croissance centripète (de distal à proximal). Dues à la croissance infiltrative sans (pseudo-) capsule, ces lésions sont connectées entre elles à un niveau microscopique. Dans ces cas, les lésions distales sont plus riche en collagène (signal bas en T2) tandis que les lésions proximales sont plus vasculaires et cellulaires (signal élevé en T2) et par conséquent biologiquement plus actives [134].

5.1.5 L'Angio-scanner et angio-IRM : [1]

Ils permettent de bien préciser les rapports de la tumeur avec les axes vasculaires et de faire le diagnostic différentiel avec le fibrosarcome (pauvreté de la vascularisation d'une tumeur desmoïde par rapport avec la néo vascularisation des sarcomes peu différenciés) [1].

5.1.6 La Tomographie par émission de positron (PET Scan) :

La place de la TEP au 18-FDG Fluorodésoxyglucose (18F) n'est pas clairement établie. Elle serait intéressante dans la détection des récives ainsi que dans l'évaluation de la réponse thérapeutique des patients sous Imatinib [121].

5.2. L'Endoscopie :

5.2.1 La coloscopie [10,65]

Elle permet de rechercher une polypose colorectale en cas de découverte d'une tumeur desmoïde, car 2% de ces tumeurs sont associées à une PAF. Elle est surtout demandée en cas d'absence d'antécédents de polypose adénomateuse familiale. (Voir tableau 2).

5.2.2 La fibroscopie oesogastro-duodénale

Cet examen est utile à la recherche de polypes gastriques ou duodénaux. En effet, on peut avoir affaire à une tumeur desmoïde associée à une PAF avec absence de polypes sur le colon. Il faut alors savoir les rechercher sur le haut appareil digestif [10].

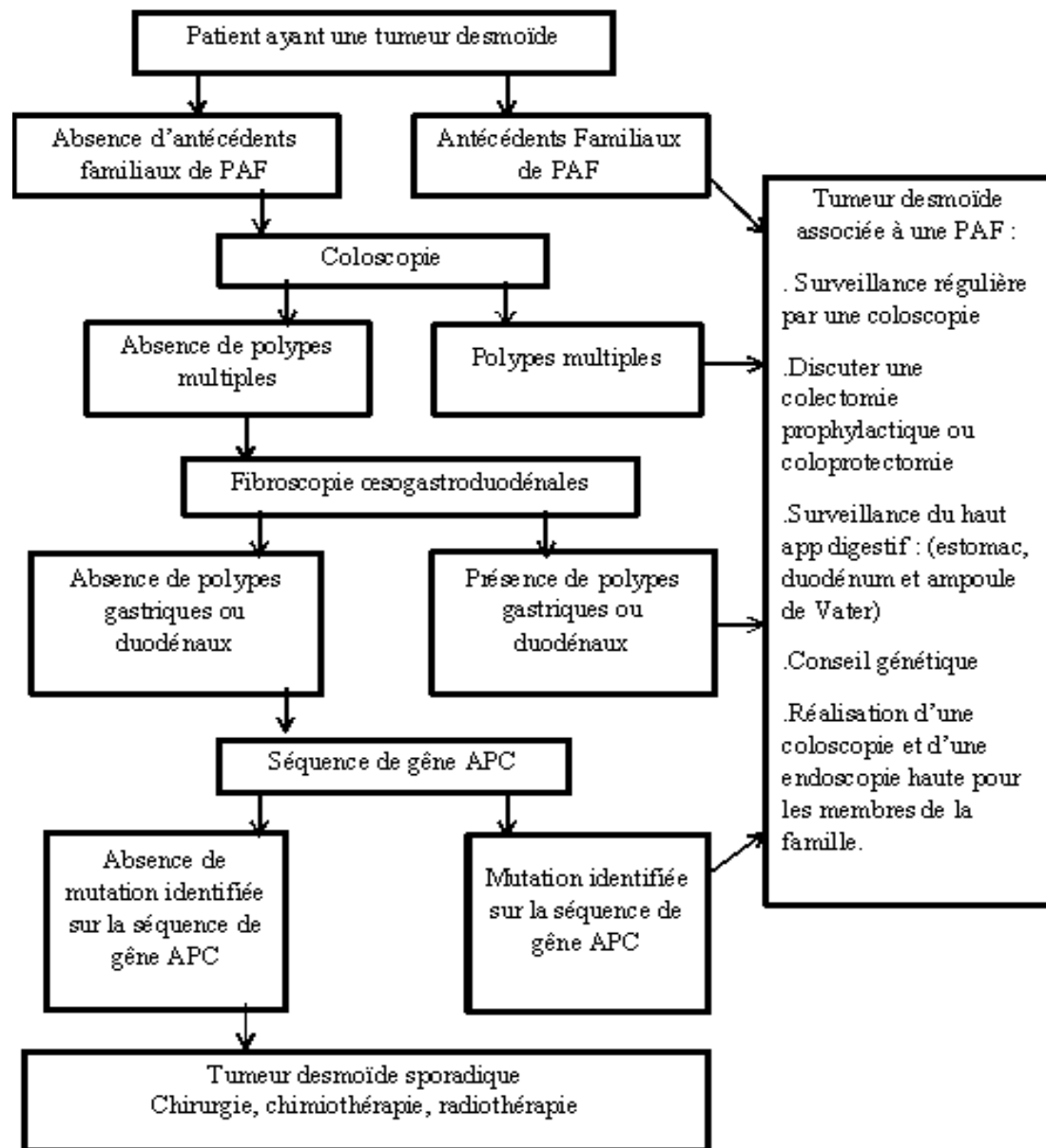
Cette association PAF et tumeurs desmoïde impose en effet une surveillance et une prise en charge particulière. Ainsi a été proposé un arbre décisionnel permettant de formaliser une conduite à tenir en présence de cette association [65]. (Voir tableau 2).

5.3. Les Tests génétiques :

Les tests génétiques à la recherche de mutations du gène APC devrait être effectuée chez les patients atteints de tumeurs desmoïdes et avec des antécédents familiaux de ces tumeurs [57].

Le test positif est une forte indication que la masse est une tumeur desmoïde.

Le clinicien devrait garder dans son esprit qu'un test génétique ne négative pas le diagnostic de la tumeur desmoïde, le test est surtout positif dans le type héréditaire. La génétique essaie pour la détection de mutations germinales APC chez les patients atteints de tumeur desmoïde apparemment sporadique et aucuns signes cliniques ou familiaux de polypose adénomateuse familiale, mais avec des antécédents familiaux de cancer colorectal d'au moins un membre de la famille n'est pas indiqué de façon systématique [66]. Cependant, effectuer une analyse mutationnelle du gène APC au lieu d'autres tests (par exemple, une endoscopie, une coloscopie complète) peut-être un plus de temps et de coût-efficacité du plan.



Arbre décisionnel de conduite à tenir en cas d'association polyadénomatoase familiale (PAF) et tumeur desmoïde [65](tableau 2)

6. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

6.1. Clinique :

Diagnostic différentiel clinique des tumeurs desmoïdes [74]

A. Tumeurs

Maligne :

- ❖ Fibrosarcome
- ❖ Histiocytofibrome malin
- ❖ Sarcome synovial
- ❖ Léiomyosarcome
- ❖ Rhabdomyosarcome
- ❖ Liposarcome
- ❖ Dermato-fibrosarcome
- ❖ Leucémie et lymphome cutané
- ❖ Le cancer métastatique
- ❖ Le sarcome de Kaposi

Bénigne :

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

B. Maladies inflammatoires

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

6.2. Histologie

Le diagnostic différentiel inclut le fibrosarcome, les proliférations fibroblastiques réactives, le fibrome desmoplastique, le myxome, et la fasciite nodulaire [32].

Certains chercheurs ont assimilé les tumeurs desmoïdes au fibrosarcome bas grade [38, 44,68]. Cependant, fibrosarcomes ont une plus grande activité mitotique, une augmentation rapport cytonucléaire, une plus grande vascularisation, la production de moins de collagène, et un manque de cellules immunitaires [54].

L'immunohistochimie peut être particulièrement utile dans le diagnostic différentiel.

- **Le fibrosarcome de bas grade [67]**

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

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

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

- **Le fibrome desmoplastique**

Le fibrome desmoplastique de l'os est une lésion fibreuse bénigne rare qui augmente de volume lentement, est localement invasive et est composée de fibroblastes ondulants et d'un tissu collagène abondant, ressemblant beaucoup à une tumeur desmoïde des tissus mous [69,70].

Les résultats anatomopathologiques sont sensiblement identiques à la tumeur desmoïde des tissus mous. L'histologie se caractérise par des faisceaux de fibres collagènes abondantes, formant souvent des stries hyalinisées, épaissies, séparées de manière égale par de rares fibroblastes fusiformes de petite taille, avec des noyaux allongés ou ovoïdes et sans évidence d'activité mitotique.[71,72]

- **Myxome**

La tumeur est d'aspect gélatineux, avec une friabilité importante. Des zones hémorragiques et calcifiées peuvent être observées. Le diagnostic repose sur l'observation de cellules lipidiques au sein d'un stroma myxoïde riche en glycosaminoglycanes. [73].

7. TRAITEMENT :

7.1. But du traitement :

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

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

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

Le but principal est l'exérèse totale de la tumeur et diminuer le risque de récurrence.

7.2. Les moyens du traitement :

7.2.1 La simple observation :

La simple observation est une option raisonnable pour la gestion des patients asymptomatiques, avec de petites tumeurs desmoïdes qui n'envahissent pas les structures de proximité ou pour les patients avec quelques symptômes légers. Ces patients peuvent être suivis cliniquement et avec des méthodes modernes d'imagerie (généralement par TDM), qui permettent d'évaluer l'augmentation de la taille de ces tumeurs. Il est nécessaire à l'imagerie de connaître toutes les tumeurs intra-abdominales afin de s'assurer qu'elles ne peuvent pas causer de compression urétérale [40].

Dans les tumeurs stables et dans les tumeurs qui diminuent en taille, aucun traitement ne peut être nécessaire. Fait à noter, les cas de régression spontanée des tumeurs desmoïdes (par exemple, chez les femmes après la ménopause ou ovariectomie) ont été rapportés dans certaines séries adultes, bien que rare, ce qui permet de faire' chez les patients asymptomatiques avec de petites tumeurs desmoïdes ou stable une politique d'attendre et observer (wait and see politic) [40]. En revanche, la croissance rapide de la tumeur ou la présence de symptômes est indications pour l'intervention thérapeutique.

7.2.2. Chirurgie :

a) Résection biopsie-tumorectomie :

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

Les exérèses partielles, quant à elles, semblent conduire à une accélération de la croissance tumorale. Les récives constituent la caractéristique primordiale des tumeurs desmoïdes survenant relativement dans un délai court aux alentours de 24 mois [75].

En cas de tumeur primaire, le bénéfice d'une résection chirurgicale large avec obtention de marges histologiquement saines est prouvé.

Cependant, tout le monde s'accorde pour éviter une chirurgie mutilante d'emblée, sur une tumeur certes agressive, mais non véritablement maligne et d'évolution lente.

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

- la qualité des marges d'exérèse; le risque de rechute est de 27% si les marges sont histologiquement saines et de 54% si elles sont envahies;
- la localisation; le risque de rechute est de 11% pour les tumeurs du tronc contre 25% pour celle du cou et 43% pour celles des extrémités;
- l'âge; le risque de rechute semble plus important chez les sujets jeunes avant 30 ans. [2]

Les difficultés des tumeurs localisées au mésentère et la racine mésentérique contrairement aux tumeurs desmoïdes extra-abdominaux et de la paroi abdominale, elles posent le problème de leur résécabilité du fait même de leur localisation intra-mésentérique, qu'il n'est pas possible de sacrifier [1].



Fig. N°13 : Vue opératoire de la masse aux dépens du muscle grand droit gauche

b) Cicatrisation dirigée [76]:

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

c) Greffes :

Pour des délabrements importants de la paroi abdominale, des greffes fasciales dites autogéniques sont indiquées, utilisant le plus souvent le muscle tenseur de fascia lata [77,78].

d) Lambeaux :

C'est le procédé utilisant des structures vascularisées, pédiculées. Cette technique peut utiliser le muscle grand dorsal, le grand droit, le fascia lata, un lambeau aponévrotique [76].

Les lambeaux sont surtout utilisés pour la reconstitution de la paroi abdominale dans le cadre de tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale.

Le lambeau libre du grand dorsal était une solution optimale pour une reconstitution compétente de la paroi abdominale [135,136]. Dans certains cas de perte de substance limitée, la couverture peut être obtenue d'emblée par simple mobilisation des tissus avoisinants cutanés, cutané-aponévrotique voire musculo-cutanés à partir de décharges latérales. Les zones cruentées latérales sont greffées avec de la peau mince et secondairement corrigées par expansion. Mais la couverture de la perte de substances est précaire sous-tension et les risques de désunions ou de nécrose n'autorisent que l'usage d'une plaque résorbable.

Dans d'autres cas, les lambeaux pédiculés, en général musculo-cutanés offrent une qualité trophique de revêtement intéressante. Selon la taille et la localisation de la perte de substance, plusieurs lambeaux sont possibles [137,138] : les lambeaux de grand droit ou de grand dorsal pour les localisations supérieures, le muscle *rectus femoris* (muscle droit antérieur), le lambeau antérolatéral de la cuisse (*vastus lateralis*) [139], le muscle *sartorius* (muscle couturier) [140] et le tenseur du fascia lata [141] pour les localisations inférieures.

Le lambeau de *rectus femoris* est un lambeau de type II dans la classification de Mathès et Nahaï (un pédicule dominant et des pédicules accessoires incapable de vascularisé le lambeau). Le pédicule dominant est la branche descendante de l'artère circonflexe latérale, branche de l'artère fémorale profonde. Le muscle mesure 20 x 8 cm, la palette cutanée prélevable 20 x 12cm. Il s'agit d'un lambeau fiable, mais en surface limitée et avec des séquelles attendues au site donneur non négligeables. En effet, la force d'extension du genou est diminuée de 20% par rapport au côté opposé.

Le lambeau antérolatéral de la cuisse est un lambeau perforateur, septo-cutané, pédiculé sur les perforantes issues de la branche descendante de l'artère circonflexe latérale. La palette maximale prélevable, dans la version pédiculée, est de 18 x 24 cm et de 25 x 35 cm dans la version libre. La fiabilité vasculaire de ces lambeaux autorise l'usage combiné d'une plaque non résorbable. Une mention toute particulière doit être faite au tenseur du fascia lata qui assure à lui seul la couverture et la solidité de la réparation pariétale.

Seuls les lambeaux libres s'affranchissent des contraintes spatiales. Ainsi le muscle grand dorsal est un transfert idéal. Sa superficie de couverture est maximale. Les séquelles au site donneur sont minimales. Le pédicule de bon calibre est anastomosé par microchirurgie sur un pédicule receveur épigastrique supérieur et inférieur selon la localisation de la perte de substance. L'excellente qualité trophique du muscle grand dorsal et la fiabilité des lambeaux permettent de couvrir efficacement une large reconstruction par plaque non résorbable. Des auteurs préconisent l'utilisation d'un lambeau musculo-cutané innervé.

D'après Ninkovic et al. [142] la réinnervation du muscle grand dorsal permettrait d'offrir une contractilité suffisante et un renforcement pariétal. Le branchement d'un nerf thoraco-dorsal est effectué sur un nerf intercostal. Les résultats d'électromyographie après deux ans sur quatre patients ont conclu à une contraction active avec réinnervation complète du lambeau du grand dorsal.

L'utilisation d'un lambeau libre du grand dorsal innervé pourrait représenter une alternative pour une reconstruction dynamique de la paroi abdominale, stable dans le temps.

e) Prothèses

La pose de matériel synthétique doit obéir aux règles d'asepsie rigoureuse, ce procédé utilisant des plaques prothétiques résorbables ou non (Mersilène, Prolène, Vicryl), dont le site d'insertion peut être sous-péritonéal, prépéritonéal, intrapéritonéal [79]. D'autres procédés associant un lambeau épiploïque placé au-dessus d'une plaque synthétique de polytétrafluoroéthylène (PTFE) ont été utilisés [80].



Fig. N°14 : Vue opératoire : mise en place de la plaque synthétique biface intrapéritonéale
(Iconographie du service de chirurgie plastique Starsburg)

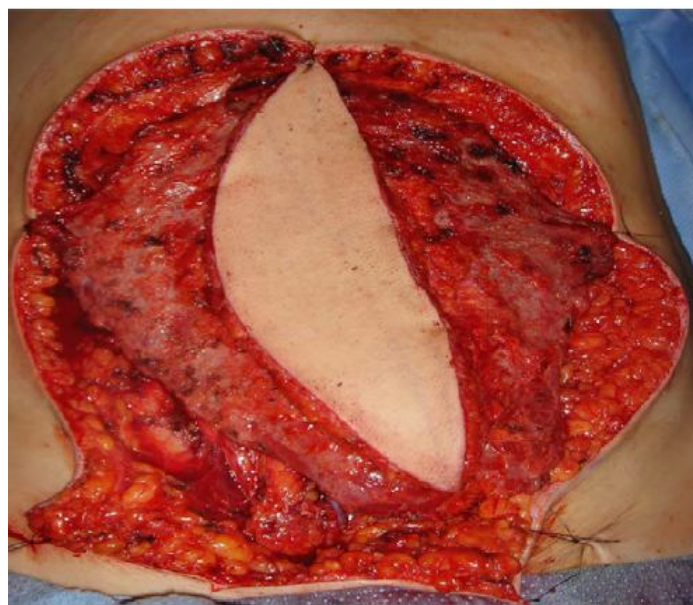


Fig. N°15 : vue peropératoire : mise en place d'un lambeau grand dorsal
(Iconographie du service de chirurgie plastique Strasbourg)

7.2.3. Traitement médical :

a) Objectif du traitement médical :

Un contrôle local de la tumeur est très difficile à obtenir, ce qui explique le taux de récurrences élevé, de 25 à 90 %, [81,82] nécessitant des réinterventions de plus en plus mutilantes et aboutissant parfois à l'amputation. La gravité des séquelles fonctionnelles et/ou esthétiques doit faire opter pour un contrôle tumoral et une préservation de la fonction.

Un traitement adjuvant est souvent nécessaire.

L'indication se discute après une évaluation préopératoire multidisciplinaire qui tient compte du siège, de la taille de la tumeur et de ces rapports avec les éléments nobles et les viscères surtout dans les localisations cervicales et thoraciques.

Chez l'enfant, le but du traitement médical est de ralentir au maximum la prolifération tumorale en espérant une stabilisation ou une régression.

L'objectif principal du traitement est la guérison, celle-ci pouvant être obtenue, comme pour toute tumeur bénigne, par l'exérèse complète.

Cependant, le caractère invasif, infiltrant et mal limité des tumeurs desmoïdes rend compte des difficultés du traitement chirurgical qui doit avoir la rigueur de la chirurgie carcinologique [83]. Dans ces conditions, d'autres alternatives thérapeutiques trouvent leur place, en attendant l'utilisation de la radiothérapie, si nécessaire, à un âge le plus tardif possible après la période de croissance.

b) Chimiothérapie cytotoxique :

Les tumeurs desmoïdes sont des tumeurs à croissance très lente, de chimiosensibilité très variable et plutôt faible. L'évaluation des résultats de la chimiothérapie est difficile. La plupart des séries sont en nombre limité, comportant surtout des patients adultes qui sont traités en plus de la chimiothérapie par d'autres traitements associés tels que la radiothérapie ou l'hormonothérapie, ce qui rend les critères d'appréciation de l'efficacité de la chimiothérapie difficiles à établir.

Le recours à la chimiothérapie cytotoxique a été utilisé au début chez l'adulte dans des situations où le traitement par la chirurgie et par la radiothérapie était irréalisable ou en échec [82, 85, 86, 91, 92]. Elle a été utilisée plus tard chez l'enfant surtout dans des localisations maxillo-faciales et cervicales inopérables. Des stabilisations ou des régressions tumorales parfois complètes ont été rapportées dans quelques cas traités par une monochimiothérapie avec la doxorubicine ou la vinblastine [86].

De nombreux schémas thérapeutiques ont été proposés mais c'est surtout la polychimiothérapie type VAC associant la vincristine, l'actinomycine, la cyclophosphamide qui a montré un certain succès ; celle-ci est réputée active contre les sarcomes [84,87]. Raney et al. [84]. ont rapporté les résultats du traitement par chimiothérapie type VAC de six enfants porteurs d'une fibromatose agressive. Trois parmi les six enfants ont été, en plus, irradiés à 56 Gy. Une rémission complète a été obtenue chez quatre enfants et un patient a eu une régression de la moitié de la tumeur. Cependant, un enfant parmi les trois patients traités par radiothérapie a développé un carcinome papillaire de la

thyroïde 11 ans après l'irradiation. Bien que le taux de réponses de cette chimiothérapie soit bon, la toxicité secondaire à court et à long terme, surtout hématologique, sur la fertilité et sur le risque de tumeur secondaire doit être prise en compte surtout chez l'enfant.

La tendance actuelle se fait de plus en plus vers un schéma thérapeutique de chimiothérapie continue de faible dose donc très peu toxique qui serait plus adaptée à une tumeur borderline dont le pronostic vital est excellent dans la quasi-totalité des cas. L'effet recherché étant d'arrêter la progression locale de la maladie.

Weiss et al. [85] ont rapporté une série de patients adultes porteurs de tumeurs inopérables ou récidivantes après chirurgie qui ont été traités par méthotrexate (MTX) à faible dose et vinblastine (VBL). Ils ont obtenu une réponse dans sept cas sur huit ; la réponse était complète dans deux cas sur huit. Tous les patients ont eu une amélioration de leurs symptômes. Ces résultats ont encouragé le groupe d'oncologie pédiatrique américaine (POG). Le POG a initié une étude prospective de traitement par chimiothérapie hebdomadaire par VBL 3 à 6 mg/m² et MTX 20 à 30 mg/m². Cette étude a inclus, entre 1989 et 1993, dix enfants âgés de 6,4 à 18 ans et a pu confirmer l'efficacité de ce protocole. Aucune progression tumorale n'a été notée, trois patients ont eu une réponse complète, deux ont eu une réponse partielle et cinq ont gardé une maladie stable. La durée du traitement a été variable de deux mois à trois ans, trois patients ont eu une progression de la maladie neuf, 12 et 37 mois après l'arrêt du traitement [88].

Une étude prospective sous forme d'essai thérapeutique de phase II, menée par Azarelli et al. [89] sur une période de dix ans, a inclus 30 patients pour le traitement d'une tumeur desmoïde très avancée primitive ou récidivante (80 %), inopérable ou nécessitant une chirurgie très mutilante. Tous les patients ont été traités par un protocole uniforme associant MTX 30 mg/m², VBL 6 mg/m², continue une fois tous les sept à dix jours pendant une durée moyenne de un an. Le suivi des patients a été réalisé sur une période prolongée variant entre 16 et 127 mois. Vingt patients (60 %) avaient une maladie stable ou une régression mineure et 40 % des patients avaient une réponse partielle. Aucune réponse complète n'a été obtenue et il n'y a eu aucune progression tumorale. L'évolution actuarielle sans récurrence est de 67 % (Fig. 16). Cette étude trouve une corrélation entre le nombre de cures et la durée de rémission. Par ailleurs, la toxicité de cette chimiothérapie était acceptable.

Par analogie avec les tumeurs malignes mésenchymateuses des parties molles, Une chimiothérapie néoadjuvante est une proposition qui pourrait avoir une indication pour faciliter l'exérèse avec des marges saines et par conséquent diminuer le taux des récurrences.

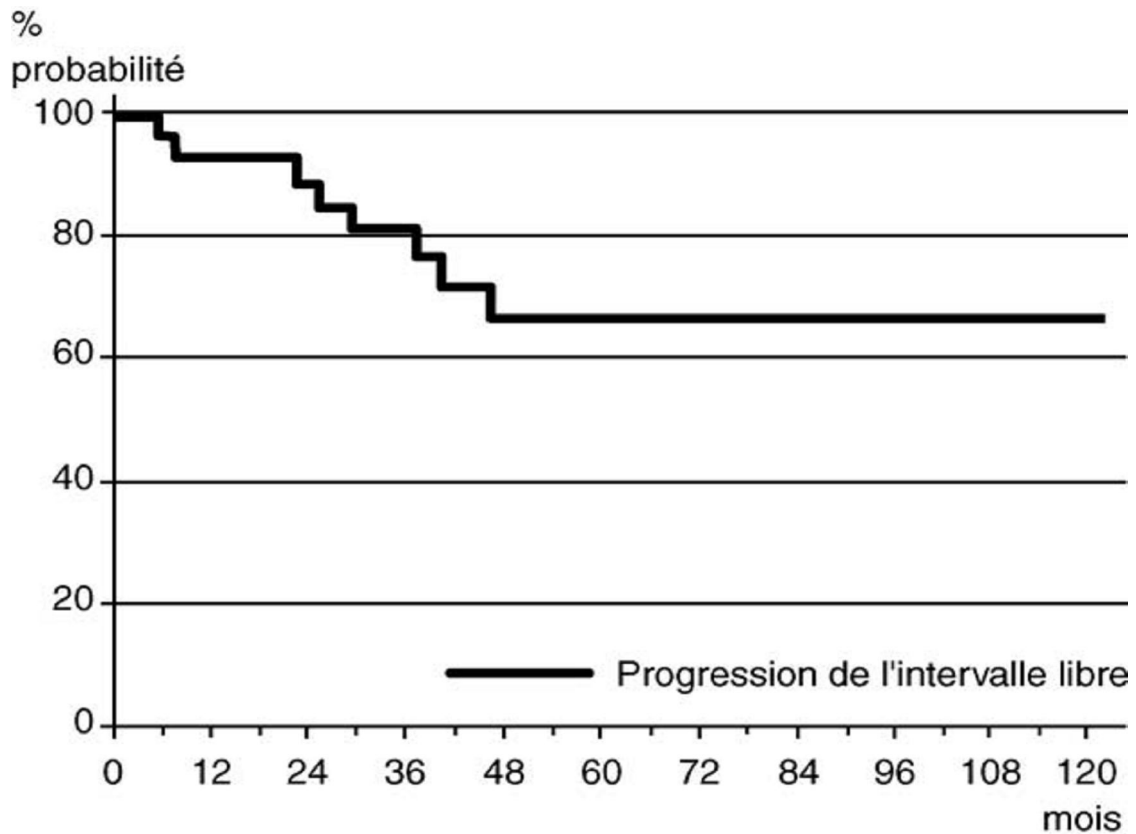


Fig N°16 : Courbe de récidence de la maladie selon la méthode de Kaplan Meier de 30 patients atteints de fibromatose agressive infantile.

c) Chimiothérapie locale :

Dans le dessein d'éviter la toxicité systémique de la chimiothérapie et pour obtenir une cytotoxicité antitumorale locale maximale, la perfusion locale d'agents comme le melphalan et le tumor necrosis factor (TNF)- α avec circulation extracorporelle sur membre exclu a été utilisée et a permis d'éviter l'amputation dans les cas de TD récidivantes [90].

d) Hormonothérapie :

Parmi les différentes hypothèses étiopathogéniques, l'effet des facteurs hormonaux a été proposé. La plupart des TD surviennent chez des femmes le plus souvent pendant la grossesse ou en postpartum et des régressions spontanées ont été notées pendant la ménopause, ce qui suggère un effet hormonal sur la croissance tumorale [93, 96].

Des modèles animaux de prolifération de fibromatose sous l'effet des estrogènes et une régression sous un traitement antiestrogène ou progestérone ont été rapportés [95].

Les données cliniques concordent avec l'expression des récepteurs cellulaires aux estrogènes retrouvés dans près de deux tiers des tumeurs chez l'adulte et l'enfant [97].

Plusieurs publications ont rapporté l'effet positif du tamoxifène, un antiestrogène largement utilisé dans le traitement du carcinome du sein. Une revue de la littérature, faite par Wilcken et al., [94] trouve une réponse objective dans 18 cas parmi 35 patients (51 %) traités par hormonothérapie pour une tumeur desmoïde.

En cas d'échec du tamoxifène, un traitement de 2e ligne par la luteinizing hormone-releasing hormone (LH-RH) peut être efficace. Chez l'enfant, les antiestrogènes peuvent être actifs, [96] Lackner et al. [98] ont obtenu une régression et une stabilisation d'une tumeur desmoïde inopérable chez deux enfants âgés respectivement de un et deux ans ayant une tumeur thoracique dans un cas et une tumeur mandibulaire dans l'autre. Ils ont été traités par tamoxifène et un anti-inflammatoire non stéroïdien (AINS), le diclofénac.

L'hormonothérapie est dénuée de toxicité, son efficacité mérite d'être essayée par d'autres études surtout chez l'enfant pour évaluer de façon précise son efficacité dans les TD.

e) Les anti-inflammatoires non stéroïdiens :

C'est un traitement complémentaire associé souvent à l'hormonothérapie avec des réponses parfois spectaculaires. Les AINS (sulindac et indométacine), le diclofénac sont utilisés à la dose de 2 mg/kg par jour. C'est l'effet antiprostaglandine qui explique son action sur la croissance cellulaire [91,96].

f) Interféron α et autres substances médicamenteuses :

L'effet antiproliférant cellulaire de l'interféron(INF) sur le fibroblaste a été utilisé. Plusieurs cas de patients traités par INF- α ont été rapportés avec souvent des rémissions complètes prouvées radiologiquement [68,92]. Les doses journalières varient entre 3 à 9 millions d'unités en injection sous-cutanée, pendant des périodes de 12 à 55 mois [92, 99].

Une récente étude autrichienne multicentrique a évalué l'effet de l'INF seul ou en association avec l'acide rétinoïque chez 13 patients âgés de 15 à 73 ans (âge moyen : 32 ans). Sept parmi eux ont reçu l'association INF- α et acide rétinoïque. Une réponse locale a été notée dans 85 % des cas (11/13), sept patients n'avaient plus de maladie évidente. La durée de rémission était de 22 plus ou moins 18 mois. Chez deux patients, la maladie était progressive après respectivement sept et neuf mois. Pour les quatre autres patients, la maladie a été stabilisée. Les auteurs concluent que l'INF- α , associé à l'acide rétinoïque, est une bonne alternative thérapeutique à la chirurgie en cas de récurrence; il permet de prolonger la durée de rémission en cas de chirurgie intra-lésionnelle ou marginale [91].

Enfin, il faut noter que d'autres substances médicamenteuses ont été utilisées comme la colchicine, les anti prostaglandines seules et que leurs effets ne permettent cependant pas de tirer des conclusions claires. (Traitement de 3^{ème} ligne).

7.2.4 Radiothérapie :

Le rôle de la radiothérapie chez l'enfant dans le traitement des tumeurs desmoïdes devrait être considéré comme différent de celui de l'adulte [100].

La radiothérapie comme un traitement complémentaire à la chirurgie offre à long terme un contrôle de la maladie chez l'adulte [101- 103].

Selon les séries adultes, la chirurgie est le traitement de choix, et lorsque les marges d'exérèses sont négatives aucun traitement adjuvant ne devrait être envisagé, malgré le risque de récurrence varie de 5 à 50% [40]. Les tumeurs qui sont incomplètement réséquées sont traitées par un traitement adjuvant lorsque la morbidité potentielle d'une deuxième intervention chirurgicale est élevée ; dans ce cas la radiothérapie sera utilisée comme une alternative de traitement adjuvant avec des doses supérieures à 50 Gy. Dans ce cas la radiothérapie permet un contrôle de la maladie à un taux de 77 à 90% des patients [101; 103 ; 110 ; 111].

Pour les enfants, il y a peu de données qui suggèrent que la radiothérapie est utile, et certains considèrent que les enfants ont des taux de contrôle avec la radiothérapie inférieur que les adultes [40, 104, 105]. Dans ces circonstances la radiothérapie est utilisée comme un traitement adjuvant lorsque le risque de récurrence est inévitable ou lorsqu'une 2^{ème} intervention chirurgicale est susceptible d'entraîner une morbidité importante.

La radiothérapie n'est plus utilisée systématiquement dans la récurrence, son indication est lorsque la tumeur n'est pas complètement résécable et lorsque le patient a atteint l'âge de la maturité squelettique.

Les tumeurs desmoïdes nécessitent des doses supérieures à 50 Gy pour réaliser un contrôle local [101 ; 102 ; 103 ; 106 ; 107]. Les données actuelles recommandent des doses 56 à 60 Gy pour ces tumeurs. La dose prescrite au total peut expliquer en partie le taux élevé de récurrence pour certains patients [40, 108].

Selon Spear et al [40] ; une différence de l'âge des malades joue un rôle important dans le contrôle de cette maladie par la radiothérapie. Ils ont montré chez 9 patients âgés de moins de 18 ans que le contrôle local des tumeurs desmoïdes plantaires par radiothérapie est moins important par rapport aux patients d'un âge plus avancé et porteurs des tumeurs dans la même région.

Il y a une prédominance féminine (triple) dans le groupe d'âge plus jeune et le taux de croissance de ces tumeurs nettement supérieure chez les femmes fertiles que dans le groupe prépubertaire ou post ménopausée [10].

Pour comprendre le taux d'échec de la série enfant à celle adulte, il faut faire un aperçu dans les facteurs de l'hôte qui peuvent influencer la croissance et le développement de ces tumeurs. Il n'y a pas des études qui montrent une différence significative mais, chez l'enfant les tumeurs desmoïde sont plus infiltrantes que chez l'adulte. Les tumeurs desmoïdes ont été associées au syndrome de Gardner, la grossesse et œstrogènes endogènes et exogènes. Cette association est difficile à établir chez l'enfant.

7.3. Les indications :

Les tumeurs desmoïdes « sporadiques » relèvent d'un traitement chirurgical, en première intention, avec excision locale large visant une marge chirurgicale microscopique négative.

Une marge d'exérèse de 2 à 3 cm au-delà de la région palpable de la tumeur est recommandée par plusieurs auteurs [67].

En cas de tumeur pariétale importante, l'exérèse large peut imposer des sacrifices pariétaux et les délabrements peuvent s'avérer très importante posant le problème d'une reconstruction pariétale. Les plaques prothétiques (PTFE) sont actuellement les plus indiquées en matière de chirurgie plastique.

Une radiothérapie de 56 Gy à 60Gy est recommandée comme un traitement adjuvant même si elle n'a pas fait de preuve de bonne efficacité chez l'enfant.

La recherche de récepteurs hormonaux sur biopsie ou pièce d'exérèse, positive, serait un critère permettant d'utiliser un traitement hormonal à base de Tamoxifène comme un traitement adjuvant ou dans les tumeurs non chirurgicales. En cas d'échec du Tamoxifène l'hormono-thérapie de 2ème ligne peuvent être utilisés.

Toutefois, en l'absence d'autres traitements efficaces on peut proposer une chimiothérapie agressive.

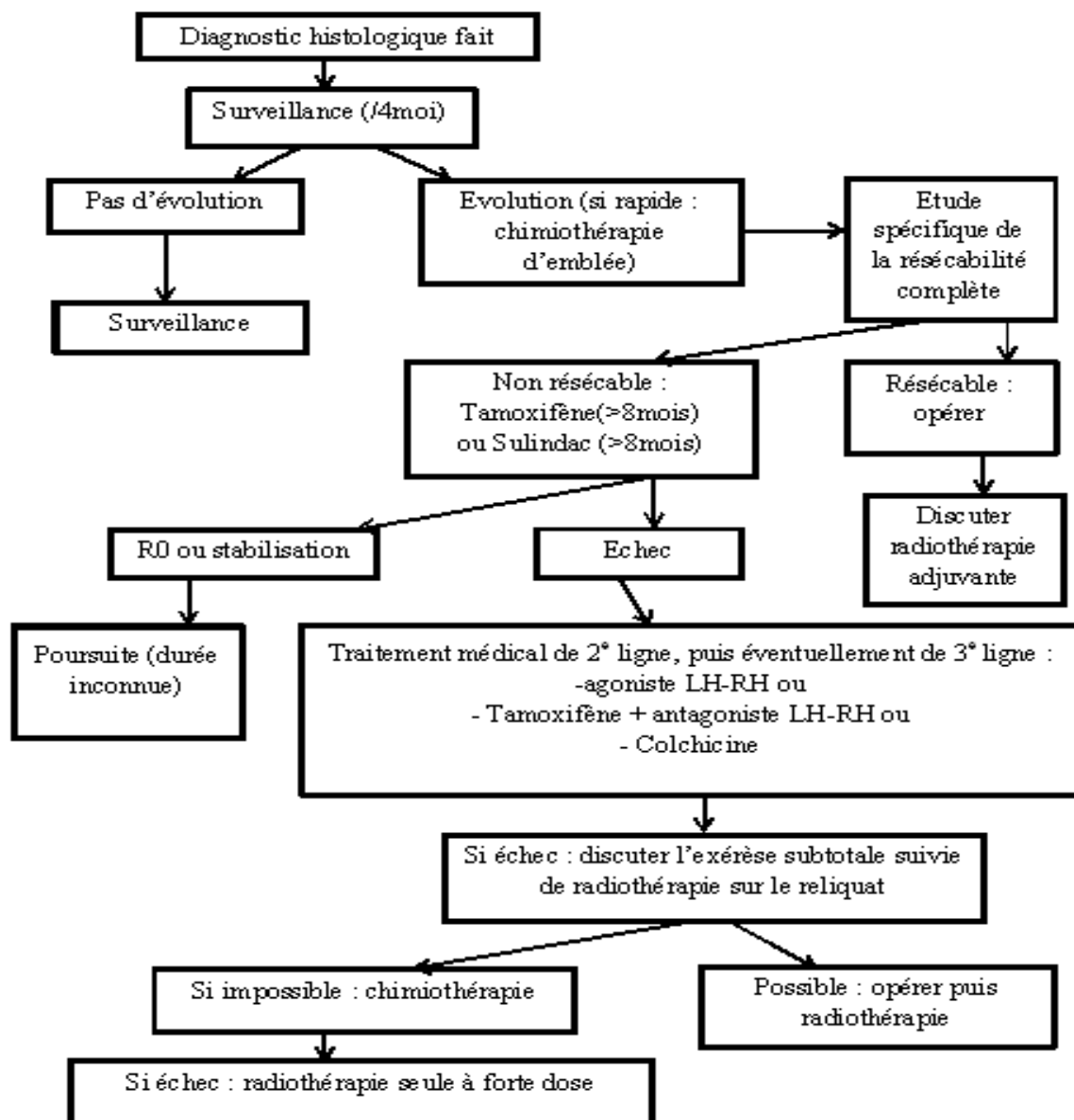
Les recommandations

Church et Al. [45] ont présenté un schéma de traitement des tumeurs desmoïdes selon la taille de la tumeur et son évolution (tableau3) :

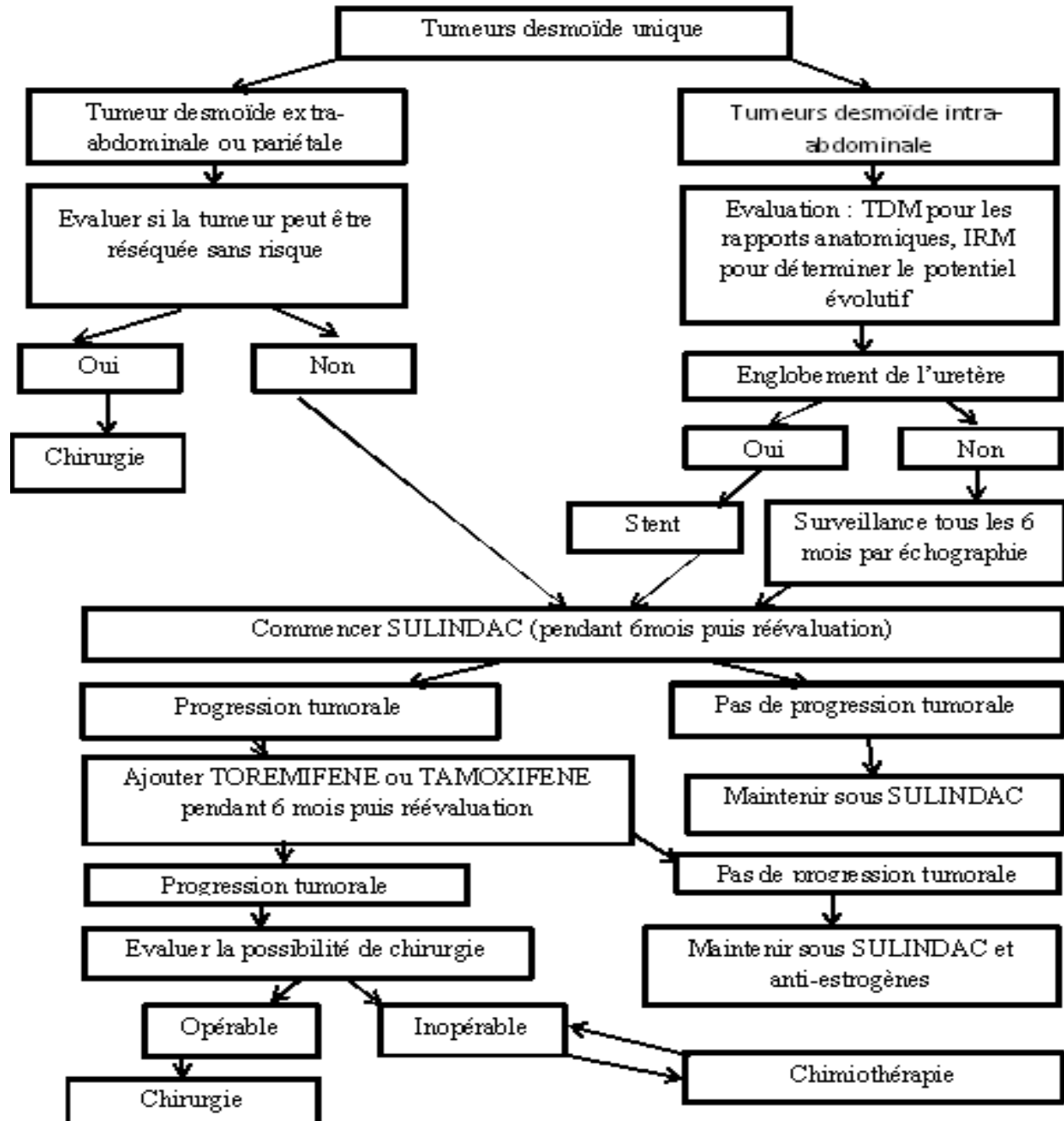
Stade	Description	Traitement
I	Asymptomatique, pas de croissance	La simple observation ou traitement non toxique (AINS). Résection si elle est reconnu fortuitement lors de la chirurgie.
II	Symptomatique avec un diamètre inférieur à 10 cm, pas de croissance	La résection (méthode de choix) si non résécable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

Certains auteurs ont proposé des schémas thérapeutiques cohérents [34,37].

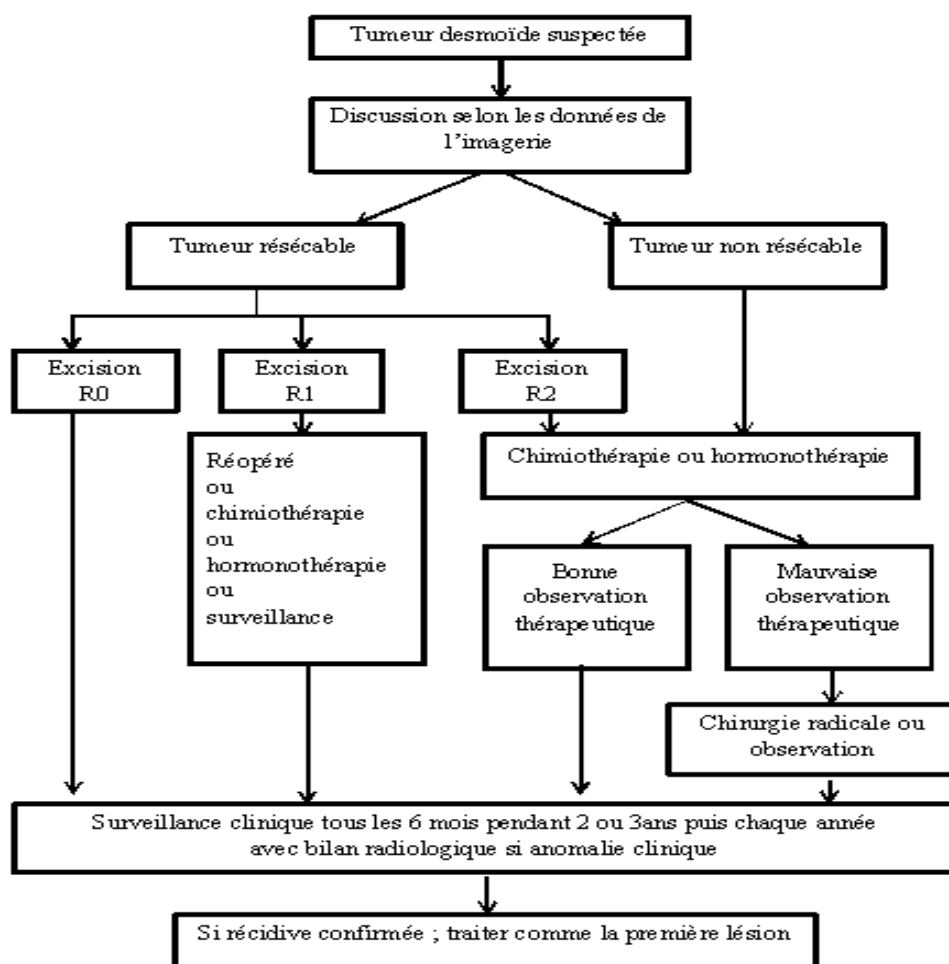
Ainsi Elias et al, ont proposé un arbre décisionnel, notamment dans le traitement des tumeurs desmoïdes de la racine du mésentère qui doit être validé par l'observatoire national des maladies rares en France [34] :



Plus récemment, Lachford et al, ont également proposé un algorithme de prise en charge de tumeurs desmoïdes associées à la PAF [37] :



Un algorithme a été proposé pour le traitement des tumeurs desmoïdes infantiles (adapted from that of the National Comprehensive Cancer Network Guidelines) [119] :



N.B : R0 : absence d'envahissement tumoral microscopique

R1 : présence d'envahissement tumoral microscopique

R2 : présence d'envahissement tumoral macroscopique

Traitement de complication :

La chirurgie est également nécessaire pour la gestion des complications potentiellement mortelles telles que l'hémorragie, la perforation intestinale et péritonite, septicémie. Le développement de complications potentiellement mortelles peut conduire à une chirurgie [112]. D'autres complications moins potentiellement mortelles peuvent nécessiter une nutrition parentérale totale, les stents urétéraux, la néphrectomie, une excision d'une poche pelvienne et la création d'une iléostomie proximale [45].

Les symptômes doivent être gérés comme elles se produisent avec une analgésie appropriée, assurer la perméabilité des uretères obstrués et le traitement de l'occlusion intestinale ou une péritonite. Il peut être nécessaire d'effectuer une laparotomie afin de contourner l'intestin obstrué ou gérer une perforation sans essayer de retirer la tumeur elle-même [56].

8. EVOLUTION ET PRONOSTIC :

8.1. Les récurrences :

Les récurrences ne sont pas rares après un traitement primaire des tumeurs desmoïdes et demeurent un problème important. Comme indiqué précédemment, des larges marges de résections chirurgicales sont nécessaires pour diminuer la probabilité de récurrence locale. Dans l'étude de Ballo et al. [113] les marges positives ont été associées à un risque accru ($> deux fois$) le risque de récurrence locale par rapport à des marges chirurgicales négatives (54% vs 27% à 10 ans).

Cependant, les récurrences peuvent être observées même après exérèse radicale. Taux de récurrence global varie de 20% à 75% [114, 115, 116]. Dans les études publiées par Clark et al. [64] et Heiskanen, [116] les taux de récurrence après résection de tumeurs desmoïdes de la paroi abdominales isolées se situait entre 40% et 45%. Fait intéressant, les taux de récurrence locale pour les échanges intra-abdominale (surtout mésentérique) tumeurs desmoïdes sont plus élevés que ceux 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 [50, 117, 118].

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 [10]. Comme a été mentionné, il est évident que la récurrence pourrait être causée par le traumatisme chirurgical lui-même [10].

La plupart des récurrences sont habituellement observées dans les 3 ans, et presque tous de 6 ans. Cependant, la progression de la maladie peut se produire, même plusieurs années après le traitement primaire, soulignant ainsi la nécessité d'une surveillance étroite de ces patients [10]. L'âge peut influencer sur les taux de récurrence, et bien sûr, les récurrences locales peuvent être plus susceptibles chez les jeunes patients atteints des tumeurs desmoïdes extra-abdominal [10].

L'utilisation d'un traitement adjuvant pourrait réduire le risque de récurrence de la tumeur. Chirurgie-si possible-est indiqué pour le traitement des récurrences. Malheureusement, dans ces patients, le risque de récurrence locale plus est encore plus élevé. Encore une fois, au cours de réintervention pour le traitement de la récurrence, la marge chirurgicale positive est un facteur pronostique très important. Le traitement adjuvant est recommandé dans ce cas, cependant, un traitement adjuvant précédent pendant le traitement primaire de la tumeur desmoïde peut limiter l'utilisation de modalités du traitement.

Posner [114], en étudiant 138 cas, a pu dégager les facteurs de récurrence locale :

Les facteurs clinico-pathologiques de récurrence locale sont :

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

Les facteurs thérapeutiques sont :

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

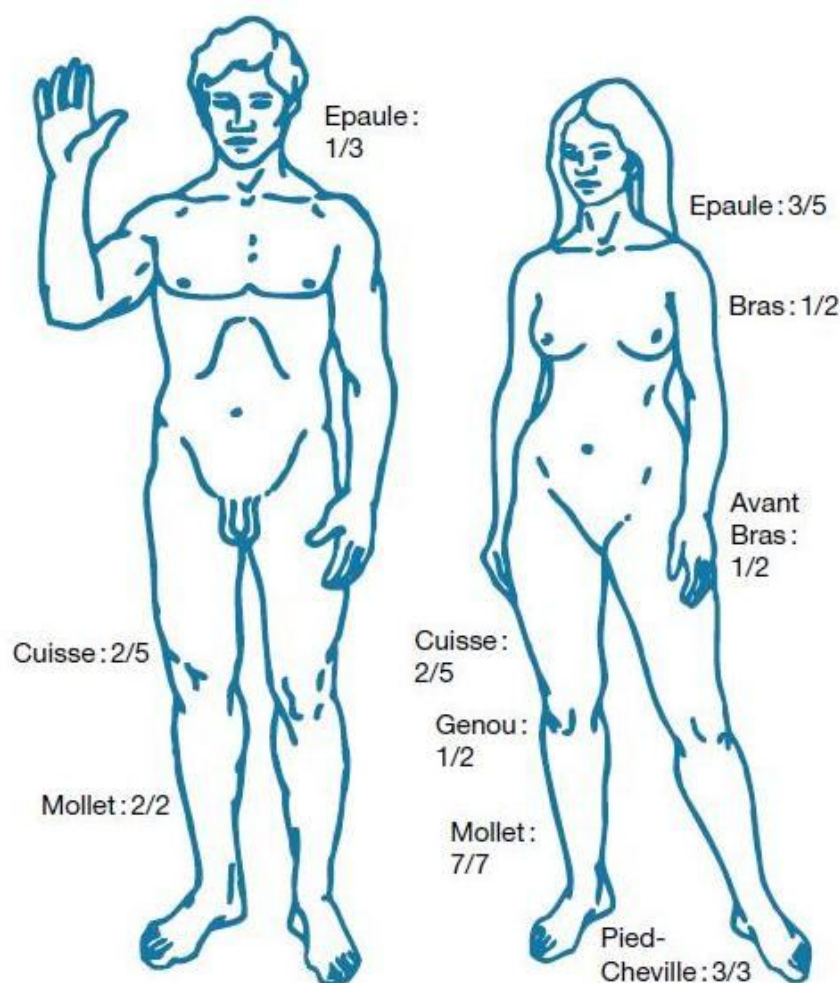


Fig. N°17 : Nombre de tumeurs desmoïdes extra-abdominaux et nombre de récurrences en fonction de leur localisation et du sexe (nombres de tumeurs desmoïdes extra-abdominaux /nombre de récurrence)

(Iconographie du service de chirurgie orthopédique et de traumatologie, université René-Descartes, hôpital Cochin, AP-HP, Paris, France)

8.2. La transformation maligne :

Certains auteurs ont décrit la possibilité d'une transformation maligne sous forme de fibrosarcome de bas grade de malignité. En fait il peut s'agir uniquement d'une erreur diagnostic de départ correspondant initialement à des fibrosarcomes de bas grades de malignité [124].

Certains auteurs ont réduit les indications de la radiothérapie parce qu'elle peut induire une dégénérescence sarcomateuse (fibrosarcome radio-induits) mais ce ci n'a pas été démontré [125].

8.3. Les métastases :

Les tumeurs desmoïdes ne donnent jamais de métastase par contre ils ont un grand potentiel de récurrence.

Dischino a eu le cas d'une tumeur desmoïde avec des métastases pulmonaires [124]. Ceci doit mettre en question le diagnostic de tumeur desmoïde par celui du sarcome de faible grade de malignité.

8.4. La régression spontanée :

Un arrêt de progression ou une involution spontanée ont été décrits survenant à la fin de la croissance chez l'enfant [126].

Jenkins [127] présenta le cas d'une jeune patiente âgée de 15 ans n'ayant pas été traitée et dont la tumeur desmoïde a complètement régressé.

Ainsi comme déjà cité la simple surveillance est une modalité thérapeutique dans des circonstances particulières.

8.5. Pronostic :

Les tumeurs desmoïdes sont la 2^{ème} cause de mortalité dans les PAF (elles se développent chez 10 à 25% des patients atteints de PAF). Elles sont la 1^{re} cause de décès après colectomie prophylactique [11].

Plusieurs séries ont rapporté jusqu'à 50% de décès imputables à ces tumeurs par péritoine, fistule digestive, infarctus mésentérique ou occlusion [5]. Les évolutions fatales restent exceptionnelles et concernent surtout les lésions cervicales [123]. Le taux de guérison, parfois après de multiples traitements, est élevé, atteignant jusqu'à 65% des cas [123].

En cas de tumeurs desmoïdes abdominale, 2/3 des malades atteints seraient toujours vivants dix ans après bien que ce siège soit de moins bon pronostic par rapport aux tumeurs desmoïdes de la paroi qui ont un plus faible taux de complication [5].

En effet, parmi les facteurs de mauvais pronostic des tumeurs desmoïdes [83,128], on retient :

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

9. LE CONSEIL GENETIQUE : [2]

Dans les familles atteintes de polypose colique familiale, une mutation constitutionnelle est identifiée dans environ 90% des cas. Le diagnostic précoce est donc possible par analyse génétique avant l'expression du phénotype colique de la polypose. Il existe une corrélation génotype phénotype et la position de la mutation conditionne le risque de tumeur desmoïde qui présente une certaine gravité dans ces circonstances. Il est donc possible dans ces circonstances à risque, d'établir une surveillance particulière afin de dépister le plus tôt possible l'apparition d'une tumeur desmoïde notamment abdominale.

10. LES PERSPECTIVES THERAPEUTIQUES :

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

De nombreuses modalités du traitement sont en cours de leur études nous citons :

Le rôle de l'ablation par radiofréquence (destruction in situ de la tumeur) dans le traitement des tumeurs desmoïdes est actuellement à l'étude. Cette modalité de traitement peut être envisagée chez les patients sélectionnés et seulement lorsque d'autres modalités thérapeutiques ont échoué.

Ablation chimique percutanée avec de l'acide acétique sous contrôle radiologique est une autre option thérapeutique [129].

Des traitements non éprouvés avec pirféridone, l'interféron alpha et Glivec (imatinib, 800 mgr / j) peut être efficace, mais seulement des rapports anecdotiques où de petites séries ont été publiées [92, 130, 131, 132].

Le transfert de gène thérapeutique est un domaine de recherche intensive [133]. Le fondement théorique de cette modalité de traitement est basé sur la présence de mutations germinales et des aberrations chromosomiques des allèles APC.

A decorative rectangular frame with a dark red border and a white inner border. The word "Conclusion" is written in a red, italicized serif font in the center. The bottom right corner of the frame is decorated with a complex, swirling, scroll-like pattern in shades of red, white, and grey.

Conclusion

Les tumeurs desmoïdes sont des affections rares chez l'enfant. Elles siègent au niveau de la paroi abdominal, l'abdomen et surtout en extra-abdominal. Malgré le développement de l'imagerie médicale, le diagnostic de ces tumeurs est confirmé par l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire.

La chirurgie reste le moyen thérapeutique qui permet un traitement radical de ces tumeurs, malgré un risque de récurrence élevé.

La chimiothérapie joue un rôle important comme un traitement complémentaire à la chirurgie.

La radiothérapie n'a pas de place importante dans le traitement de ces tumeurs chez l'enfant

La surveillance à long terme est remarquée par un risque de récurrence important de ces tumeurs après le traitement.

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

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



Résumés

RESUME

Titre : Traitement des tumeurs desmoïdes chez l'enfant

Auteur : **BERRADA Taher**

Mots clés : Tumeurs desmoïdes – fibromateuse – traitement chirurgical- chimiothérapie

Notre travail concerne l'étude d'une série de cinq dossiers de patients porteurs d'une tumeur desmoïde infantile colligés à l'hôpital d'enfant de Rabat (entre 3 services : le service de Chirurgie A ; le service des urgences chirurgicales pédiatriques et le centre hospitalier d'oncologie pédiatrique) durant une période de 15 ans (de 1997 à 2012).

L'analyse de la revue de la littérature a permis de constater que ce sont des tumeurs qui se développent à partir des proliférations fibreuses, qui augmentent progressivement de volume et ne donnent pas de métastases.

Chez l'enfant, ces tumeurs atteignent les deux sexes ;

Les signes cliniques sont dominés par une masse qui augmente progressivement de volume.

L'échographie permet de localiser la masse et préciser ses dimensions. Le scanner permet une étude plus précise des caractères de la masse avec notamment les rapports locorégionaux et aussi un grand intérêt dans le suivie de ces patients.

Le diagnostic est toujours confirmé par une étude histologique de la pièce opératoire.

Le traitement chirurgical reste le traitement curatif de ces tumeurs ; un complément de chimiothérapie est parfois nécessaire en cas de chirurgie incomplète ou de récurrence. Dans notre série tous nos patients sont traités par un complément de chimiothérapie, elle semble avoir un effet bénéfique après une longue durée de traitement. De nombreuses recherches thérapeutiques sont en cours des études qui sont de moins en moins invasives.

Les tumeurs desmoïdes sont des tumeurs à haut risque de récurrence, leur surveillance est obligatoire et elle doit être au-delà de 5 ans.

ABSTRACT

Title: Treatment of desmoid in children

Author: Berrada Taher

Key words: tumor desmoid - fibromatose - surgical treatment - chemotherapy

Our work is the study of a series of five files of infant desmoid tumor patients collected at the Hospital of Rabat child (between 3 services: service of surgery; Pediatric Surgical Emergency Department and the Pediatric Oncology hospital) during a period of 15 years (from 1997 to 2012).

The analysis of the literature review identified that these are tumors that grow from fibrous blooms, which increase gradually volume and are not metastases.

In children, these tumors are both sexes; in our series, there is a male 4 case 5.

Clinical signs are dominated by a mass which increases over volume. Ultrasound can locate mass and specify its dimensions. The scanner allows a more specific study of the character of the mass with initial reports and also a great interest in followed by these patients.

The diagnosis is always confirmed by histological study of the operating room.

Surgical treatment is the cure of these tumors; a complement to chemotherapy is sometimes necessary in case of incomplete surgery or recidivism. In our series all of our patients are treated by a complement to chemotherapy, she seems to have a beneficial effect after long-term treatment. Many therapeutic researches are ongoing studies that are less invasive.

Desmoid tumors are tumors with high risk of recurrence, their monitoring is mandatory and it must be beyond 5 years.

ملخص

العنوان: علاج الأورام الرباطية عند الأطفال

المؤلف: الطاهر برادة

كلمات البحث: الورم الرباطي - الورم الليفي- العلاج الجراحي - العلاج الكيميائي

عملنا في هذه الدراسة تتعلق بدراسة خمس حالات من المرضى الذي يعانون من الورم الرباطي للأطفال تم جمعها في مستشفى الأطفال بالرباط بين ثلاث أقسام (قسم الجراحة قسم المستعجلات الجراحية والمركز الاستشفائي لسرطان الأطفال) و ذلك خلال فترة 15 سنة (من 1997 إلى 2012)

و اظهر تحليل الأدبيات ان هذه الأورام تنشأ من تكاثر الألياف وتزيد في حجمها مع الوقت دون ظهور خبيثة ثانوية.

وهذه الاورام تظهر عند كلا الجنسين، في سلسلتنا نجد اربع حالات عند الذكور وحالة واحدة عند انثى.

من علامات المرض السريرية ظهور كتلة تزيد تدريجيا من حيث الحجم .

ويستخدم جهاز الموجات فوق الصوتية لتحديد موقع ومقياس الورم، أما جهاز السكانر فهو يعطي تفاصيل دقيقة عن الورم وكذلك دور كبير في تتبع المرض.

تأكيد المرض يكون دائما عن طريق التشريح الدقيق للعينة الجراحية.

العلاج الجراحي يبقى العلاج اكثر فعالية، اما العلاج الكيميائي يكون علاجا تكمليا و ضروريا في بعض الحالات كالعلاج الجراحي الغير الشامل للورم او عند ظهور جديد للورم بعد العلاج.

في سلسلتنا جميع مرضانا تم علاجهم بالعلاج الكيميائي الذي يبدو ان له فعالية على المدى الطويل.

الورم الرباطي مرض انتكاسي تتبعه لمدة تفوق خمس سنوات



Bibliographie

[1] L.MONTAGILIANI V.DUVERGER

mise au point tumeur desmoïdes service de chirurgie viscérale et vasculaire ; HIA bégyn _st_ mandé

J chir 2008 Elsevier Masson

[2] DOCTEUR LAURENT MIGNOT

LES TUMEURS DESMOIDES :: janvier 2002 Editeur scientifique

Orphanet encyclopédie. Janvier 2002

[3] ALLEN PW.

The fibromatoses : a clinicopathologic classification based on 140 cases.

Am J surg Pathol 1977; 255-70

[4] MASSON JK, SOULE EH.

Desmoid tumors of the head and neck.

Am J Surg 1966;112:615-22

[5] COTTE E, GLEHEN O, MONNEUSE O, COTTON F, VIGNAL J.

Tumeurs desmoïdes associées à la polypose adénomateuse familiale.

Gastroentérale Clin Bio 2004 ;28 : 574-581

[6] SHIELDS CJ, WINTER DC, KIRWAN WO, REDOMOND HP.

Desmoid tumours.

Eur J surg Oncol 2001 ;27 :701-706

- [7] **WEST CB, SHAGETS FW, MANSFIELD MJ.**
Nonsurgical treatment of aggressive fibromatosis in the head and neck.
Otolaryngol Head Neck Surg 1989;101(3):338-43
- [8] **WILKINS SA, ET AL.**
Aggressive fibromatosis of fibromatosis of the head and neck.
Am J Surg 1975;130(4):412-5
- [9] **BUITENDIJK S, ET AL.**
Pediatric aggressive fibromatosis—a retrospective analysis of 13 patients and review of the literature.
Cancer 2005;104(5):1090-9.
- [10] **REITAMO JJ, SCHENIN TM, HAYRY P.**
The desmoid syndrome: new aspects in the cause, pathogenesis and the treatment of the desmoid tumor.
Am J Surg 1986;151:230-7.
- [11] **PENNA C, TIRET E, PARC R.**
operation and abdominal desmoid tumours in familial adenomatous polyposis.
Surg gynecol. Obstet 1993; 177: 263-268
- [12] **PARC Y, PIQUARD A, DOZOIS RR, TIRET E.**
Long-term outcome of familial adenomatous polyposis patients after restorative colectomy.
Ann surg 2004;239:378-382

- [13] **KAROUI M, TREASALLET C, BROUQUET A, RADVANYI H, PENNA C.**
Carcinogenèse colorectale. Predispositions héréditaires et cancer colorectal.
J Chir 2007 ; 144 :13-18
- [14] **COTTE E, GLEHEN O, MONNEUSE O, COTTON F, VIGNAL J.**
Tumeurs desmoïdes associées à la polypose adénomateuse familiale.
Gastroenterol Clin Biol 2004 ;28 :574-581.
- [15] **KADMON M, MOLSTEIN G, BUHR HJ, ET AL (1995)**
Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis.
Clinical and therapeutic observations from the Heidelberg polyposis register. Chirurg 66:997–1001
- [16] **GURBUZ AK, GIARDIELLO FM, PETERSEN GM, ET AL (1994)**
Desmoid tumours in familial adenomatous polyposis. Gut 35:377–81
- [17] **YOSHIDA MA, IKEUCHI T, LWAMA T, MIYAKI M, MORT T, USHIJIMA Y, HAM A, MIYAKITA M, TONOMURA A (1991):**
Chromosome changes in desmoid tumors developed in patients with familial adenomatous polyposis.
Jpn J Cancer Res 82:916-921.

- [18] **BRIDGE JA, SREEKANTAIAH C, MOURON B, NEFF JR, SANDBERG AA, WOLMAN SR (1992):** Clonal chromosomal abnormalities in desmoid tumors. Implications for histopathogenesis. *Cancer* 69:430-436.
- [19] **BODMER WF, BAILEY CJ, BODMER J, BUSSEY HIR, ELLIS A, GERMAN P, LUCIBELLO FC, MURDAY VA, RIDER SH, SCAMBLER P, SHEER D, SOLOMON E, SPURT NK (1987):**
Localization of the gene for familial
- [20] **KINZLER WK, NILBERT MC, SU L-K, VOGELSTEIN B, BRYAN TM, LEVY DB, SMITH KJ, PREISINGER AC, HEDGE P, MCKECHNIE D, FINNIEAR R, MARKHAM A, GROFFEN J, BOGUSKI MS, ALTSCHUL SF, HORII A, ANDO H, MIYOSHI Y, MIKI Y, NISHISHO I, NAKAMURA Y (1991):**
Identification of FAP locus genes from chromosome 5q21. *Science* 253:661-665.
- [21] **MIYAKI M, SEKI M, OKAMOTO M, YAMANAKA A, MAEDA Y, TANAKA K, KIKUCHI R, IWAMA T, IKEUCHI T, TONOMURA A, NAKAMURA Y, WHITE R, MIKI Y, UTSUNOMIYA J, KOIKE M (1990):**
Genetic changes and histopathological types in colorectal tumors from patients with familial adenomatous polyposis.
Cancer Res 50:7166-7173.

- [22] VOGELSTEIN B, FEARON ER, HAMILTON SR, KERN SE, PREISINGER AC, LEPPERT M, NAKAMURA Y, WHITE R, SMITS AMM, BOS JL (1988):**

Genetic alterations during colorectal-tumor development.

N Engl J Med 319:525-532.

- [23] SASAKI M, OKAMOTO M, SATO C, SUGIO K, SOEJIMA J, LWAMA T, LKEUCHI T, TONOMURA A, MIYAKI M, SASAZUKI T (1989):**

Loss of constitutional heterozygosity in colorectal tumors from patients with familial polyposis colt and those with nonpolyposis colorectal carcinoma.

Cancer Res 49:4402-4406.

- [24] FEARON ER, VOGELSTEIN B (1990):**

A genetic model for colorectal tumorigenesis.

Cell 61:759-767.

- [25] KARLSSON I, MANDAHN N, HELM S, RYDHOLM A, WILLEN H, MITELMAN F (1988):**

Complex chromosome rearrangements in an extraabdominal desmoid tumor.

Cancer Genet Cytogenet 34:241-245.

- [26] **SEN-GUPTA S, VAN DER LUIJT RB, BOWLES LV, MEERA KHAN P, DELHANTY JDA (1993):**
Somatic mutation of APC gene in desmoid tumour in familial adenomatous polyposis.
Lancet 342:552-553.
- [27] **CHANTELAND PA, GILLY FN, CORRET JP, VANZELLE.**
Les tumeurs desmoïdes, indications thérapeutiques(à propos de 42 cas)
- [28] **LOPEZ R, KEMOLYAN N , MOSELEY S, DENNIS D.**
Problems in diagnosis and management of desmoid tumors.
- [29] **LASSER PH (1993)**
Tumeurs desmoïdes.
Ann chir 47:352–9
- [30] **ENZINGER FRANZ M, WREISS SHANON W.**
soft tissu tumors. 3ed 1995, Mosby edition
- [31] **HARTLEY JE, CHURCH JM, GUPTA S, ET AL.**
Significance of incidental desmoids identified during surgery for familial adenomatous polyposis.
Diseases of the Colon and Rectum 2004;47:334–40
- [32] **WEISS SW, GOLDBLUM JR. FIBROMATOSES. IN: WEISS SW, GOLDBLUM JR, EDITORS.**
Enzinger and Weiss's soft tissue tumors, vol. 4.
St. Louis: Mosby; 2001. p. 309–46

- [33] **ALMAN BA, LI C, PAJERSKI ME, DIAZ-CANO S, WOLFE HJ.**
Increased beta catenin and somatic APC mutations in sporadic aggressive fibromatosis. *American Journal of Pathology* 1997;151:329–34.
- [34] **ELIAS D, PREZIOSO GP, GOHORIN A, CAVALCANTI F.**
traitements des TD de la racine du mesentère. *Presse Méd*, 2000.
- [35] **OVERHAUS M, DECKER P, FISCHER HP, TEXTOR HJ, HIRNER A.**
Desmoid tumours of the abdominal wall.
World Journal of Surgical Oncology 2003;1:11–5.
- [36] **SAGAR PM, MOSLEIN G, DOZOIS RR.**
Management of desmoid tumors in patients after ileal-pouch-anal anastomosis for familial adenomatous polyposis.
Diseases of the Colon and Rectum 1998;41:1350–5.
- [37] **LATCHFORD AR, STURT NJH, NEALE K, ET AL.**
A 10-year review of surgery for desmoid disease associated with familial adenomatous polyposis.
British Journal of Surgery 2006;93:1258–64.
- [38] **ANTHONY T, RODRIGUEZ-BIGAS MA, WEBER T, ET AL.**
Desmoid tumors. *Journal of the American College of Surgeons* 1996;182:369–77.

[39] DOZOIS EJ, DOZOIS RR.

Desmoid disease. In: Kelly KA, Sarr MG, Hinder RA, editors. Mayo clinic gastrointestinal surgery.

Saunders Eds: Philadelphia; 2004. p. 563–5.

[40] SPEAR MA, JENNINGS LC, MANKIN HJ, ET AL.

Individualizing management of aggressive fibromatoses. International Journal of Radiation Oncology Biology Physics 1998;40:637–645.

[41] HUMAR A, CHOU S, CARPENTER B.

Fibromatosis in infancy and childhood: the spectrum. Journal of Pediatrics Surgery 1993;28:1446–50.

[42] CHURCH JM.

Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis.

Seminars in Colon and Rectal Surgery 1995;6:29–32.

[43] EASTER DW, HALASZ NA.

Recent trends in the management of desmoid tumours.

Summary of 19 cases and review of the literature. Annals of Surgery 1989;210:765–9.

[44] SPIEGEL DA, DORMANS JP, MEYER JS, ET AL.

Aggressive fibromatosis from infancy to adolescence.

Journal of Pediatrics Orthopaedics 1999;19:776–84.

- [45] CHURCH J, BERK T, BOMAN BM, ET AL.**

Staging intra-abdominal desmoid tumors in familial adenomatous polyposis: a search for a uniform approach to a troubling disease.

Diseases of the Colon and Rectum 2005;48:1528–34.

- [46] DAALI M, HSSAIDA R, ZOUBIR M, ET AL (2001)**

Les tumeurs desmoïdes aspects diagnostiques et thérapeutiques à propos de deux nouveaux cas. Maghreb Med 5:23–7

- [47] SAGHATCHICAN M (1999)**

Les tumeurs desmoïdes une entité étrange et pénétrante.

Cancérologie Aujourd'hui 1:34–7

- [48] GUYON P, PAPON X, VICQ PH, PAILLER JL (1992)**

Tumeurs desmoïdes extra-abdominales. Med Armees 5:411–5

- [49] GEORGE H. SAKORAFAS, CHRISTOS NISSOTAKIS, GEORGE PEROS**

Abdominal desmoid tumors

4th Department of Surgery, Athens University, Medical School, ATTIKON University Hospital, Arkadias 19–21, GR-115 26 Athens, Greece Accepted 23 July 2007

- [50] LEWIS JJ, BOLAND PJ, LEUNG DHY, WOODRUFF JM, BRENNAN MF.**

The enigma of desmoid tumours.

Annals of Surgery 1999;229: 866–73.

- [51] PAPAGELOPOULOS P, MAVROGENIS A, MITSIOKAPA E, ET AL.**

Current trends in the management of extra-abdominal desmoid tumours.

World Journal of Surgical Oncology 2006;4:21–8

- [52] CLARK SK, JOHNSON SMITH TGP, KATZ DE, ET AL.**

Identification and progression of a desmoid precursor lesion in patients with familial adenomatous polyposis.

British Journal of Surgery 1998;85:970–3.

- [53] AYALA AG, ET AL.**

Desmoid fibromatosis—a clinicopathological study of 25 children.

Semin Diagn Pathol 1986;3(2):138-50.

- [54] COUTURE J, MITRI A, LAGACE R, ET AL.**

A germline mutation at the extreme 3' end of the APC gene results in a severe desmoid phenotype and is associated with overexpression of betacatenin in the desmoid tumor. Clinical Genetics 2000;57:205–12.

- [55] GARDNER RJ, KOOL D, EDKINS E, ET AL.**

The clinical correlates of a 30-truncating mutation (codons 1982–1983) in the adenomatous polyposis coli gene.

Gastroenterology 1997;113:326–31.

- [56] STURT JNH, CLARK SK.**

Current ideas in desmoid tumors.

Familial Cancer 2006;5:275–85.

- [57] **HATZIMARKOU A, FILIPPOU D, PAPADOPOULOS V, ET AL.**
Desmoid tumor in Gardner's Syndrome presented as acute abdomen.
World Journal of Surgical Oncology 2006;4:18–23.
- [58] **SCHLEMMER M. DESMOID TUMORS AND DEEP FIBROMATOSES.**
Hematology Oncology Clinics of North America 2005;19:565–71.
- [59] **TAGHY SALWA :**
les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale
Thèse de médecine 2006
- [60] **LEIBMAN AJ, KOSSOF MB.**
Sonographic features of fibromatosis of the breast.
- [61] **MARYO B.**
Tumeur desmoïde sensible au tamoxifène.
- [62] **EINSTEIN DM, TAGLIABLUC JR, DESAI RK**
Abdominal desmoid : CT findings in 25 patients. AJR 157: 257-79.
- [63] **HERMAS S, SOUMANI A, BOUMZGOU K, BENNANI O, HIMMI A.**
La fibromatose mammaire. Gynécol obstet fertile, 2000, 1: 38-43.
- [64] **JONES IT, JAGELMAND DG, FATIO VW ET COLL**
Desmoids tumor in familial adenomatous polyposis
Ann surg 1986,204:94-97

[65] BANDIPALLIAM P, BALMANA J, SYNGEL S.

Comprehensive genetic and endoscopy evaluation may be necessary to distinguish sporadic versus adenomatous polyposis-associated abdominal desmoid tumors.

Surgery 2004;135:683-680

[66] BRUECKL WM, BALLHAUSEN WG, FOÏRTSCH T, ET AL.

Genetic testing for germline mutations of the APC gene in patients with apparently sporadic desmoid tumors but a family history of colorectal carcinoma.

Diseases of the Colon and Rectum 2005;48:1275–81.

[67] MC KINNON JC, NEIFELD JP, KAY S

Management of desmoid tumors

Surg Gynecol obstet, 1989;169

[68] LEITHNER A, SCHNACK B, KATTERSCHAFKA T, ET AL.

Treatment of extra-abdominal desmoid tumours with interferon-alpha with or without tretinoin.

Journal of Surgical Oncology 2000;73:21–5.

[69] SAID-AL-NAIEF N, FERNANDES R, ET AL.

Desmoplastic fibroma of the jaw: a case report and review of literature.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2006;101:82–94.

- [70] BOHMP, KROBER S, GRESCHNIOK A, ET AL.**

Desmoplastic fibroma of the bone. A report of two patients, review of the literature, and therapeutic implications. *Cancer* 1996;78:1011–23.

- [71] CALLAHAN KS, EBERHARDT SC, FECHNER RE, ET AL.**

Desmoplastic fibroma of bone with extensive cartilaginous metaplasia.

Ann Diagn Pathol 2006;10:343–6.

- [72] AYADI-KADDOUR A, BEN SLAMA S, BRAHAM E, ET AL.**

Desmoplastic fibroma of the rib: two case reports.

Ann Pathol 2005;25:398–401.

- [73] BURKE AP, VIRMANI R.**

Cardiac myxoma. A clinicopathologic study. *Am J*

Clin Pathol 1993;100(6):671–80.

- [74] EXTRAABDOMINAL DESMOID TUMOR**

Neville G. Pereyo, MD, and MAJ Williana L. Heimer II, MC, USA
Augusta and Fort Gordon, Georgia

Journal of the American Academy of Dermatology February 1996

- [75] BELEMBAOGO E, KIROVA YM,**

Le Bourgeois JP (2000) Traitement de la tumeur desmoïde récidivante inopérable.

Med Afr Noire 47:305–6

- [76] **M.K. LAHLOU · M. SOUFI · M. BENSAID · R. MESSROURI · S. BENAMR · H. ESSADEL · J. MDAGHRI · E.H. MOHAMMADINE · A. TAGHY · A. SETTAF · B. CHAD**
Aggressive fibromatosis of abdominal wall (desmoid tumors) J. Afr. Cancer (2009) 1:223-228
- [77] **DISA JJ, GOLDBERG NH, CARLTON JM, ET AL (1998)**
Restoring abdominal
wall integrity in contaminated tissue-deficient wound using autologous fascia grafts. Plast Reconstr Surg 101:979–86
- [78] **DISA JJ, CHARAMONTE MF, GIROTTO JA, KLEINMH(2001)**
Advantages of autologous fascia versus synthetic patch abdominal reconstruction in experimental animal defects.
Plast Reconstr Surg 108:2086–7
- [79] **WILHELMI BJ, MOWLAVI A, NEUMEISTER M (2002)**
Abdominal wall reconstruction.
Plast Surg Med 3(8):39
- [80] **BAUER JJ, SALKY BA, GELERT IM, KREEL I (1987)**
Repair of large abdominal wall defects with expanded polytetrafluoroethylene (PTFE).
Ann Surg 206:765–9
- [81] **IN: ENZINGER FM, WEISS SW, EDITORS.**
Soft Tissue tumors. 3rd ed. St Louis: Mosby; 1995. p. 201–29.

- [82] **FAULKNER LB, HAJDU SI, KHER U, LA QUAGLIA M, EXELBY PR, HELLER G, ET AL.**
Pediatric Desmoid tumor: retrospective analysis of 63 cases.
J Clin Oncol 1995;13(11):2813–8.
- [83] **PRITCHARD DJ, NASEIMENTO AG, PETERSON IA.**
Local control of extra-abdominal desmoid tumors.
J Bone Joint Surg Am 1996;78A:848–54.
- [84] **RANEY B, EVANS A, GRANOWETTER L, SCHNAUFER L, URI A, LITTMAN P.**
Nonsurgical management of children with recurrent or unresectable fibromatosis. Pediatrics 1987; 79:394–8.
- [85] **WEISS AJ, LACKMAN RD.**
Low dose chemotherapy of desmoids tumors.
Cancer 1989;64:1192–4.
- [86] **SEITER K, KEMENY N.**
Successful treatment of Desmoid Tumor with Doxorubicine.
Cancer 1993;7(7):2242–4.
- [87] **HUTCHISON RJ, NARSIS DG, SCHNAUFER L. CHEMOTHERPAY:**
A successfull application in abdominal fibromatosis. Pediatrics 1979;63:157.

- [88] SHAPEK SX, HAWK BJ, HOFFER FA, DAHL GV, GRANOUEWETTER L, GEBHARDT MC, ET AL.**

Combination chemotherapy using vinblastine and methotrexate for the treatment of progressive desmoid tumor in children.

J Clin Oncol 1998;16(9): 3021–7.

- [89] AZARELLI A, GRANCHI A, BERTULLI R, TESORO TESS JD, ET AL.**

Low dose chemotherapy with methotrexate and vinblastine for patients advanced aggressive fibromatosis.

Cancer 2001; 92(5):1259–64.

- [90] CHELOUCHE DL, ABOU-ABEID S, NAKACHE R, ISSAKOV J, ET AL.**

Limb desmoid tumors: a possible role for isolated limb perfusion with tumor necrosis factor-alpha and melphalan. Surgery 1999;12(5):963–7.

- [91] WEDDELL WR, GERNER RE, REICH MP.**

Non stéroïd anti-inflammatory drugs and tamoxifen for desmoid tumors and carcinoma of the stomach.

J Surg Oncol 1983;22:197–211.

- [92] HARDELL L, BREWALD M, HENNERDAL S, FUNBERG JO.**

Shrinkage of desmoide tumor with interferon alpha treatment.

Case report. Cytokins Cell Mol Ther 2000;6(3):155–6.

- [93] **KINZBRUNNER B, RITTER S, DOMINGO J, ROSENTHAL J.**
Remission of rapidly growing desmoid tumors after tamoxifen therapy.
Cancer 1983;52:2201–4.
- [94] **WILCKEN N, MARTIN HN, TATTERSALL MH.**
Endocrine therapy for desmoid tumors. Cancer 1991;6(6):1384–8.
- [95] **ROCK M, PRITCHARD D, REIMAN H, SOULE E, BREWSTER R.**
Extraabdominal desmoid tumors. J Bone Joint Surg 1984; 66A:1369–74.
- [96] **LIPSCHUTZ A, JADRIJEVIC D, GIRARDI S, BRUZZONE S, MARDONES E.**
Antifibromatogenic potency of 9-fluoroderivatives of progesterone.
Nature 1956;178:1397–8.
- [97] **BAUERNHOFER T, STÖGER H, SCHMID M, SMOLA M, GURTL-LACKNER B, ET AL.**
Sequentiel treatment of recurrent mesenteric desmoid tumor. Cancer
1996;77:1061–5.
- [98] **LACKNER H, URBAN C, KERBI R, SCHWINGER W, BEHAM A.**
Noncytotoxic drug therapy in children with unresectable desmoid tumors.
Cancer 1997;80(2):1580.
- [99] **FERNBERG JO, BROSJÖ O, LARSON, OLLE O, SÖDERLUND V, STRANDER H.**
Interferon induced remission in aggressive fibromatosis of the lower
extremity.
Acta Oncol (Madr) 1999;3(7):971–2.

- [100] THOMAS E. MERCHANT, D.O., PH.D.,* DUYEN NGUYEN, B.S.,* ANDREW W. WALTER, M.S., M.D.,†ALBERTO S. PAPPO, M.D.,‡ LARRY E. KUN, M.D.,* AND BHASKAR N. RAO, M.D.§**

long-term results with radiation therapy for pediatric desmoid tumors

Int. J. Radiation Oncology Biol. Phys., Vol. 47, No. 5, pp. 1267–1271, 2000

- [101] SHERMAN NE, ROMSDAHL M, EVANS H, ET AL.**

Desmoid tumors: A 20-year radiotherapy experience.

Int J Radiat Oncol Biol Phys 1990;19:37– 40.

- [102] STOCKDALE AD, CASSONI AM, COE ME, ET AL.**

Radiotherapy and conservative surgery in the management of musculo-aponeurotic fibromatosis.

Int J Radiat Oncol Biol Phys 1988;15:851–857.

- [103] ZELEFSKY MJ, HARRISON LB, SHIU MH, ET AL.**

Combined surgical resection and iridium 192 implantation for locally advanced and recurrent desmoid tumors.

Cancer 1991;67:380 –384.

- [104] RAO BN, HOROWITZ ME, PARHAM DM, ET AL.**

Challenges in the treatment of childhood fibromatosis.

Arch Surg 1987;122:1296–1298.

- [105] ROMERO JA, KIM EE, CHUNG C-G, ET AL.**

Different biologic features of desmoid tumors in adult and juvenile patients: MR demonstration.

J Comput Assist Tomogr 1995;19:782–787.

- [106] KIEL KD, SUIT HD.**

Radiation therapy in the treatment of aggressive fibromatoses (desmoid tumors). Cancer 1984;54:2051–2055.

- [107] GREENBERG HM, GOEBEL R, WEICHSELBAUM RR, ET AL.**

Radiation therapy in the treatment of aggressive fibromatoses.

Int J Radiat Oncol Biol Phys 1981;7:305–310.

- [108] BALLO MT, ZAGARS GK, POLLACK A.**

Radiation therapy in the management of desmoid tumors.

Int J Radiat Oncol Biol Phys 1998;42:1007–1014.

- [109] HIZAWA K, IIDA M, MIBU R, ET AL.**

Desmoid tumors in familial adenomatous polyposis/Gardner's Syndrome. J Clin Gastroenterol 1997;25:334 –337.

- [110] 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;39:659–65.

- [111] 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.

[112] S.B. MIDDLETON, R.K. PHILLIPS

Surgery for large intra-abdominal desmoid tumors: report of four cases
Diseases of the Colon and Rectum, 43 (2000), pp. 1759–1762

[113] M.T. BALLO, G.K. ZAGARS, A. POLLACK

Desmoid tumor: prognostic factors and outcome after surgery, radiation therapy, or combined surgery and radiation therapy Journal of Clinical Oncology, 17 (1999), pp. 158–167

[114] M.C. POSNER, M.H. SHIU, J.L. NEWSOME ET AL.

The desmoid tumour: not a benign disease Archives of Surgery, 124 (1989), pp. 191–196

[115] S.K. CLARK, K.F. NEALE, J.C. LANDGREBE, R.K.S. PHILLIPS

Desmoid tumors complicating familial adenomatous polyposis British Journal of Surgery, 86 (1999), pp. 1185–1189

[116] I. HEISKANEN, H.J. JARVINEN

Occurrence of desmoid tumors in familial adenomatous polyposis and results of treatment International Journal of Colorectal Disease, 11 (1996), pp. 157–162

[117] M.A. RODRIGUEZ-BIGAS, M.C. MAHONEY, C.P. KARAKOUSIS, N.J. PETRELLI

Desmoid tumours in patients with familial adenomatous polyposis Cancer, 74 (1994), pp. 1270–1274

- [118] **K. TAMURA, M. TANI, H. KINOSHITA, H. YAMAYE**
Mesenteric desmoid tumor of the interposed jejunal pouch after total gastrectomy *World Journal of Surgical Oncology*, 4 (2006), pp. 27–31
- [119] **MEAZZA C, BISOGNO G, GRONCHI A, ET AL.**
Aggressive fibromatosis in children and adolescents.
The Italian experience. *Cancer* 2010;116:233e40.
- [120] **ISHIZUKA M, HATORI M, DOHI O, ET AL.**
Expression profiles of sex steroid receptors in desmoid tumors. *Tohoku J Exp Med* 2006; 210:189e98.
- [121] **ESCOBAR C, MUNKER R, THOMAS JO, LI BD, BURTON**
GV. Update on desmoid tumors.
Ann Oncol 2011, doi:10.1093/annonc/mdr386.
- [122] **ALOK SHARMAA,□, BO-YEE NGANB, GEORGE K.B. SANDORC, PAOLO CAMPISIA, VITO FORTEA**
Pediatric aggressive fibromatosis of the head and neck: a 20-year retrospective review
Journal of Pediatric Surgery (2008) 43, 1596–1604
- [123] **DEQUANTER D, GEBHART M. TUMEURS DESMOÏDES.**
J chir 2002 ; 139 :236-239
- [124] **THENE M, THE VENOT J, MONROZIES X.**
Tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale antérieure.
Ann chir 1989, 43 (4) : 295-298

- [125] FADLI A, EL IDRISSE F, MELHOUF MA, BENNANI A.**

Fibrome desmoïde a propos d'un cas. Gynéco Obstet 1997, 92(5) : 344-346

- [126] TOUZET PH, RIGOULT , PENCHMAN M.**

Tumeurs desmoïdes ou fibromes envahissants. Editions techniques EMC (paris), App Loc 14-03-AL-10, 195, UPO.

- [127] JEUKIN NM, FREEDMAN LS, MACKIBBIN B.**

Spontaneous of desmoid tumor. J Bone Joint Surg 1959,68 (B): 780-781

- [128] AOURARH A, BENLBAGHDADI IR, AFIFI I, ET COLL.**

Tumeurs desmoïdes intra-abdominales sporadiques: à propos d'un cas + revue de la littérature. MCD, 1997,26 (N°2)

- [129] T.W. CLARK**

Percutaneous chemical ablation of desmoid tumors

Journal of Vascular and Interventional Radiology, 14 (2003), pp. 629–634

- [130] N.M. LINDOR, R. DOZOIS, H. NELSON ET AL.**

Desmoid tumors in familial adenomatous polyposis: a pilot project evaluating the efficacy of treatment with pirfenidone American Journal of Gastroenterology, 98 (2003), pp. 1868–1874

- [131] J. MACE, J. SYBIL BIERMANN, V. SONDAK ET AL.**

Response of extraabdominal desmoid tumors to therapy with imatinib mesylate Cancer, 95 (2002), pp. 2373–2379

- [132] M.C. HEINRICH, G. MC ARTHUR, G.D. DEMETRI ET AL.**

Clinical and molecular studies of the effect of imatinib on advanced aggressive fibromatosis (desmoid tumor) *Journal of Clinical Oncology*, 24 (2006), pp. 1195–1203

- [133] R.M. BRIGHT-THOMAS, A. AGRAWAL, R. HARGEST**

Preclinical studies of gene transfer for the treatment of desmoid disease in familial adenomatous polyposis

British Journal of Surgery, 89 (2002), pp. 1563–1569

- [134] VANDEVENNE J, DE SCHEPPER AM, DE BEUCKELER L, VAN MARCK E, APARISI F, BLOEM JL, ET AL.**

New concept in understanding evolution of desmoid tumors : MR imaging of 30 lesions. *Eur Radiol* 1997;7:1013-9

- [135] LE FOURN B, LEJEUNE F, SARTRE JY, LOIRAT Y, PANNIER M.**

large abdominal wall reconstruction by free flap after recurrence of a dermatofibrosarcoma protuberance.

Ann chirp last Esthet 1996;41:660-5

- [136] BRENNER P, RAMMELT S.**

Abdominal wall and foot reconstruction after extensive desmoid tumor resection with free tissue transfer.

Langenbecks arch surg 2002;386:592-7.

- [137] MATHES SJ, STEINWALD PM, FOSTER RD, HOFFMAN WY, ANTHONY JP.**

Complex abdominal wall reconstruction. A comparaison of flap and mesh closure.

Ann surg 2000; 232:586-96

- [138] ROHRICH RJ, LOWE JB, HACKNEY FL, HOBAR PC.**

An algorithm for abdominal wall reconstruction.

Plast reconstr surg 2000; 105:202-16

- [139] KIMATA Y, UCHIYAMA K, EBIHARA S.**

anterlateral thigh flap donor-site complications and morbidity.

Plast Reconst surg 2000; 106:584-9

- [140] SENSÖZ O, USTÜNER TE, TANER OF.**

Use of Sartorius myofasciocutaneous flap for reconstruction of a large, full thickness abdomnal wall defect.

Ann plast surg 1990;25:193-6.

- [141] WILLIAMS JK, CARLSON GW, DECHALAIN T, HOWELL R, COLEMAN J.**

Role of tensor fasciae latae in abdominal wall reconstruction. Plast reconstr surg 1998;101:713-8

- [142] NINKOVIC M, KRONBERGER P, HARPF C, RUMER A, ANDERL H.**

free innervated latissimus dorsi muscle flap reconstruction of full thickness abdominal wall defects.

Plast Reconstr surg 1998;101:971-8

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 le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de 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:

- أبأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - وأبأن أأحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - وأبأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
 - وأبأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
 - وأبأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
 - وأبأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
 - وأبأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
 - وأبأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
 - وأبأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
 - بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في.
- والله على ما أقول شهيد .

73 أطروحة رقم: سنة : 2013

علاج الأورام الرباطية عند الأطفال (بصد 5 حالات)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيد: الطاهر برادة

المرداد في: 20 يناير 1985 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

العلاج الجراحي - العلاج الكيميائي. الكلمات الأساسية: الورم الرباطي - الورم الليفي -

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

مشرف

أعضاء

السيد: فؤاد الطيبي

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: منير كسرة

أستاذ في جراحة الأطفال

السيدة: نجاة العلمي

أستاذة في علم التشريح الدقيق

السيدة: أمينة كيلى

أستاذة في طب الأطفال