

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

ANNEE : 2014

THESE N°:07

**TUMEUR DESMOÏDE DE LA PAROI ABDOMINALE CHEZ
L'ENFANT (À PROPOS DE 2 CAS)**

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mme Ilham LOUKILI
Née le 10 mai 1987 à Kénitra

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : tumeur desmoïde – fibromatose-paroi abdominale-traitement chirurgical-
chimiothérapie

MEMBRES DE JURY

Pr Fouad ETTAYEBI

Professeur de chirurgie pédiatrique

Pr Hicham ZERHOUNI

Professeur de chirurgie pédiatrique

Pr Houda OUBEJJA

Professeur de chirurgie pédiatrique

Pr Maria ELKABABRI

Professeur d'oncologie pédiatrique

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

صدق الله العظيم





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

17 JUIN 2013

DOYENS HONORAIRES :

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

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Jamal TAOUFIK
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. ABROUQ Ali*	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. BENSOUHA Mohamed	Anatomie
Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
Pr. LAHBABI Naïma	Physiologie

Novembre 1983

Pr. BELLAKHDAR Fouad	Neurochirurgie
Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie

Décembre 1984

Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil	Radiothérapie
Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima
Pr. BENSaid Younes
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa Neurologie
Pr. IRAQI Ghali

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale

Pneumo-phtisiologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUAZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed
Pr. TOLOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda
Pr. TAZI Saoud Anas

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

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENABDELLAH Chahrazad
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUDA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie

Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Pharmacologie
Histologie Embryologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUDA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine Gynécologie
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. AGNAOU Lahcen
Pr. BENCHERIFA Fatiha
Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. EL IDRISSE Lamghari Abdennaceur
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed

Ophtalmologie
Ophtalmologie
Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
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

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. BEDDOUCHE Amocrane*
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbas
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. FERHATI Driss
Pr. HASSOUNI Fadil
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. IBRAHIMY Wafaa
Pr. MANSOURI Aziz
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz

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

Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. MOULINE Soumaya
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumo-phtisiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN AMAR Abdesslem
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUIR Souad*
Pr. DERRAZ Said
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Noureddine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. NAZI M'barek*
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

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

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima

Gastro-Entérologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie

Pr. LAZRAC Khalid *
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENCHERIF My Zahid
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHAOUI Zineb
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer Chirurgie Générale
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. EL OTMANY Azzedine
Pr. HAMMANI Lahcen
Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

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

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. BENCHEKROUN Nabiha
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL IDGHIRI Hassan
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat

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

Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi

Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BELMEKKI Mohammed
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BENYOUSSEF Khalil
Pr. BERRADA Rachid
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUHOUCHE Rachida
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. CHELLAOUI Mounia
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL MOUSSAIF Hamid
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. GOURINDA Hassan
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Rhumatologie
Anatomie
Cardiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie

Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
Pr. EL BARNOUSSI Leila
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. EL MANSARI Omar*
Pr. ES-SADEL Abdelhamid
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HADDOUR Leila
Pr. HAJJI Zakia
Pr. IKEN Ali
Pr. ISMAEL Farid
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
Pr. NAITLHO Abdelhamid*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOUE Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Gynécologie Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KARMANE Abdelouahed
Pr. KHABOUZE Samira
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. LEZREK Mohammed*
Pr. MOUGHIL Said
Pr. SASSENOU ISMAIL*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
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

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENHALIMA Hanane
Pr. BENHARBIT Mohamed
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
Pr. DOUDOUH Abderrahim*

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Ophtalmologie
Cardiologie
Ophtalmologie
Ophtalmologie
Biophysique

Pr. EL HAMZAOUI Sakina
 Pr. HAJJI Leila
 Pr. HESSISSEN Leila
 Pr. JIDAL Mohamed*
 Pr. KARIM Abdelouahed
 Pr. KENDOSSI Mohamed*
 Pr. LAAROUSSI Mohamed
 Pr. LYAGOUBI Mohammed
 Pr. NIAMANE Radouane*
 Pr. RAGALA Abdelhak
 Pr. SBIHI Souad
 Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam
 Pr. ZERAIDI Najia

Microbiologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 425. Pr. AKJOUJ Said*
 427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 428. Pr. BENCHEIKH Razika
 429. Pr. BIYI Abdelhamid*
 430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 434. Pr. DOGHMI Nawal
 435. Pr. ESSAMRI Wafaa
 436. Pr. FELLAT Btissam
 437. Pr. FAROUDY Mamoun
 438. Pr. GHADOUANE Mohammed*
 439. Pr. HARMOUCHE Hicham
 440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 441. Pr. IDRISS LAHLOU Amine
 442. Pr. JROUNDI Laila
 443. Pr. KARMOUNI Tariq
 444. Pr. KILI Amina
 445. Pr. KISRA Hassan
 446. Pr. KISRA Mounir
 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 450. Pr. MANSOURI Hamid*

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

452. Pr. OUANASS Abderrazzak
 453. Pr. SAFI Soumaya*
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 456. Pr. SOUALHI Mouna
 457. Pr. TELLAL Saida*
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

458. Pr. ABIDI Khalid
 Pr. ACHACHI Leila
 Pr. ACHOUR Abdessamad*
 Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
 Pr. AMHAJJI Larbi*
 Pr. AMMAR Haddou
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhoussaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZIANE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL BEKKALI Youssef*
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GANA Rachid
 Pr. GHARIB Nouredine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 491. Pr. MOUTAJ Redouane *
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*

Réanimation médicale
 Pneumo phtisiologie
 Chirurgie générale
 Chirurgie cardio vasculaire
 Traumatologie orthopédie
 ORL
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie cardio vasculaire
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Neuro chirurgie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologique
 Anesthésier réanimation
 Parasitologie
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie

Pr. RABHI Monsef*
Pr. RADOUANE Bouchaib*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TABERKANET Mustafa*
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
Pr TAHIRI My El Hassan*

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale

PROFESSEURS AGREGES :

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMAHZOUNE Brahim*
Pr. AMINE Bouchra
Pr. AZENDOUR Hicham*
Pr. BELYAMANI Lahcen*
Pr. BJIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae*
Pr. BOUI Mohammed*
Pr. BOUNAIM Ahmed*
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
Pr. CHAKOUR Mohammed *
Pr. CHTATA Hassan Toufik*
Pr. DOGHMI Kamal*
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. EL OUENNASS Mostapha*
Pr. ENNIBI Khalid*
Pr. FATHI Khalid
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. KABBAJ Nawal

Médecine interne
Pédiatre
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Rhumatologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie orthopédique
Hématologie biologique
Chirurgie vasculaire périphérique
Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie

Pr. KABIRI Meryem
Pr. KADI Said *
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. L'KASSIMI Hachemi*
Pr. LAMSAOURI Jamal*
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha *
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
Pr. ZOUHAIR Said*

Octobre 2010

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

Mai 2012

Pr. Abdelouahed AMRANI
Pr. ABOUELALAA Khalil*

Pédiatrie
Traumatologie orthopédique
Pédiatrie
Microbiologie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-phtisiologie
Microbiologie

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

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation

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

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

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

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

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

**Enseignants Militaires*



DEDICACES



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 Hicham

Tu es mon frère mais également mon complice et mon meilleur ami. Ton aide ta générosité et ton soutien ont été pour moi une source de courage et de confiance.

Je te souhaite une vie pleine de réussite de bonheur et de sérénité.

A mon cher conjoint Saïd

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

Je te dédie ce travail avec tous mes vœux d'une vie pleine de bonheur, de santé et de prospérité.

Qu'ALLAH te bénisse et te protège.

A la mémoire de mes grands parents

Je sais que vous seriez heureux du chemin parcouru jusqu'à ce jour. Il me manque de voir toute la fierté dans vos yeux, que vos âmes soient en paradis.

Aux familles LOUKILI BITTI ET ZINEBI

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.

A 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.*

A 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.



REMERCIEMENTS



*A notre maître et Président de thèse
Monsieur le professeur ETTAEYBI 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.*

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

*A notre maître Et Rapporteur de thèse
Monsieur le professeur ZERHOUNI Hicham
Professeur de Chirurgie Pédiatrique*

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

*Veuillez 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

Maria ELKABABRI

Professeur d'oncologie pédiatrique

*Nous avons eu l'occasion d'apprendre à vos côtés et
vous avez fait l'honneur de nous confier
l'élaboration de ce travail.*

*Chaque fois, vous nous avez accueillis avec
courtoisie et bienveillance et vous n'avez épargné
aucun effort pour nous guider à mener bien ce
travail.*

A Notre Maître et Juge de Thèse
Professeur Houda OUBEJJA
Professeur de chirurgie pédiatrique

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.



SOMMAIRE



INTRODUCTION.....	
RAPPEL ANATOMIQUE DE LA PAROI ABDOMINALE	
MATERIEL ET METHODES.....	
RESULTATS	
OBSERVATION N°1	
OBSERVATION N°2	
DISCUSSION.....	
1.ETIOPATHOGENIE	
1.1.FACTEURS TRAUMATIQUES.....	
1.2.FACTEURS HORMONAUX.....	
1.3.FACTEURS GENETIQUES	
2.ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE	
2.1.Aspect macroscopique	
2.2.Microscopie optique.....	
2.3.Microscopie électronique	
2.4.Immunohistochimie.....	
3.ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE.....	
4.ETUDE CLINIQUE	
4.1. Histoire naturelle	
4.2. Classification.....	
4.3. Manifestations cliniques.....	
5.ETUDE PARACLINIQUE	
5.1.IMAGERIE	
5.1.1.L'ASP.....	
5.1.2.L'Echographie.....	
5.1.3.La Tomodensitométrie (TDM)	
5.1.4.L'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM).....	
5.1.5.L'Angio-TDM et Angio-IRM.....	
5.1.6.La tomographie par émission de positrons (PET Scan).....	
5.2Endoscopie	
5.2.1.Coloscopie.....	
5.2.2.Œsogastroduodénoscopie.....	
5.3.Tests génétiques	

6.DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	
6.1.Clinique	
6.2.Histologique	
7.TRAITEMENT	
7.1.Buts du traitement	
7.2.Moyens thérapeutiques.....	
7.2.1.Abstention	
7.2.2.Chirurgie	
a-Résection tumorale	
b-Reconstruction du défaut pariétal	
❖ Cicatrisation dirigée.....	
❖ Greffes	
❖ Lambeaux.....	
❖ Prothèses	
c-Gestion des complications dues au traitement chirurgical	
7.2.3Traitement médical	
a-But de traitement médical	
b-Chimiothérapie cytotoxique	
❖ Vinblastine et Méthotrexate.....	
❖ Vinorelbine et Méthotrexate	
❖ Doxorubicine et Dacarbazine	
❖ Nouvelles options de traitement médical cytotoxique .	
❖ Chimiothérapie locale	
c-Hormonothérapie	
d-AINS	
e-Autres thérapeutiques médicales	
❖ Imatinib	
❖ Interféron	
❖ Colchicine	
❖ Hydroxyurée	
7.2.4.Radiothérapie	
7.2.5.Nouvelles options et perspectives thérapeutiques	
7.3.Indications	
8.EVOLUTION	
8.1.Régression spontanée	
8.2.Récidive.....	

8.3. Transformation maligne	
8.4. Métastases	
9. SUIVI ET PRONOSTIC	
9.1. Surveillance post-thérapeutique	
9.2. Pronostic	
10. LE CONSEIL GENETIQUE	
CONCLUSION	
RESUMES	
BIBLIOGRAPHIE	

ABREVIATIONS

UCP : Urgences Chirurgies Pédiatrique

CHOP: Centre d'Oncologie Pédiatrique

NFS : Numération Formule Sanguine

TDM : Tomodensitométrie

PAF : Polypose adénomateuse familiale

APC : Adénomatose polyposis coli

Del : Délétion

TD : Tumeur desmoïde

IHC: Immunohistochimie

IRM : Imagerie par résonance magnétique

STIR: short T1 inversion recovery

PET : Tomographie par émission de positrons

VAC : Vincristine Actinomycine Cyclophosphamide

MTX : Méthotrexate

VBL : Vinblastine

POG: Groupe d'oncologie pédiatrique

TNF: Tumor necrosis factor

INF: Interféron

TXF: Tamoxifène

TOR : Torémifène

ER : Récepteur d'œstrogène

LHRH : hormone de libération de luteinostimuline

Gn Rh : gonadotrophine-releasing hormone

AINS : Anti-inflammatoire non stéroïdien

Gy : Gray

PDGF: platelet derived growth factor

Rb1 : gène de rétinoblastome1

PS100 : protéine S100

IPAA : ileo poch anale anastomose

18-FDG: 18-Fluorodésoxyglucose

EFS: Event free survival

5 FU: 5-Fluorouracile

MMP1: Matrix metalloprotéine-1

VEGF: Vascular endothelial growth factor

TGF: Transforming growth factor

FGF: Fibroblast growth factor

Kit: Tyrosine protein kinase

PTFE (plaque prothétique) : polytétrafluoroéthylène

FIGURES

Fig. N°1 : Paroi abdominale antérieure, image extraite de l'Atlas d'Anatomie humaine de Netter 4^{ème} édition Masson.

Fig. N°2 : Muscles droit, dissection anatomique
(Cliché du laboratoire d'anatomie de la faculté de médecine de Nantes)

Fig. N°3 : Muscle droit, aspect schématique.

Fig. N°4 : Muscles oblique externe(A) et oblique interne(B), représentation schématique .

Fig. N°5 : Muscles oblique externe(A) et oblique interne(B), dissection anatomique (Cliché du laboratoire d'anatomie de la faculté de médecine de Nantes)

Fig. N°6 : Muscle transverse, représentation schématique.

Fig. N°7 : Coupe transversale de la paroi abdominal antérieure.

A : au niveau des deux tiers céphaliques.

B : au-dessous.

Fig. N°8 : Innervation de la paroi abdominal antérieure.

Fig. N°9 : Paroi abdominale antérieure, distribution artérielle.

Fig. N°10 : Fascia transversalis au niveau de la région inguinale (coté droit).

Fig. N°11 : ASP du patient sans particularités.

Fig. N°12 : Echographie abdominale du patient montrant la masse.

Fig. N°13 : Coupe transversal de la TDM du patient montrant la masse abdominale qui dépend du muscle grand droit gauche.

Fig. N°14 : Coupe sagittale de la TDM du patient montrant la masse.

Fig. N°15 : La pièce opératoire de la masse tumorale.

Fig. N°16 : Une TDM abdomino-pelvienne du même patient montrant la masse abdomino-pelvienne.

Fig. N°17 : Aspect macroscopique d'une tumeur desmoïde : pièce fermée.
(Iconographie de Clinique chirurgicale B, hôpital Ibn-Sina, Rabat, Maroc)

Fig. N°18 : Aspect macroscopique d'une tumeur desmoïde : pièce ouverte.
(Iconographie du service de chirurgie orthopédique et de traumatologie, université René-Descartes, hôpital Cochin, AP-HP, Paris, France)

Fig. N°19 : 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°20 : Aspect microscopique d'une tumeur desmoïde montrant les cellules fusiformes et la matrice collagénique dense.
(Iconographie de Department of Pathology, Royal Marsden Hospital, England)

Fig. N°21 : Aspects microscopique et immunohistochimique.
(A) et (B) : l'hématoxyline et de l'éosine (HE) coupes colorées de deux tumeurs desmoïdes. Les mêmes tumeurs utilisées pour immunohistochimie:
(C) forte accumulation nucléaire de b-caténine dans les cellules tumorales; (D) : Absence de coloration nucléaire et la présence de coloration b-caténine membranaire des cellules tumorales.

Fig. N°22: Tumeur desmoïde de la paroi abdominale chez une femme ;

(A) vue de face. (B) vue de profil. (Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Hospital Kuala Lumpur, Kuala Lumpur, Malaysia)

Fig. N°23: 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)

Fig. N°24 : Tumeur desmoïde de la fesse gauche. Garçon de neuf ans. Troisième récurrence après traitement chirurgical. (Iconographie de l'unité d'oncologie pédiatrique, service de médecine infantile C, hôpital D'enfants de Tunis)

Fig. N°25 : Images d'échographie de la masse tumorale en mode doppler couleur (a) et pulsé (b). Présence d'un faible flux vasculaire intratumorale.

Fig. N°26 : Scanner montrant une tumeur desmoïde du muscle grand droit gauche.

(Iconographie du Service de chirurgie générale, hôpital militaire Avicenne, Marrakech, Maroc)

Fig. N°27 : Images d'IRM d'une tumeur desmoïde de la paroi abdominale.

A: image d'IRM en T2 axiale pondérée, forme ovoïde et hétérogène en T2 hyper intense de la masse (pointes de flèche) au dépend du muscle grand droit gauche.

B : image d'IRM en T2 axiale pondérée obtenue après injection IV de gadolinium montre la prise de contraste avide dans le centre de cette masse (des flèches).

- Fig. N°28 :** une comparaison de EFS (évolution sans progression) entre les patients laissés sous simple observation et ceux traités.
- Fig. N°29 :** Vue opératoire de la masse aux dépens du muscle grand droit gauche.(Iconographie du Service de chirurgie générale, hôpital militaire Avicenne, Marrakech, Maroc)
- Fig. N°30 :** Vue per opératoire après résection : perte de substance (25×25 cm) (Iconographie du service de chirurgie plastique Strasbourg).
- Fig. N°31 :** Vue per opératoire : mise en place de la plaque synthétique (Iconographie du service de chirurgie plastique Strasbourg).
- Fig. N°32 :** Vue per opératoire : mise en place du lambeau de grand dorsal. (Iconographie du service de chirurgie plastique Strasbourg).
- Fig. N°33:** Courbe de récurrence de la maladie selon la méthode de Kaplan Meier de 30 patients atteints de fibromatose agressive infantile recevant MTX et VBL.
- Fig. N°34 :** Nombre de récurrences en fonction de l'âge et de sexe.

TABLEAUX

Tableau I : Les anomalies génétiques détectées dans les tumeurs desmoïdes par la technique array CGH.

Tableau II : Arbre décisionnel de conduite à tenir en cas d'association de polyadénomatoose familiale et tumeur desmoïde.

Tableau III : Schéma de traitement des tumeurs desmoïdes selon la taille de la tumeur et son évolution.

Tableau IV : Arbre décisionnel de traitement de tumeur desmoïde infantile.

Tableau V : Algorithme de prise en charge des tumeurs desmoïdes associés à la PAF.

Tableau VI : Arbre décisionnel de traitement des tumeurs desmoïdes de la racine du mésentère.

Tableau VII : Taux de récurrence en fonction des marges de résection.

Tableau VIII : Stratégie d'imagerie post-thérapeutique.



INTRODUCTION



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

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

Les tumeurs myofibroblastiques et fibroblastiques et les variétés de fibrosarcomes touchent principalement les jeunes patients.

Les tumeurs desmoïdes (desmos = tendons), dénommées aussi fibromatoses agressives, font partie des fibromatoses profondes, elles-mêmes intégrées dans le groupe des tumeurs des tissus mous. Elles ont été décrites depuis 1960 comme étant des proliférations fibreuses infiltrantes, qui ne donnent pas de métastases mais qui ont une malignité locale et une grande tendance à récidiver, proches des fibrosarcomes de bas grade.

Les fibromatoses agressives se développant à partir du tissu conjonctif, des cloisons intramusculaires, des fascias et des aponévroses musculaires.

Les fibromatoses sont un groupe unique de tumeurs présentant des caractéristiques clinico-pathologiques multiples tout comme leur pronostic.

Elles surviennent de façon sporadique ou dans le cadre d'une polypose adénomateuse familiale (PAF) ou elles représentent une des manifestations de l'association lésionnelle du syndrome de Gardner. Ces tumeurs touchent préférentiellement l'adulte jeune entre 25 et 35 ans avec une légère prédominance féminine (sex-ratio : 2/1), elles sont retrouvées dans moins de 5 % avant l'âge de dix ans.

Ces tumeurs se situent dans la paroi abdominale, dans l'abdomen, ou en extra-abdominal.

Ces tumeurs sont constituées par une prolifération lente de myofibroblastes différenciées 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.

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.

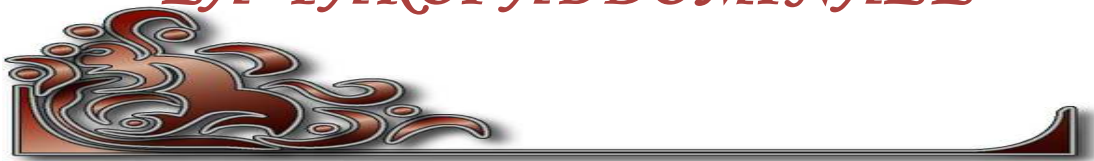
Le pilier du traitement des tumeurs desmoïdes est la chirurgie d'exérèse ; un traitement adjuvant est parfois nécessaire, il est à base de chimiothérapie cytotoxique (l'association méthotrexate et vinblastine) d'hormonothérapie ou d'AINS, la radiothérapie est à éviter chez l'enfant à cause de ses séquelles.

Le but de notre travail est de faire une mise au point sur les particularités de la localisation dans la paroi abdominale de la tumeur desmoïde et de discuter les modalités thérapeutiques de cette pathologie, et ceci par l'étude de deux dossiers colligés à l'hôpital d'enfants de Rabat.



RAPPEL ANATOMIQUE DE

LA PAROI ABDOMINALE



L'abdomen occupe la partie moyenne du tronc, entre le thorax en haut et le pelvis en bas, elle est formée d'une paroi délimitant la cavité abdominale.

La cavité abdominale est fermée en haut par le diaphragme mais ouverte en bas, en continuité avec la cavité pelvienne ; elle contient les appareils digestif et urinaire, la rate, les surrénales, les gros vaisseaux (aorte abdominal, veine cave inférieure) et des nerfs (vague et chaîne sympathique).

La paroi abdominale est constituée d'un ensemble de muscles qui s'insèrent sur le rachis, le gril costal et le squelette du bassin.

La paroi abdominale est constituée de la surface vers la profondeur par : la peau, le pannicule adipeux, une aponévrose musculaire ; un ou plusieurs chefs musculaires, l'aponévrose profonde du muscle, la graisse prépéritonéale, péritoine pariétal.

1. PLANS SUPERFICIELS :

La peau est mobile par rapport aux plans musculoaponévrotiques sous jacents, seule l'attache ombilicale est fixe, c'est sur le revêtement cutané que l'on peut décrire les différents quadrants de l'abdomen, siège de projection des organes.

Sous la peau on trouve de la superficie vers la profondeur le pannicule adipeux plus ou moins épais, le fascia superficialis qui peut être difficile à individualiser, et le tissu cellulaire sous cutané. (Figure. N°1)

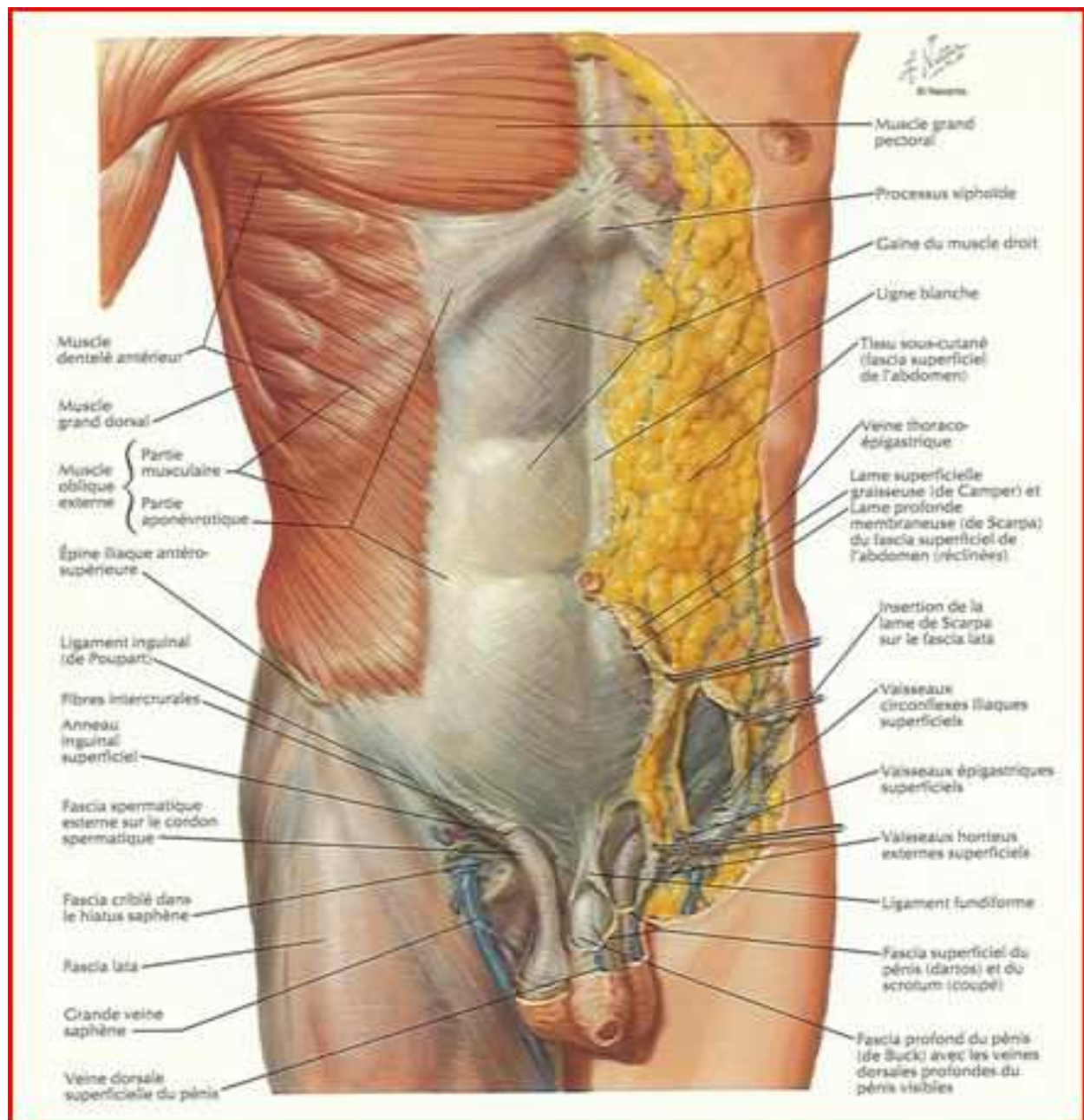


Fig. N°1 : paroi abdominale : dissection superficielle. (Image extraite de l'Atlas d'Anatomie humaine de Netter 4^{ème} édition Masson)

2. PLANS MUSCULO-APONEVROTQUES :

2.1. Paroi antérieure :

Elle est constituée par deux muscles considérablement différents de par leur importance et leur physiologie :

2.1.1. Muscle droit de l'abdomen (rectus abdominis)

C'est un muscle puissant, pair et symétrique tendu presque verticalement – d'où son nom – des dernières côtes au pubis de part et d'autre de la ligne blanche (linea alba). Muscle fusiforme, aplati, tendu du thorax au bassin (Figure. N°2)

Insertion: il est constitué classiquement de trois faisceaux supérieurs d'insertion sur le gril costal : sur la face exothoracique des 5^{ème}, 6^{ème} et 7^{ème} côtes; de manière décalée.

Trajet: Il se dégage un ruban musculaire qui occupe la mi-largeur de la paroi antérieure de l'abdomen. Il vient se rétrécir en largeur vers le bas et la terminaison tout en se rapprochant de la partie médiane. Il a des intersections tendineuses qui correspondent à des tendons intermédiaires à l'intérieur du muscle. Ils sont au nombre de 3:

Une au 9^{ème} cartilage costal ;

Une au 10^{ème} arc (partie la plus basse du thorax) ;

Une au niveau de l'ombilic ;

Parfois il y en a une plus basse variable ;

Il y a plusieurs corps musculaires qui vont se succéder: c'est un muscle polygastrique (4 parfois 5). C'est le seul muscle polygastrique dans l'espèce humaine (Figure. N°3)

Terminaison: Vers le bas, ce muscle se termine par une région courte et aplatie au niveau du pubis, depuis la symphyse pubienne jusqu'au tubercule pubien.

Les insertions musculaires gardent les mêmes volumes, mais les ventres eux peuvent grossir. Les intersections tendineuses sont des vestiges de la métamérie, au niveau du thorax ce sont les côtes, au niveau lombaire, seul les nerfs restent métamériques.

Le muscle droit de l'abdomen est compris dans une gaine (gaine du muscle droit de l'abdomen). Elle a deux feuillets un antérieur et un postérieur jusqu'au niveau du promontoire, en dessous il n'y a que le feuillet antérieur. Le muscle oblique externe participe au feuillet antérieur, l'interne aux deux feuillets, le transverse ne participe qu'au postérieur. En dessous du promontoire, les 3 tendons forment l'antérieur.

La zone fibreuse entre les muscles droits et la ligne blanche, qui est large au dessus de l'ombilic est dite rubanée. Sous l'ombilic, elle devient plus étroite, c'est la partie linéaire de la ligne blanche.

Elle est purement fibreuse vu qu'il y a de petits orifices à l'origine d'hernie. Seul l'anneau ombilical est un orifice naturel qui est la cicatrice de la section du cordon ombilical à la naissance.

Innervation: les nerfs intercostaux du 5^{ème} au 12^{ème}.

Actions: Le muscle droit de l'abdomen est très antérieur: il permet la flexion du tronc sur le bassin en position allongée. En station érigée on utilise la pesanteur. Aucun rôle sur la cuisse.

Son action sur le bassin: amène la symphyse vers l'avant et bascule vers l'arrière la crête iliaque:

Rétroversion du bassin ou controbutation. Il aura aussi un rôle essentiel dans le maintien de la sangle abdominale en résistant à la pression des viscères de la cavité abdominale.

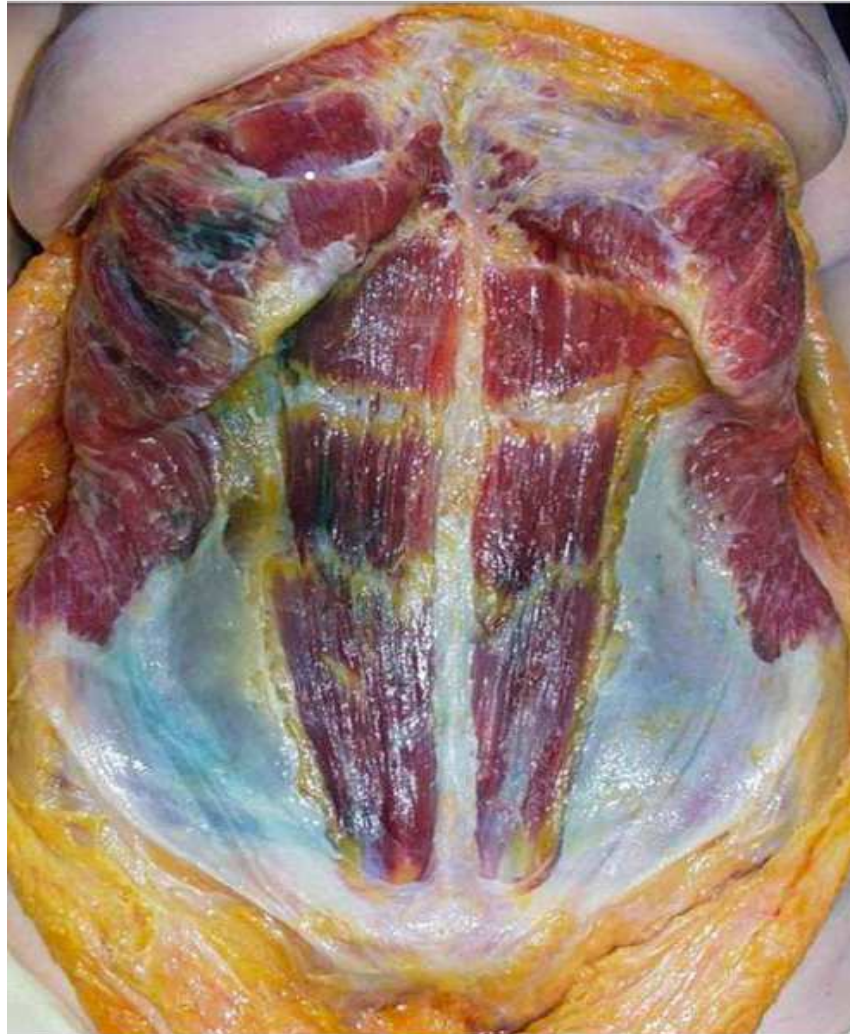


Fig. N°2 : Muscles droit, dissection anatomique
(Cliché du laboratoire d'anatomie de la faculté de médecine de Nantes)

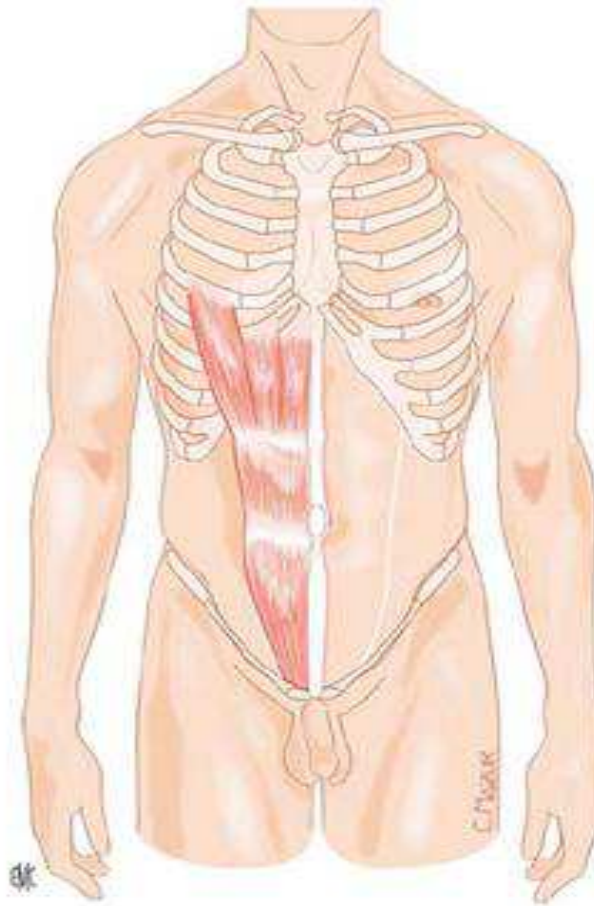


Fig. N°3 : Muscle droit, aspect schématique.

2.1.2. Muscle pyramidal de l'abdomen :

Appelé tenseur de la ligne blanche, mais ce n'est qu'un vestige, inconstant (il manque dans environ 20 % des cas), il n'a aucun rôle physiologique, lorsqu'il existe il a une forme triangulaire, à base inférieure pubienne, en avant de la partie distale de l'angle droit et à sommet dirigé vers la ligne blanche. Sa hauteur est variable : de la moitié de la ligne blanche sous ombilicale jusqu'à l'ombilic, ses fibres sont orientés en haut et en dedans. Souvent il masque lors de laparotomies médianes sous ombilicales, l'accès à la ligne blanche.

2.2. Paroi latérale :

Elle est formé par les trois muscles larges de l'abdomen, qui sont de la superficie à la profondeur : l'oblique externe, l'oblique interne et le transverse de l'abdomen. Ce sont des lamelles fines qui ont des particularités communes dont les conséquences sont importantes au plan clinique.

L'orientation de leur fibres est globalement différente, ce qui permet à ces minces structures de mieux résister à la poussée latérale de la pression abdominale.

2.2.1. Muscle oblique externe de l'abdomen :

C'est le plus superficiel des trois muscles larges (Figure. N°4).

Insertion: Sa partie supérieure s'insère par trois faisceaux en arrière en sus-costal de manière exothoracique de la 5^{ème} à la 12^{ème} côte.

Trajet: Les fibres de l'oblique externe ont une direction oblique médiale et caudale. En bas, il se termine sur les deux tiers ventraux de la crête iliaque et la partie supérieure du ligament inguinal.

Sa partie tendineuse forme en bas le ligament inguinal (anciennement arcade fémoral) tendu de l'épine iliaque antéro-supérieure au pubis. Cette formation tendineuse est constituée par des fibres propres et des fibres récurrents, ces fibres vont former le feuillet antérieur de la gaine du droit de l'abdomen. Plus on descend, plus les fibres sont verticales vers le bas et formant un renforcement tendineux parfois visible (Figure. N°5).

Trois renforcements aponévrotiques forment trois piliers :

- Le Pilier latéral, dont les fibres se terminent sur le ligament inguinal et la branche ilio-pubienne.

- Le pilier médial, dont les fibres se terminent essentiellement sur la ligne blanche et le pubis.
- Le Pilier postérieure (de Colles) qui vient du coté opposé et croise la ligne médiane.

Les trois piliers forment les limites de l'orifice ou l'anneau inguinal superficiel qui a une forme ovalaire à grosse extrémité inférieure et médiale, et à sommet supérieur et latéral.

Le ligament inguinal n'est pas un ligament, mais une aponévrose fait d'un tendon s'insérant sur l'épine illiaque antéro-supérieure.

Innervation: par la 5^{ème} à 12^{ème} nerfs intercostaux et le nerf ilio-hypogastrique.

Action: les fibres s'insèrent d'arrière en avant: permettant la flexion du tronc sur le bassin ; inclinaison homolatérale ; rotation contro-latérale ; contention de l'abdomen et contrôle de pression abdominale.

2.2.2. Muscle oblique interne de l'abdomen :

Situé sous le précédent et au dessus du muscle transverse de l'abdomen, ses fibres ont globalement une direction opposée (Figure. N°4)

Insertion: sa partie musculaire s'insère en arrière sur l'aponévrose lombaire sur les trois quarts ventraux de la crête iliaque, et le tiers supérieur du ligament inguinal, de l'arrière vers l'avant. Déborde aussi sur le muscle psoas avec le fascia iliaqua.

Trajet: oblique vers le haut et l'avant, en gros perpendiculaire à l'oblique externe. Passe sur 12^{ème}, 11^{ème} 10^{ème} côte et le rebord costal. En bas, les fibres vont s'horizontaliser et vont se diriger vers le bas.

Terminaison: sur le bord du muscle droit de l'abdomen. Le bord inférieur est concave vers le bas et forme un orifice. Le tendon vient se diviser en deux formant la gaine du droit et participant à la formation de la ligne blanche. Sous le promontoire il va passer entièrement en avant de l'abdomen. Mais tout en bas à sa terminaison il va repasser en arrière du droit de l'abdomen sur le pubis (Figure. N°5).

Innervation: 7^{ème} au 12^{ème} nerf intercostal et le nerf ilio-hypogastrique et quelques branches du nerf ilio-inguinal

Action: Flexion ; inclinaison homolatérale ; Rotation homolatérale.

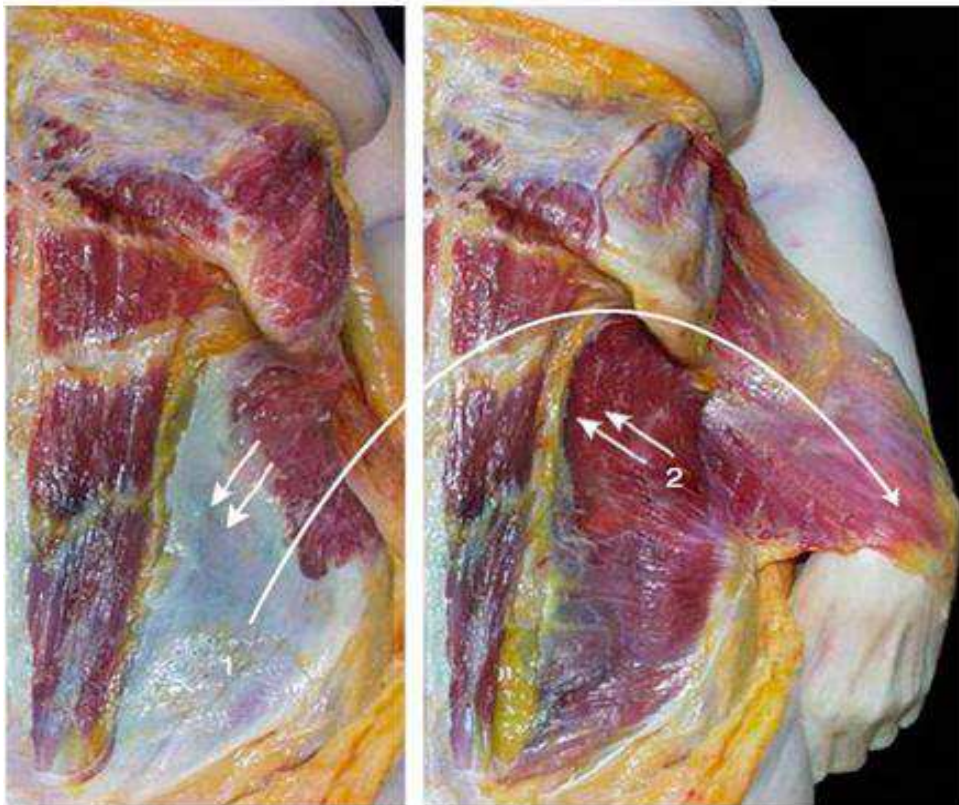


Fig. N°4 : Muscles oblique externe (1) et oblique interne (2) ; dissection anatomique (cliché du laboratoire d'anatomie de la faculté de médecine de Nantes).

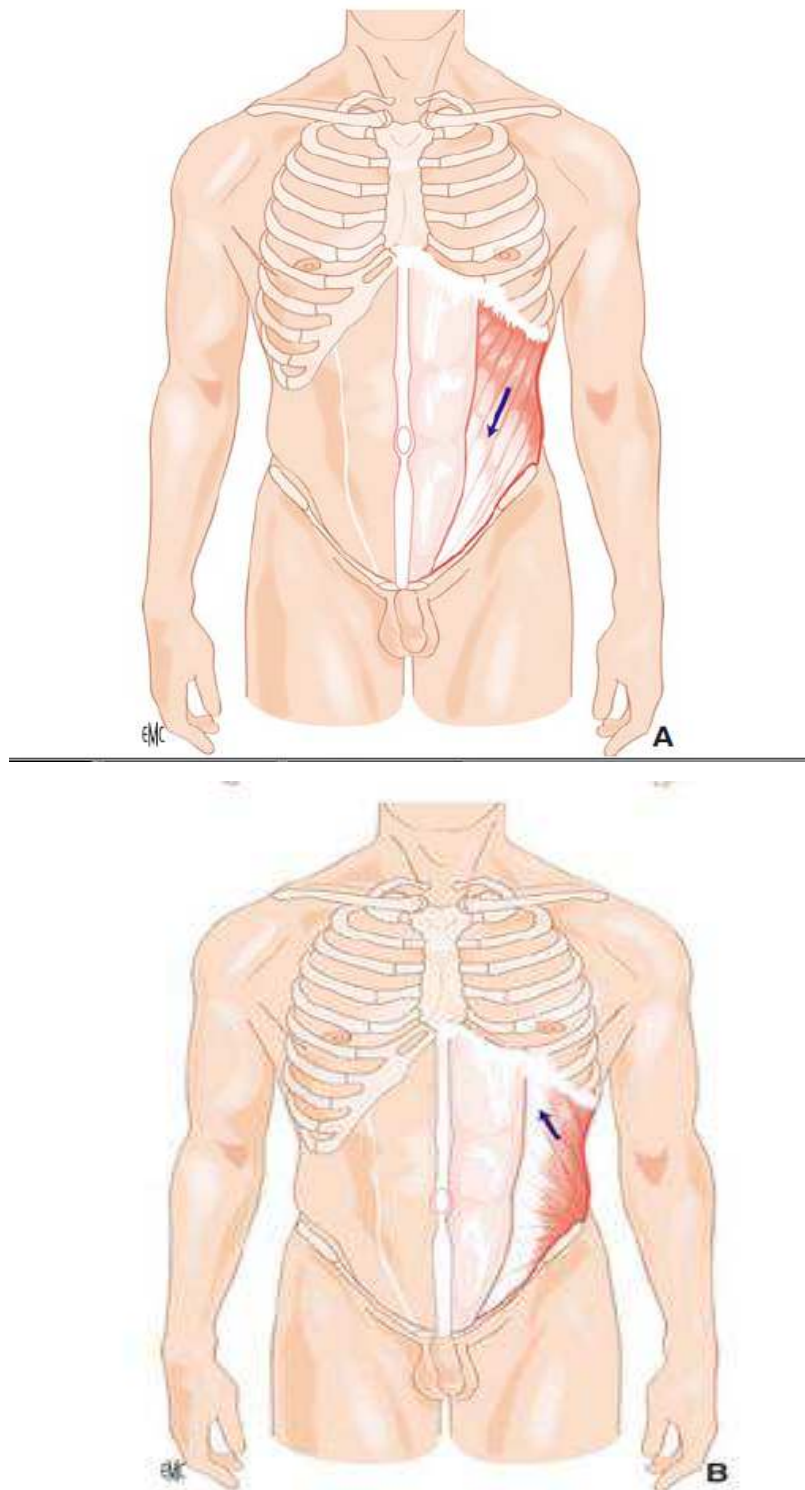


Fig. N°5 : Muscles oblique externe (A) et oblique interne (B), représentation schématique.

2.2.3. Muscle Transverse :

C'est le plus profond des trois muscles larges (Figure. N°6)

Insertion: son aponévrose postérieure s'insère sur les processus costiformes de la douzième vertèbre thoracique et les cinq vertèbres lombaires correspondantes ainsi que sur le fascia thoraco-lombaire correspondant.

Ses fibres charnues s'insèrent cranialement sur les six derniers cartilages et côtes, et caudalement sur la moitié ventrale de la crête iliaque, l'épine iliaque antéro-supérieure et, comme l'oblique interne, sur le tiers supérieur du ligament inguinal.

Le corps charnu du muscle se prolonge avec la partie aponévrotique suivant une ligne sinueuse.

Trajet: la direction de ses fibres est horizontale ou transversale vers l'avant d'où son nom.

Terminaison: ses fibres les plus basses participent à la formation de la faux inguinale, d'où partent les muscles crémastrs, qui provoquent l'ascension du testicule et la mise en tension du plancher du canal inguinal. La ligne de jonction avec le tendon n'est pas directement contre le bord du droit, formant la ligne semi lunaire, courbe, d'abord étroite proche du muscle puis s'élargit. Se termine sur une aponévrose qui vient former la gaine postérieure de la gaine du droit.

Dans la partie basse, les éléments sont similaires à l'oblique interne, les fibres descendent et rejoignent la ligne pubienne, crête pubienne et ligne du pubis.

Innervation: 7ième au 12ième intercostal et le nerf ilio-hypogastrique et le nerf ilio-inguinal.

Action: il joue un rôle fondamental dans le maintien de la sangle abdominale, qui doit résister à la pression des viscères.

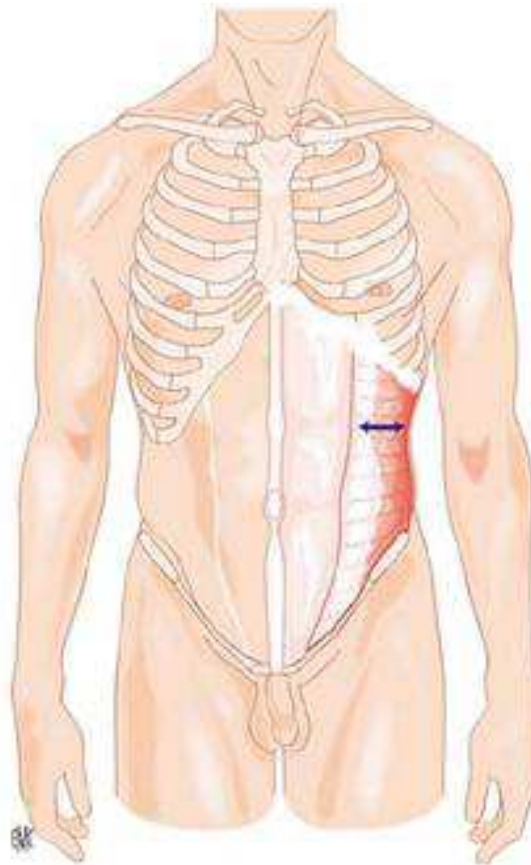


Fig. N°6 : Muscle transverse, représentation schématique.

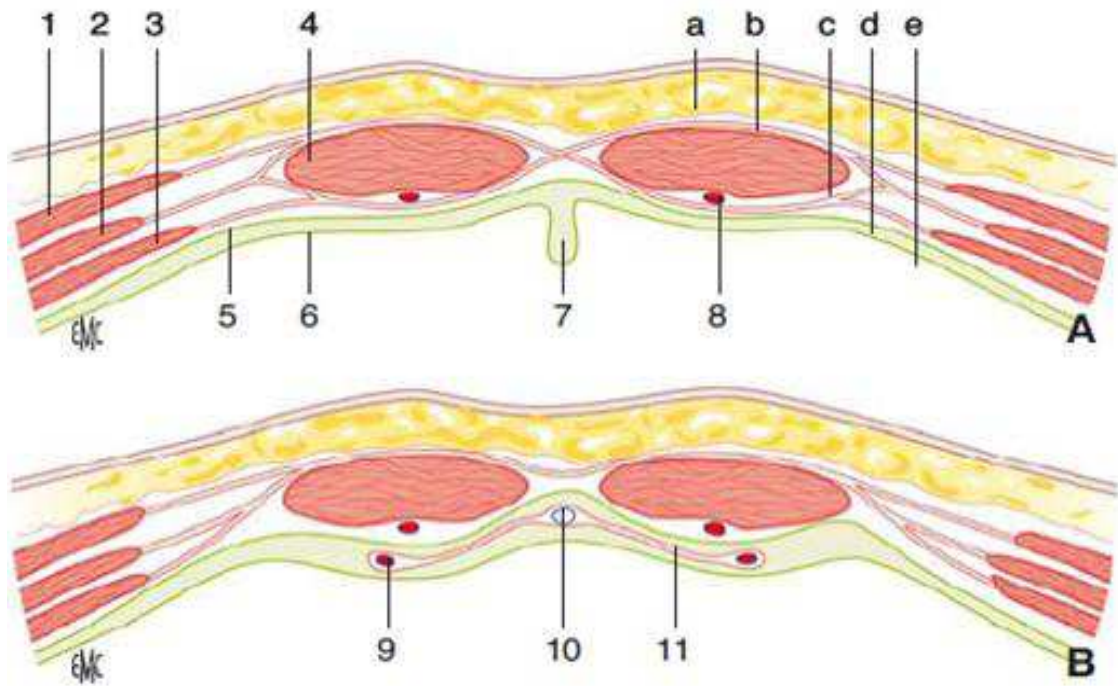


Fig. N° 7 : Coupe transversale de la paroi abdominale antérieure.

1. Muscle oblique externe ; 2. Muscle oblique interne ; 3. Muscle transverse ; 4. Muscle droit ; 5. Fascia transversalis (en réalité adhérent à l'aponévrose du transverse) ; 6. Péritoine ; 7. Ligament rond ; 8. Artère épigastrique ; 9. Artère ombilicale ; 10. Ouraque ; 11. Fascia prévésical. a. Espace préaponévrotique ; b. espace pré musculaire ; c. espace préfascial ; d. espace pré péritonéal ; e. espace omentopariétal.

A. Au niveau des deux tiers céphaliques.

B. Au-dessous.

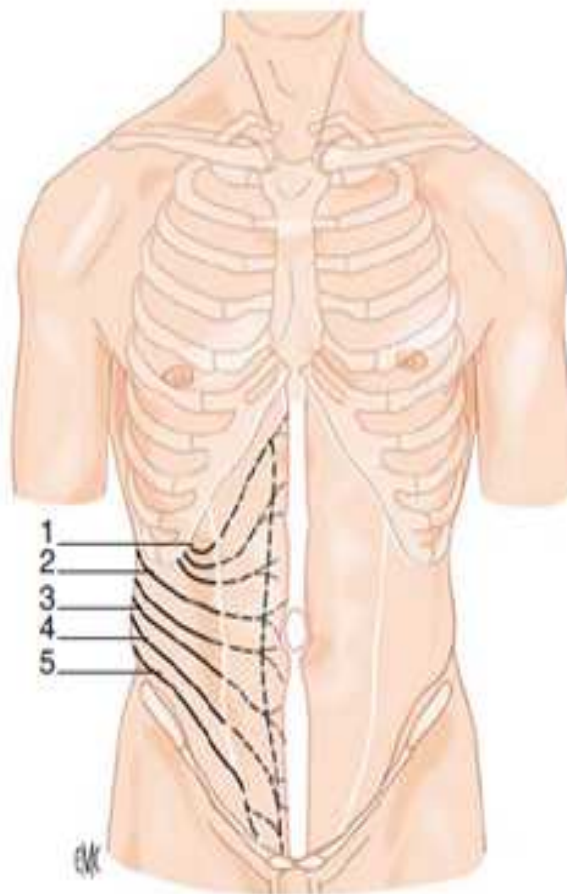


Fig. N°8 : Paroi abdominale antérieure, innervation.

1. Septième nerf intercostal ; 2. Dixième nerf intercostal ; 3. Douzième nerf intercostal ; 4. Nerf iliohypogastrique ; 5. nerf ilio-inguinal.

2.2.4. Aponévrose de la paroi antérolatérale :

Elle est formée par celles des muscles larges qui engainent le muscle droit. Elle comporte deux feuillets antérieur et postérieur.

Au niveau des deux tiers supérieurs :

- o Feuillet antérieur : formé par l'aponévrose des muscles oblique externe et oblique interne (feuillet ventral).

- o Feuillet postérieur : formé par l'aponévrose des muscles oblique interne (feuillet dorsal) et transverse, puis fascias transversalis et péritoine.

Au niveau de tiers inférieur :

- o Feuillet antérieur : formé par l'aponévrose des muscles oblique externe et oblique interne et transverse.

- o Feuillet postérieur : formé par fascias transversalis et péritoine.

3. LA VASCULARISATION :

La vascularisation artérielle comporte deux systèmes : l'axe vertical des épigastres et un système latéral. (Figure N°9)

L'artère épigastrique inférieure naît de l'artère iliaque externe, puis monte sous ou dans un dédoublement du fascia transversalis marquant la limite entre les fovéas médiale et latérale.

Elle remonte ensuite à la face profonde des droits dans la gaine des droits pour s'anastomoser avec l'artère épigastrique supérieure (terminale abdominale de l'artère thoracique interne) au tiers cranial du muscle droit.

Le système latéral est issu des artères intercostales et lombales. Il perfore soit l'aponévrose de l'oblique externe soit le feuillet postérieur de la gaine des droits, s'anastomosant alors avec l'axe vertical épigastrique. On individualise classiquement trois pédicules : un en supraombilical, un en

Infra-ombilical, et un cercle péri-ombilical.

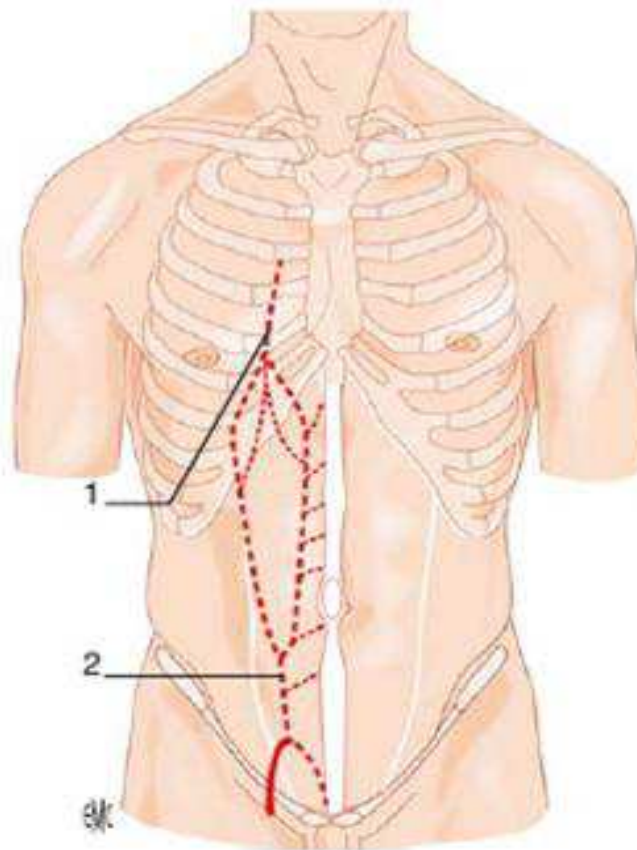


Fig. N° 9 : Paroi abdominale antérieure, distribution artérielle. 1. Artère épigastrique supérieure ; 2. Artère épigastrique inférieure.

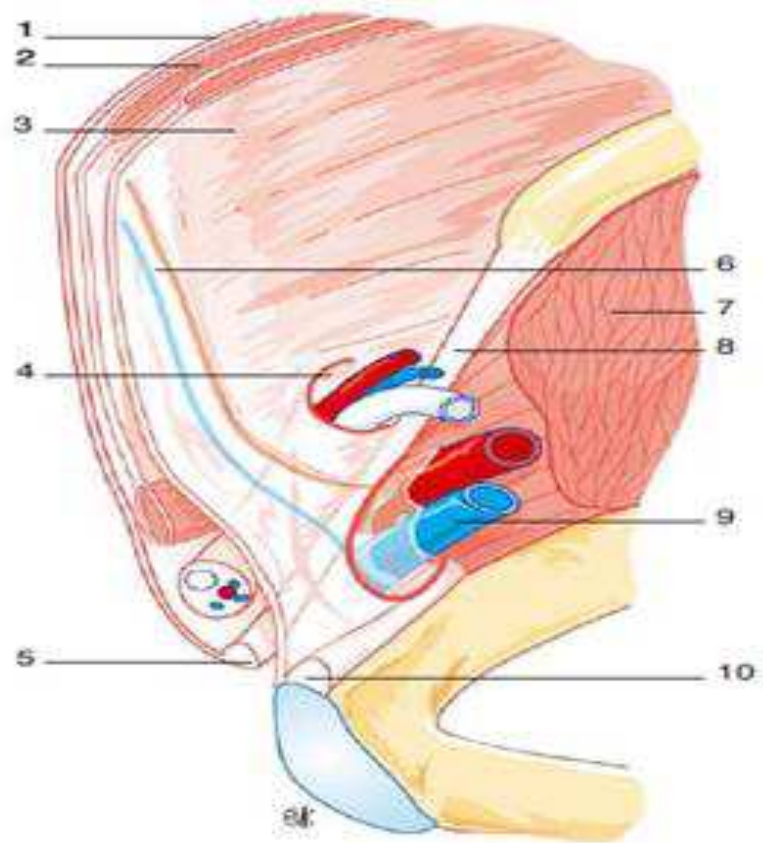


Fig.N°10 : Fascia transversalis au niveau de la région inguinale (côté droit).

1. Aponévrose du muscle oblique externe ; 2. Muscle oblique interne ; 3. Muscle transverse et fascia transversalis ; 4. Orifice inguinal profond ; 5. Ligament inguinal ; 6. Vaisseaux épigastriques ; 7. Muscle psoas iliaque ; 8. Bandelette iliopubienne ; 9. Veine iliaque ; 10. Ligament de Cooper.

4. PERITOINE :

Le péritoine est une membrane séreuse qui tapisse la face profonde de la cavité abdomino-pelvienne et les viscères qu'elle contient.

Elle est formée de deux viscères, viscéral et pariétal, délimitant une cavité virtuelle : la cavité péritonéale.

5.1. Feuillelet viscéral :

Il tapisse la face superficielle des viscères abdominaux.

4.2. Feuillelet pariétal :

Il tapisse la face profonde de la cavité abdomino-pelvienne, on lui distingue :

Péritoine pariétal diaphragmatique : tapisse la face inférieure du diaphragme.

Péritoine pariétal antérieur : tapisse la paroi antérolatérale de l'abdomen.

Péritoine pariétal postérieur : tapisse la paroi postérieure de l'abdomen et séparée d'elle par l'espace rétro péritonéal (loge l'appareil urinaire et les gros vaisseaux).

Péritoine pariétal pelvien : tapisse la cavité pelvienne et séparé d'elle par l'espace sous-péritonéal (loge les vaisseaux iliaques, rectum, vessie et organes génitaux externes) ; il forme entre les organes des cul-de-sac dont le plus important est celui de Douglas situé en avant du rectum.

4.3. Replis péritonéaux :

Les deux feuillets du péritoine sont reliés par des replis péritonéaux qui cloisonnent la cavité péritonéale, ce sont :

❖ **Méso** : c'est un repli péritonéal qui relie un organe du tube digestif à la paroi et qui contient un pédicule vasculaire (mésogastre, mésentère, méso-colon transverse, méso-colon ascendant, méso-colon descendant, méso-sigmoïde)

❖ **Fascia** : formé par accollement du méso à la paroi postérieure(fascias du Treitz, fascia de Told droit, fascia de Told gauche) les organes ainsi fixés à la paroi postérieure sont considérés comme des organes rétro-péritonéaux secondairement.

❖ **Ligament** : c'est un repli péritonéal qui relie les viscères entre eux ou à la paroi sans contenir un pédicule vasculaire (ligament large de l'utérus, ligament falciforme du foie, ...)

❖ **Épiploon (omentum)** : c'est un repli péritonéal qui relie deux organes abdominaux entre eux et contient un pédicule vasculaire (épiploon gastro-hépatique (petit épiploon),épiploon gastro-colique(grand épiploon), épiploon gastro-splénique, épiploon spléno-pancréatique).

4.4.Cavité péritonéale :

Elle est divisée par le méso-colon transverse en deux étages : étage sus - mésocolique et étage sous –mésocolique.

Elle présente un diverticule ou cavité, c'est l'arrière cavité des épiploons (poche rétro-gastrique ou recessus omental) limité par les quatre épiploons.



MATERIEL ET

METHODES



Notre étude a consisté en une analyse de 02 dossiers de patients porteurs de tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale colligés au service des Urgences Chirurgies Pédiatriques (UCP) à l'hôpital d'enfants de Rabat, sur une période de 09ans (entre 2004 et 2012) :

FICHE D'EXPLOITATION

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



RESULTATS



OBSERVATION N°1

Dossier N°2292

Il s'agit de l'enfant S.H, de sexe masculin âgé de 5 ans, hospitalisé au service des UCP en Février 2012, pour des douleurs abdominales. L'enfant a été opéré en juin 2010 pour une péritonite généralisée d'origine appendiculaire avec des suites opératoires simples, l'évolution a été marquée par l'apparition d'une masse abdominale paramédiane augmentant progressivement de volume avec quelques vomissements alimentaires épisodiques sans troubles du transit 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 masse indolore ferme fixe au plan superficiel faisant 8 cm de grand axe, sans signes inflammatoires en regard. Le reste de l'examen clinique est sans particularités.

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Abdomen sans préparation est sans particularités. (Figure N°11)

Une échographie abdominale a été réalisé le 07/02/2012 montre la persistance de deux processus lésionnels 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 × 43 mm et 59 × 59 mm. (Figure N°12)

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 endophytique arrivant au contact des anses digestives. (Figure N° 13 et N° 14)

Traitement : (le 21 Février 2012) On a procédé à une exploration chirurgicale avec exérèse complète de la masse en passant sur une zone musculaire macroscopiquement saine (Figure N° 15)

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 4 cm, 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 .

EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE DE LA PIECE OPERATOIRE

Macroscopie : Il s'agissait d'une masse pariétale de 8 × 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 prolifération fibroblastique formée de cellules fusiformes, 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

.

L'évolution :

L'enfant a été adressé au CHOP pour chimiothérapie et suivie, l'évolution est bonne sans récurrence et l'enfant n'a reçu aucun traitement médical, avec un recul de 2 ans.

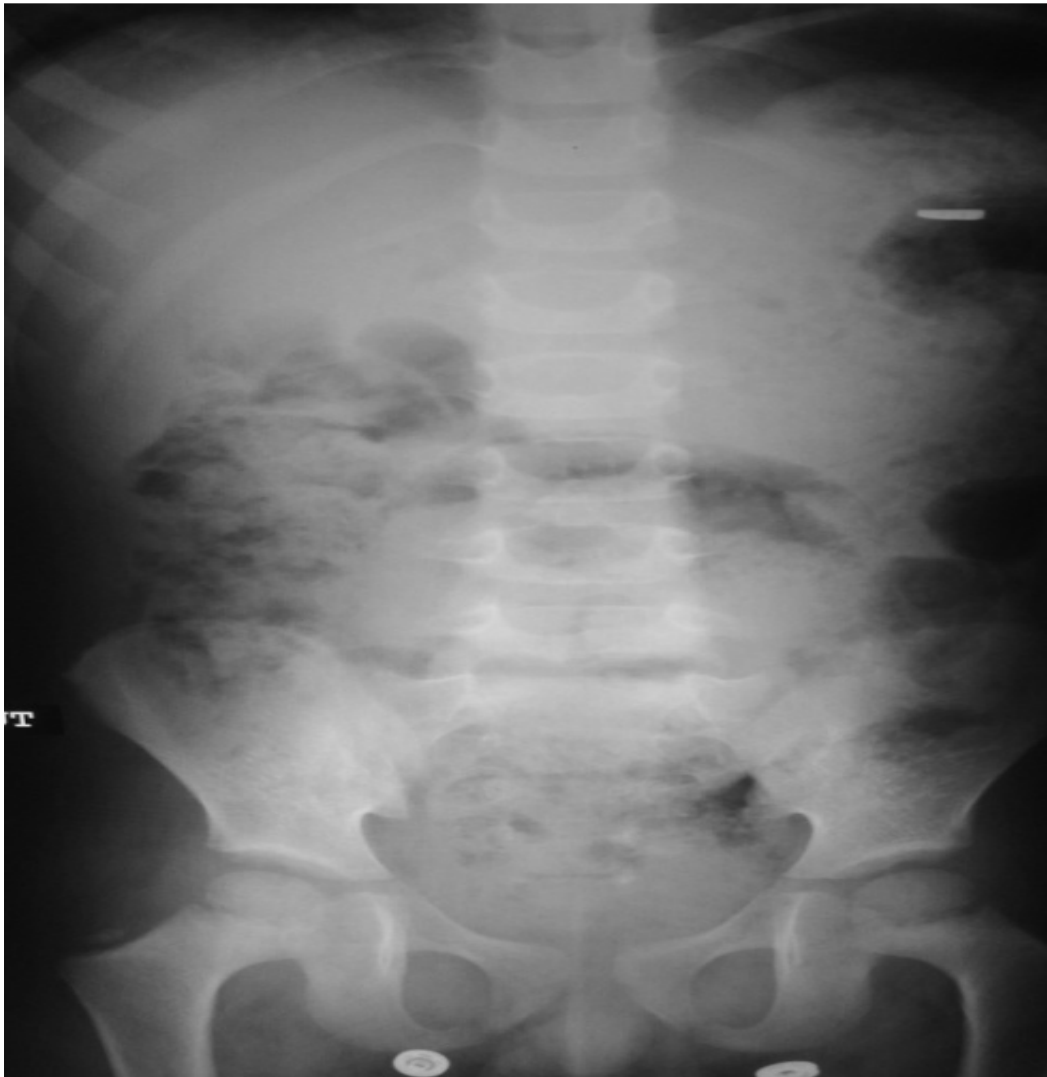


Fig. N°11 : ASP du patient sans particularités.

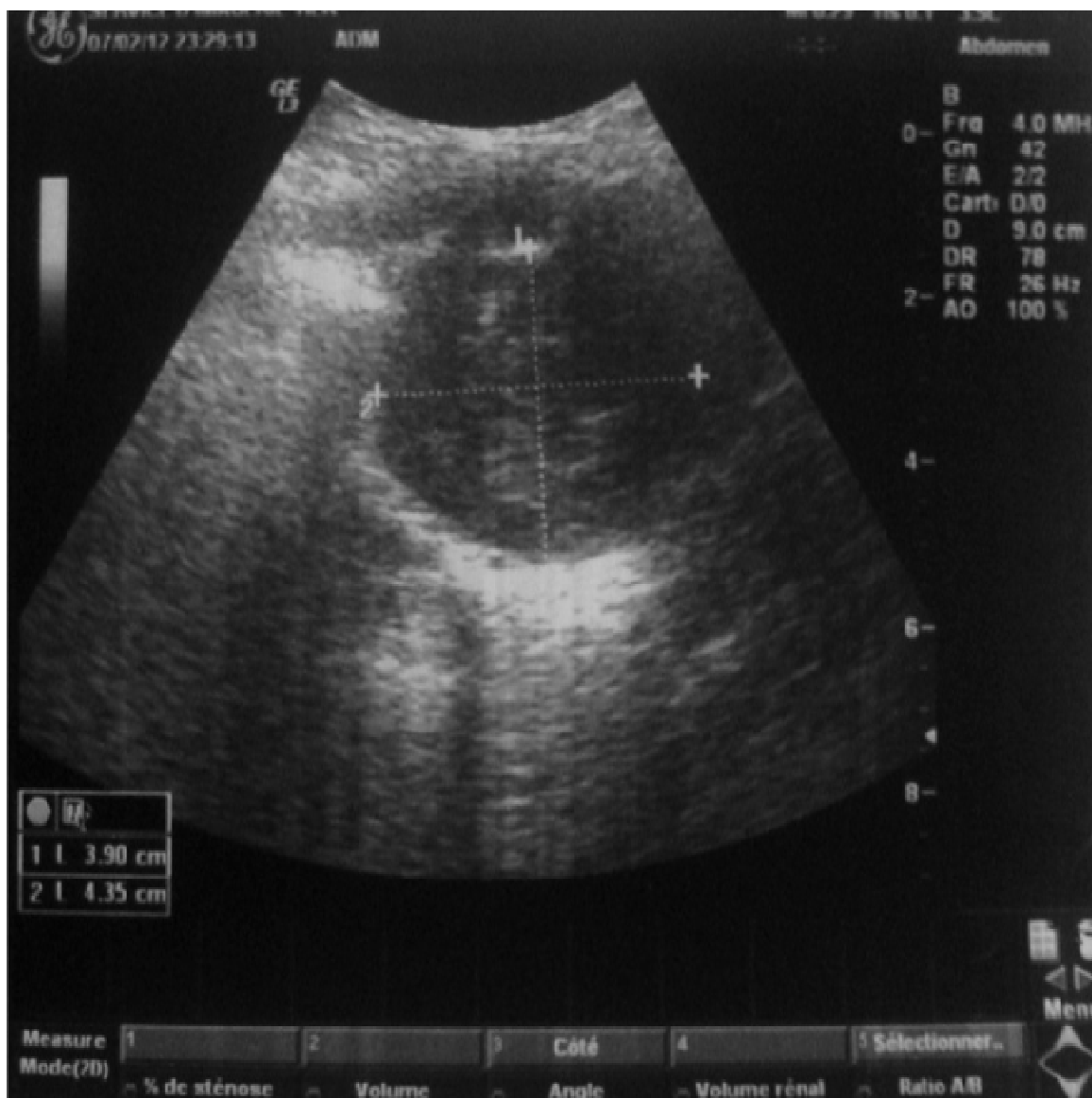


Fig. N°12 : échographie abdominale du patient montrant la masse.



Fig.N°13 : coupe transversal de la TDM du patient montrant la masse abdominale qui dépend du muscle grand droit gauche.

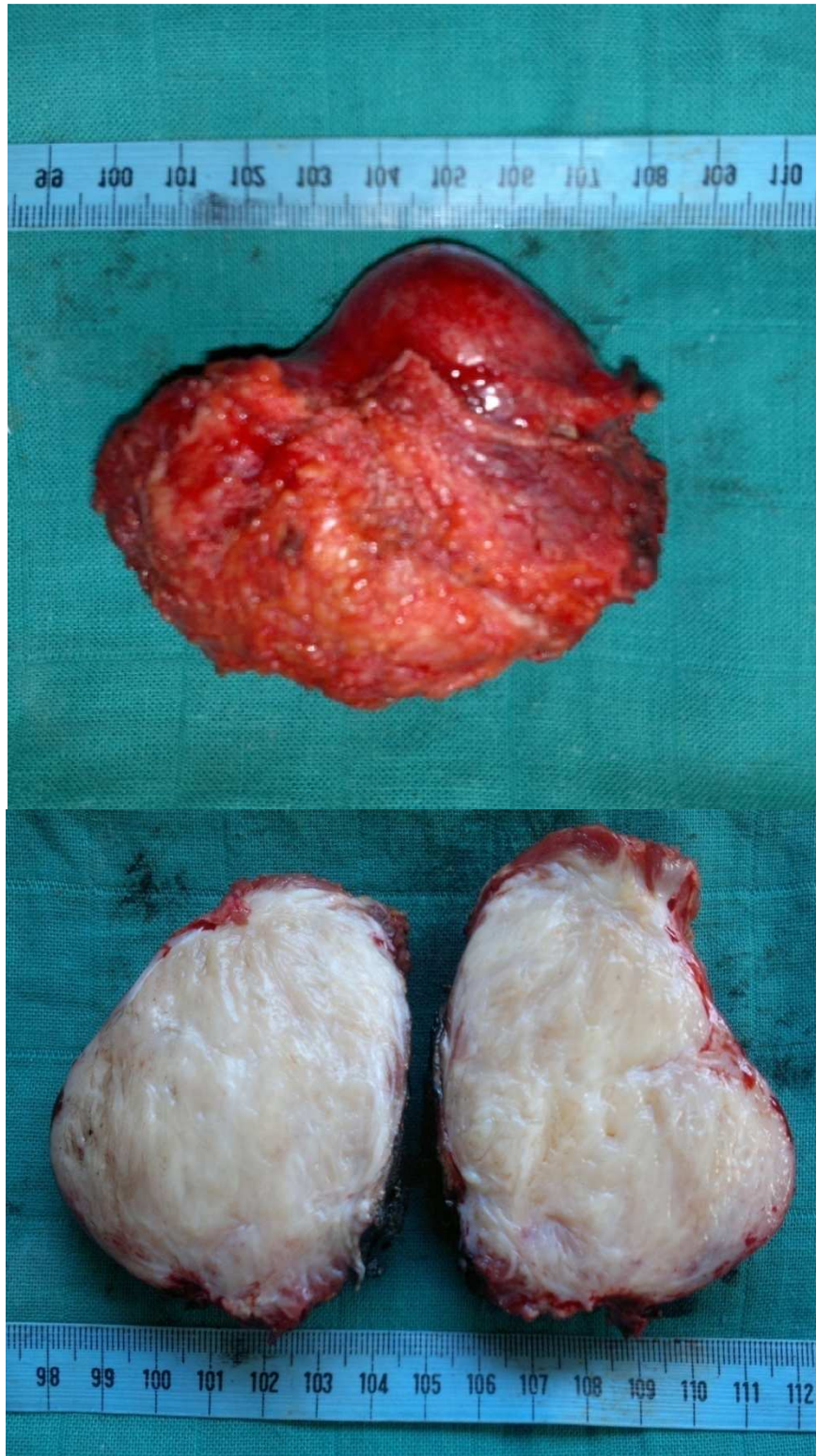


Fig. N°15 : la pièce opératoire de la masse tumorale.

OBSERVATION N°2

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 contraste.

Une biopsie a été réalisée le 13 Janvier 2005, sur onze fragments, le plus grand mesurait 5 × 4 mm. 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 6 mg/m²/semaine pendant 6 mois. Méthotrexate 20 mg/m²/semaine pendant 6 mois. Nolvadex (Tamoxifène) 1 comprimé par jour 1 semaine/2.

Ce protocole a été suivi pendant 6 mois, avec contrôle des numérations formules sanguines (NFS) chaque mois, 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 parties sous ombilicale et une partie des muscles obliques laissant un défaut pariétal très important.

On mobilise ainsi la tumeur, les uretères et les vaisseaux iliaques sont indemnes. Il persiste des reliquats tumoraux pariétaux et qu'on n'a pas réséqué. On comble le défaut 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 en sous péritonéal.

Plan sous cutané au Vicryl 4/0. Plan cutané 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 × 1 cm et 17 × 12 × 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 pathologiques.

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.

En mai 2013 : une résection chirurgicale a été faite pour la tumeur récidivante avec une reconstruction pariétale. Actuellement le patient est en état stationnaire.



Fig.N°16 : Une TDM abdomino-pelvienne du même patient montrant la masse abdomino-pelvienne



DISCUSSION



Les tumeurs desmoïdes ou fibromatoses agressives sont des tumeurs rares du tissu mou, développées à partir des structures musculo-aponévrotiques, de croissance lente, histologiquement bénignes, mais localement agressives avec infiltration et invasion des structures de voisinage, elles ne métastasent pas, mais ont tendance à récidiver.

C'est l'étude anatomopathologique qui donne la confirmation du diagnostic, le traitement de référence de ces tumeurs est la chirurgie d'exérèse.

1. ETHIOPATHOGENIE :

Sur le plan étiopathogénique plusieurs facteurs sont incriminés dans la genèse des tumeurs desmoïdes:

1.1. Facteurs traumatiques :

Les traumatismes, qu'ils soient chirurgicaux ou accidentels, ont été évoqués dans la genèse des tumeurs desmoïdes, cela se fonde sur la fréquence relative des tumeurs desmoïdes sur les cicatrices opératoires [1,2] (comme le cas de notre premier malade).

Dans le cas particulier de tumeurs desmoïdes survenant en association à la PAF, le diagnostic se fait le plus souvent dans les cinq ans suivant la colectomie prophylactique et ceci dans 75 % des cas [3].

Il a été également décrit des tumeurs apparaissant sur des cicatrices de plaie, et sur les sites d'implantation de trocars de laparoscopie ou après mise en place de prothèse mammaire en silicone [4].

La relation de causalité n'a cependant pas été prouvée et les arguments physiopathologiques sont rares.

1.2. Facteurs hormonaux :

De nombreux éléments sont en faveur de l'existence de facteurs hormonaux (stimulation œstrogénique) dans la genèse des tumeurs desmoïdes :

- Tumeur plus fréquente chez la femme en âge de procréer ;
- découverte de tumeurs desmoïdes chez la femme en postpartum ou au début d'une contraception orale ;
- Régression de certaines tumeurs après la ménopause [5].

On peut donc conclure que le taux de croissance des tumeurs desmoïdes peut être proportionnel au taux d'estradiol.

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 [6].

Certaines tumeurs régressent par des manipulations hormonales avec une utilisation bénéfique, notamment des antioestrogènes [7].

Des modèles expérimentaux semblent confirmer cette impression. Dhingra et al. [8] ont mis en évidence une réponse proliférative des fibroblastes à l'œstrogène, alors que leur croissance a été inhibée par des anti-œstrogènes.

Cependant, chez les enfants, ces corrélations clinicopathologiques sont difficiles à établir [9].

1.3. Facteurs génétiques :

Des modèles d'inactivation du chromosome X ont montré que les tumeurs desmoïdes sont d'origine monoclonales, donc néoplasiques, et non des processus inflammatoires [10].

L'existence d'une prédisposition génétique est très bien documentée dans le cas d'une association à la PAF ; cette maladie héréditaire autosomique dominante est caractérisée par l'existence de centaines de polypes disséminés le long de la paroi colorectale. Ils dégénèrent en adénocarcinome dans presque 100% des cas [5]. Cette maladie est liée à une mutation du gène APC (adenomatous polyposis of the colon), gène suppresseur de tumeur situé sur le chromosome 5(q21 '22) [11]. La mutation d'un seul allèle étant suffisante à la survenue des polypes.

Les patients atteints de PAF ont 852 fois plus de risques de développer une tumeur desmoïde que la population normale. La tumeur est diagnostiquée chez 10 à 20% de ces patients [5]

L'association PAF, tumeur desmoïde, ostéome et kystes épidermoïdes de la face doit alors être recherchée et constitue le syndrome de Gardner dans sa forme plus ou moins complète. Une revue générale récente a répertorié 97 tumeurs desmoïdes parmi 780 patients atteints d'une PAF (soit 12%).

Leurs caractéristiques sont les suivantes :

- Les tumeurs desmoïdes associées au syndrome de Gardner et liées à une mutation génétique ne représentent que 2% de l'ensemble des tumeurs desmoïdes [5];
- Les tumeurs desmoïdes sont le plus souvent mésentériques ou rétropéritonéales (72% des cas), sinon mésentériques et dans la paroi abdominale (30%) [5];
- Elles sont volontiers multicentriques; et apparaissent dans les 3/4 des cas après la chirurgie colique dans un délai moyen de 4,5 ans [5];

- Elles sont volontiers plus agressives puisque responsables de 10% de décès [12], alors que les tumeurs desmoïdes non liées à une prédisposition génétique ne sont qu'exceptionnellement responsable du décès des patients.

Chez les patients atteints de PAF et ayant la mutation constitutionnelle du gène APC, il existe une corrélation génotype-phénotype. La position des mutations sur le gène conditionne la gravité de certaines manifestations :

- Les mutations survenant entre les codons 1250 et 1464 sont associées à une forme profuse où la densité des adénomes est 5 fois supérieure à celle observée dans les autres mutations. L'apparition des adénomes est précoce - avant 10 ans – et l'évolution est rapidement défavorable [5] ;

- Les mutations siégeant au delà du codon 1444 sont systématiquement associées au développement précoce de tumeurs desmoïdes (les tumeurs desmoïdes sporadiques n'ont pas de mutation du gène APC) [5] ;

- Les mutations les plus proches du codon initiateur sont au contraire associées à un phénotype atténué, avec des polypes plus tardifs et sans symptomatologie extracolique [5].

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 de premier degré de tumeur desmoïde a un risque de 25 % de développer une tumeur desmoïde [13].

Ainsi, il est fondamental d'effectuer une recherche génétique auprès des familles de patients atteints de tumeurs desmoïdes.

Dans les formes sporadiques les anomalies peuvent porter sur le gène codant pour la bêta-caténine (CTNNB1). Ces mutations ont pour conséquences une augmentation de la prolifération fibroblastique et la croissance tumorale du fait d'interaction avec des facteurs de transcription [14].

Dans une série [15] ,18 tumeurs desmoïdes pédiatriques sont analysés pour des aberrations dans la voie de signalisation Wnt/ β -catenin. L'analyse immunohistochimique pour β - catenine a indiqué que la dérégulation de cette voie a été impliquée dans le développement de 11 tumeurs, dont deux points de mutations sont hébergées dans le gène APC .Comme des mutations de CTNNB1 ne sont pas compatibles avec la vie adulte, l'identification d'une telle mutation fournit la preuve directe de la nature sporadique de la tumeur. Des mutations CTNNB1 sont plus fréquentes que des mutations APC dans des tumeurs desmoïdes adultes, suggérant que la plupart des tumeurs desmoïdes sont d'origine sporadique [16,17].

Les tumeurs associés à la PAF hébergent la mutation APC, tandis que la plupart des tumeurs non associés à la PAF portent une mutation génique β -caténine [18].

Récemment, Bo et al. ont montré que la mutation CTNNB1 est aussi fréquente dans des tumeurs desmoïdes pédiatriques (25/32) [19].

Une étude d'une série de 519 patients atteints de tumeurs desmoïdes a montré des anomalies génétiques représentées par des pertes sur des bras de chromosome 5q et 6q et les gains sur des bras de chromosome 8q et 20q [18].

D'autres études sur les tumeurs desmoïdes ont rapporté une élévation du taux de c-sis et du facteur de croissance dérivé des plaquettes (PDGF), qui peut être mitogène pour les fibrocytes [20,21].

Muller et al. [22] ont montré une diminution de l'expression de la Rb1 du gène suppresseur de tumeur qui peut jouer un rôle dans l'oncogenèse des tumeurs desmoïdes.

Cependant, en IHC, il n'est retrouvé aucune expression de KIT ou de PDGFRa.

PDGFRb est exprimé aux mêmes taux que les fibroblastes, la protéine n'est pas phosphorylée et donc elle est peu activée. De même, aucune mutation de KIT, PDGFRA ou PDGFRB n'est observée [23].

D'autres anomalies cytogénétiques décrites dans les tumeurs desmoïdes comprennent la trisomie 8 ou le gain de la bande de chromosome 1q21 [7]. (Tableau I)

Tableau I : Les anomalies génétiques détectées dans les tumeurs desmoïdes par la technique array CGH.

Catégorie	Sexe	mutation	Localisation	Anomalies génétiques
Non-PAF	F	CTNNB1n.d,APCn.d	Intra-abd	26p21.2-p12, 26q12-qter
	F	CTNNB1	Paroi abdo	26q12-qter,+21q22.11-q22.12
	F	CTNNB1	Paroi abdo récidive	26,213
	M	APC	Paroi abdo post-opératoire	25q22.2-q23.1,26p21.2-p21.1
	F	CTNNB1	Extra-abd paravertebral	25q14.3-q22.1,25q35.1,+8
	F	CTNNB1	Extra-abd paraspinal	+20
	F	noCTNNB1, APC n.a	Extra-abd	+13q12.12-q12.13
	F	noCTNNB1,noAPC	Extra-abd dos	26
	M	CTNNB1	Extra-abd bras	26
	M	CTNNB1	Extra-abd pied	+12q14.3-q15

	M	CTNNB1	Extra-abd jambe	+8,+20
	M	CTNNB1	Extra-abd jambe	+8q
	M	CTNNB1	Extra-abd	26
	M	noCTNNB1,noAPC	Extra-abd dos	+8q,+Yq11.223- q11.23
PAF	F	APC	Intra-abd	25q21.1-q31.1
	M	APC	Intra-abd	25q11.2- qter,26q14.1- q24.3,28p21.3- p11.21,2Yq11.223- q11.23
	M	APC	Intra-abd	+1p13.3- p13.2,26,2Y
	M	APC	Intra-abd	210q22.3,+X
	F	APC	Paroi abdo	26q12- qter,213q14.11- q34,+20q
	F	APC	Paroi abdo	25q22.1-q22.2,213
	F	APC	Extra-abd canal inguinal	25q15-q31.2
	M	APC	Paroi abdo	26
	M	APC	Paroi abdo	23p26.1- p23,26q15- q23.3,+20cen
	F	APC	Extra-abd épaule, dos	25q14.3-q33.1,2X

Abbreviations:

F: féminin; M: masculin; n.d : non disponible; Intra-abd: intra-abdominal; paroi abd: paroi abdominale; Extra-abd: extra-abdominal.

2. ANATOMOPATHOLOGIE

2.1 Aspect macroscopique :

La tumeur est toujours restreinte aux muscles et aux aponévroses ou fascias adjacents. Elle mesure entre 5 et 10 cm mais peut atteindre 20 cm et plus. Les tumeurs volumineuses peuvent s'étendre le long des fascias ou infiltrer le tissu sous cutané. (Figure N°17)

La tumeur est ferme, granitée à la coupe, d'un blanc ocre, mal circonscrite, grossièrement trabéculée, très fibreuse ressemblant à du tissu cicatriciel; d'où la difficulté pour le chirurgien de distinguer en cas de rechute, la cicatrice primaire de la récurrence [5,24]. (Figure N°18)

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 [25].

La tumeur peut s'infiltrer dans le tissu environnant jusqu'à 2-3 cm à l'extérieur de la tumeur palpable [26,27].

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 [28].



Fig. N°17 : Aspect macroscopique d'une tumeur desmoïde : pièce fermée.
(Iconographie de Clinique chirurgicale B, hôpital Ibn-Sina, Rabat, Maroc)



Fig. N°18 : Aspect macroscopique d'une tumeur desmoïde : pièce ouverte.
(Iconographie du service de chirurgie orthopédique et de traumatologie, université René-Descartes, hôpital Cochin, AP-HP, Paris, France)

2.2 Microscopie optique

Toutes les tumeurs desmoïdes ont les mêmes caractéristiques histologiques et qui sont les mêmes dans les récides [27].

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

La prolifération est sous forme de cellules allongées, fusiformes, de petites tailles, d'apparence uniforme, d'allure fibroblastiques, Les cellules possèdent un noyau de petite taille, sans atypie. Séparées les unes des autres par un abondant tissu collagène non inflammatoire. Avec peu de contacts intercellulaires en raison de la présence de collagène abondant autour des cellules néoplasiques. [5,24].

Des faisceaux à cellules fusiformes peuvent contenir de petits réguliers et forts noyaux avec un cytoplasme pâle bien défini. La densité de ces faisceaux peut varier d'un endroit à l'autre.

Il n'existe ni mitoses ni cellules géantes. Habituellement, un à trois nucléoles sont petites [28].

La densité cellulaire peut varier dans la même lésion [29]. La longueur des télomères et leurs activités sont normaux [21]. (Figure N°19)

Les calcifications sont rares. [5,24].

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

L'infiltration tumorale microscopique au-delà des marges explique la récide commune de desmoïdes, localement excisés [30].

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

infiltrèrent les tissus environnants, mais là, ils n'ont pas la capacité à donner des métastases [21]. Les macrophages sont géants les lymphocytes sont présents en périphérie. Des débris cellulaires du muscle peuvent être vu noyés dans la tumeur.

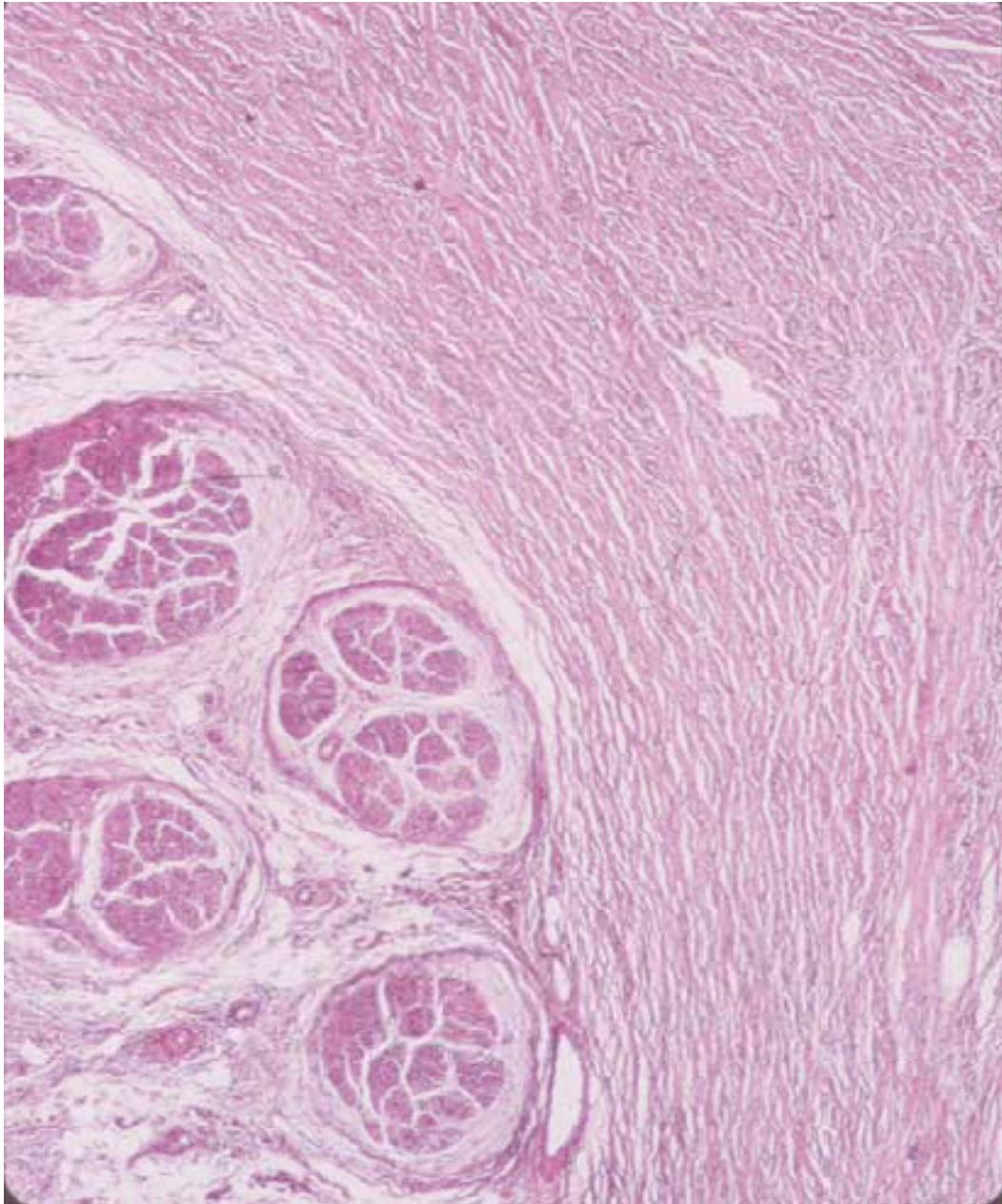


Fig. N°19 : Aspect microscopique (grossissement x 800) d'une tumeur desmoïde (Iconographie Service de chirurgie orthopédique et de traumatologie, université René-Descartes, hôpital Cochin, Paris, France)

2.3. Microscopie électronique :

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

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

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

Dans le nucléoplasme, il y a un gros nucléole proéminent et un nombre variable de corps nucléaires. La chromatine est finement granuleuse et se condense au voisinage de la membrane nucléaire [25].

Les principales caractéristiques du cytoplasme consistent en un réticulum endoplasmique rugueux très bien développé et un complexe de Golgi proéminent. Il y a de rares cellules où les citernes ergastoplasmiques sont dilatées et contiennent un matériel granuleux peu osmophile.

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

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

La présence de fibres collagéniques matures intracellulaires limitées par une membrane lisse est une caractéristique constante à chaque tumeur.

Les cellules myofibroblastes sont fusiformes, ont un noyau allongé dont la membrane est contractée et prend un aspect vaguement crénelé. La présence d'un nucléole proéminent et de corps nucléaires est fréquente [25,27]. (Figure N°20)

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

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

On observe à certains endroits une insertion de microfibrilles et de fibres de collagènes perpendiculaires à la membrane plasmique, le tout réalisant une image de microtendons [31].

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

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

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

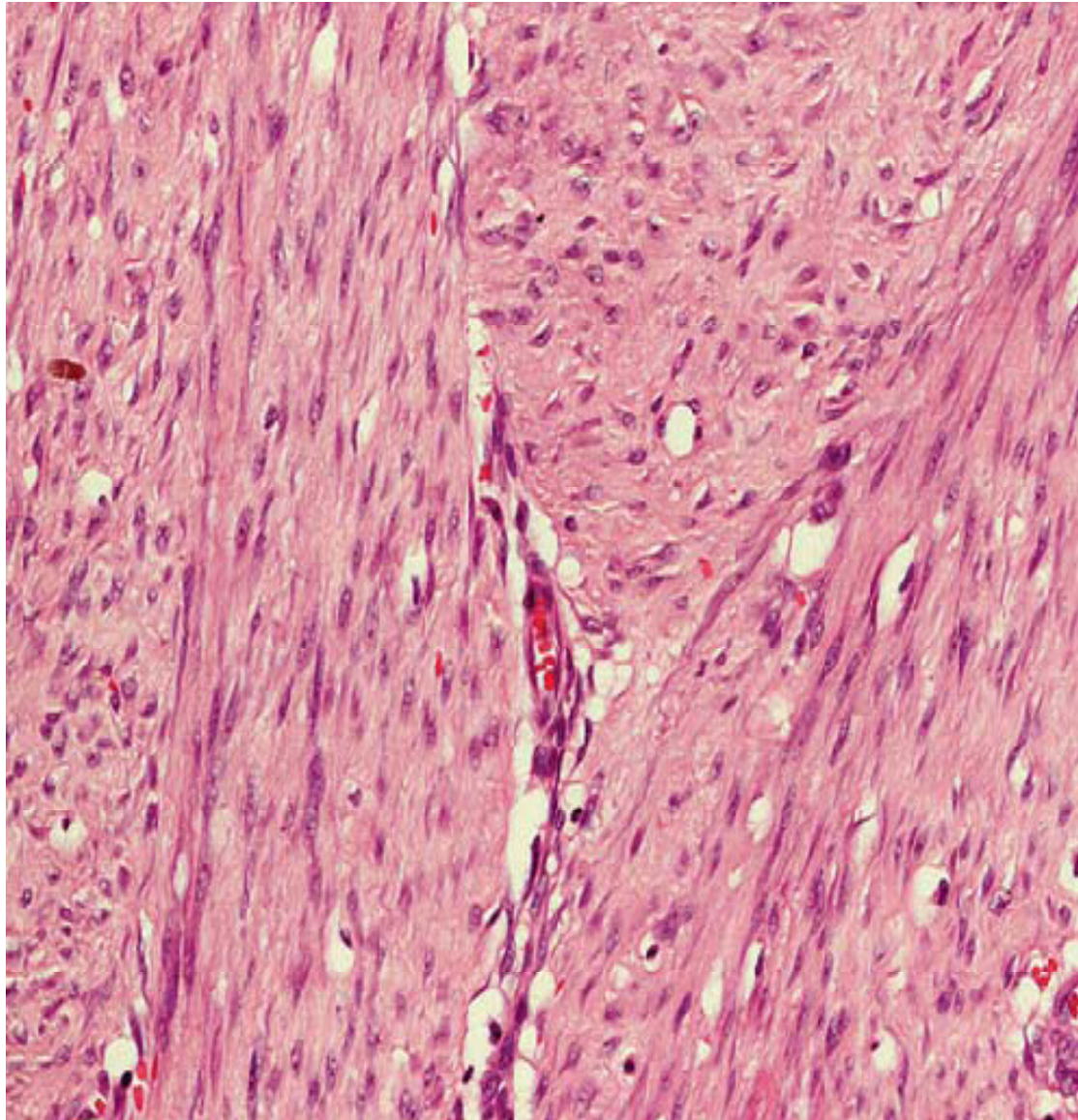


Fig. N°20 : Aspect microscopique d'une tumeur desmoïde montrant les cellules fusiformes et la matrice collagénique dense.
(Iconographie de Department of Pathology, Royal Marsden Hospital, England)

2.4. Immunohistochimie :

Les cellules tumorales en immunohistochimie sont positives pour les marqueurs des cellules musculaires comme la vimentine, l'alpha -actine musculaire lisse et l'actine musculaire. La desmine et la protéine S100 sont parfois exprimés [32] (L'étude immunohistochimie réalisé chez le deuxième

malade a montré une positivité pour la vimentine et l'actine, et une négativité de la desmine et PS100).

L'expression de β -caténine nucléaire a été identifiée chez certains patients dans des séries pédiatriques, ainsi une étude faite par l'hôpital d'enfant de Toronto à Canada chez 10 enfants : 4 enfants qui ont présenté des tumeurs desmoïdes ont une expression de β -caténine nucléaire [33]. L'intensité de coloration peut, cependant, varier tant entre des différents cas qu'entre des zones tumorales différentes [32]. (Figure N°21)

Parfois les tumeurs desmoïdes sont fortement infiltrées par des mastocytes, qui expriment aussi le KIT, cet aspect peut entraîner des problèmes diagnostiques [32].

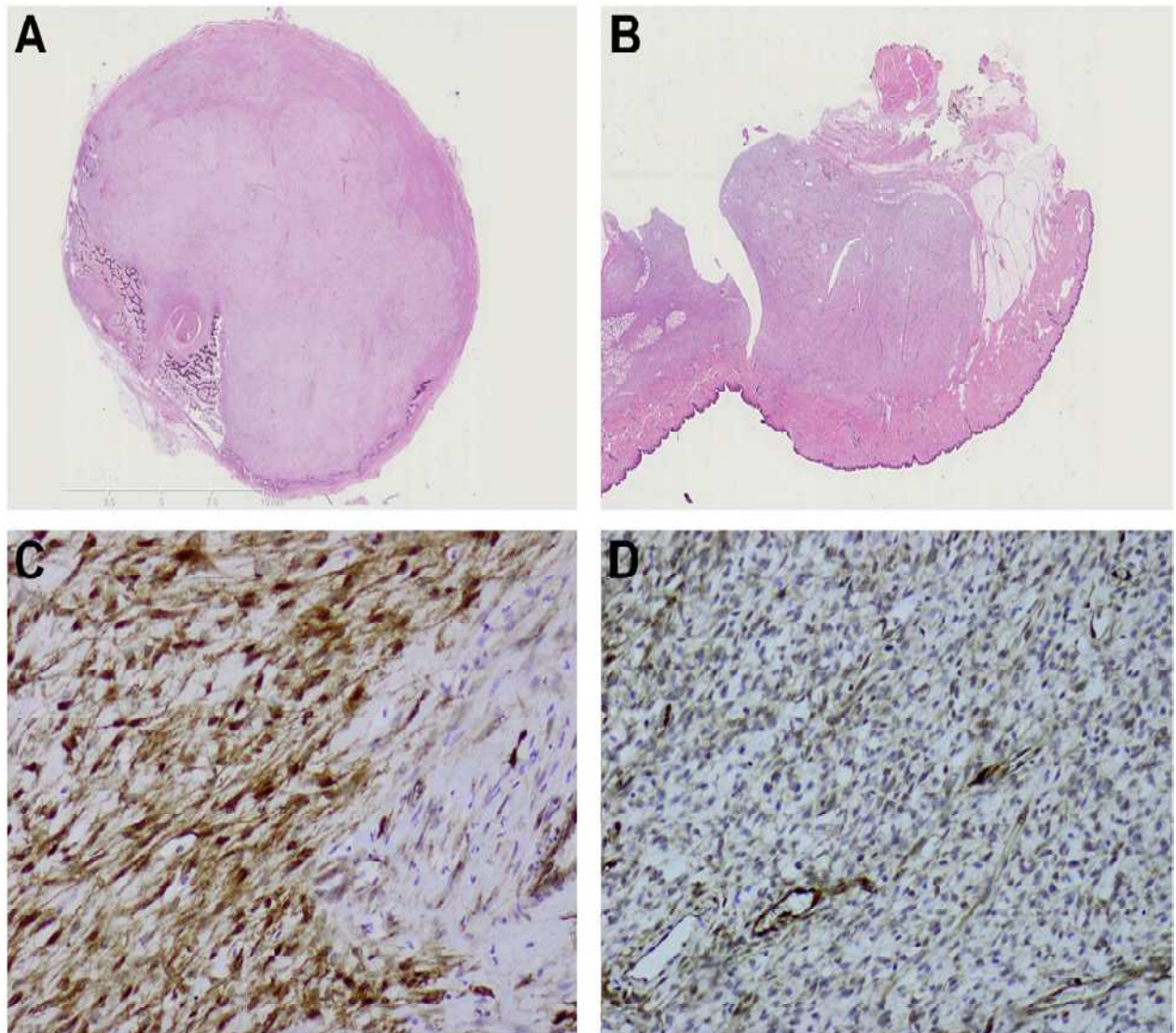


Fig. N°21 : Aspects microscopique et immunohistochimique.

(A) et (B) : l'hématoxyline et de l'éosine (HE) coupes colorées de deux tumeurs desmoïdes. Les mêmes tumeurs utilisées pour immunohistochimie:

(C) forte accumulation nucléaire de b-caténine dans les cellules tumorales; (D) : Absence de coloration nucléaire et la présence de coloration b-caténine membranaire des cellules tumorales.

3. EPIDEMIOLOGIE

La tumeur desmoïde est rare puisqu'elle correspond à moins de 0,03% de toutes les néoplasies, environ 3 % des tumeurs des tissus mous [5] et moins de 1 % de toutes les tumeurs d'enfance [3]. L'incidence annuelle est de 2 à 4 par million d'habitants [6,34].

Elles surviennent de façon sporadique ou dans le cadre d'une polypose adénomateuse familiale (PAF) où elles représentent une des manifestations de l'association lésionnelle du syndrome de Gardner qui associe aux tumeurs desmoïdes des ostéomes multiples (os faciaux), des kystes épidermoïdes, des fibromes de la peau et des polypes intestinaux [35]. Si les tumeurs desmoïdes associées à l'PAF ne représentent que 10 % de l'ensemble des cas, leur incidence est 850 fois plus élevée que dans la population générale.

Ces tumeurs touchent préférentiellement l'adulte jeune entre 20 et 40 ans [5], mais il peut arriver à n'importe quel âge, avec une légère prédominance féminine (sex-ratio : 2/1) [36].

Les enfants sont parfois atteints, moins de 5 % de tumeurs desmoïdes surviennent avant dix ans [37]. (5% des patients d'une des principales séries ont moins de 10 ans, le plus jeune ayant 9 mois) [5]. L'incidence chez l'enfant a rapporté des pics à l'âge de 8 ans [38]. 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 [6].

Pendant l'enfance l'incidence est égale entre les deux sexes [3] (Nos deux patients sont de sexe masculin).

Il a été suggéré que la fibromatose agressive de la région tête et du cou se produit dans un groupe d'âges plus jeune que les autres sites [39].

Dans la littérature, il a été noté que la tumeur desmoïde est plus agressive si elle survient chez le grand enfant ou l'adolescent [6].

La présentation semble en fait variable en fonction de l'âge [5]. Reitamo et al. classe les tumeurs desmoïdes en 4 groupes :

- Tumeurs juvéniles, essentiellement de localisation extra-abdominale avec une prédilection pour les filles de 15 ans et moins (l'âge médian est de 4 à 5 ans);
- Tumeurs en phase de fertilité, survenant presque exclusivement dans la région abdominale chez des femmes en âge de procréer;
- Tumeurs de la ménopause, situées majoritairement dans l'abdomen avec une fréquence égale entre les hommes et les femmes;
- Tumeurs de la période âgée, de localisation abdominale et extra-abdominale et se répartissant à égalité sur les deux sexes [5].

Selon leur localisation, on distingue les tumeurs desmoïdes abdominales, les tumeurs intra abdominales et celles extra-abdominales. Dans l'importante série de Reitamo et al. [6] (89 cas), le siège préférentiel est la paroi abdominale dans 49% des cas, extra-abdominale dans 43% des cas et mésentérique dans 8% des cas.

Le type abdominal est le plus fréquent, il est pariétal et il se développe dans les structures musculo-aponévrotiques de la paroi abdominale (les muscles grand droit et grand oblique).

La tumeur intra abdominale développée dans la cavité abdominale dans les tissus conjonctifs du mésentère ou du rétropéritoine, ce type se voit surtout chez les patients avec PAF et après la chirurgie abdominale [40,41].

Les tumeurs desmoïdes extra-abdominales peuvent atteindre multiples sites; les localisations les plus fréquentes sont les épaules puis la paroi thoracique avant la région des cuisses et la région cervicale. Chez l'enfant, plus d'un tiers des localisations extra abdominales sont situées dans les régions cervicales, cette dernière localisation est particulièrement agressive [5,42].

L'autre classification des tumeurs desmoïdes en forme sporadique (idiopathique) et forme familiale (associée à PAF) est cliniquement importante.

La forme sporadique est souvent extra-abdominale et généralement résécable. Les tumeurs de cette forme ont tendance à se reproduire, et sont exceptionnellement responsables de décès.

La forme familiale de cette néoplasie est d'habitude associée à PAF, est observée dans environ 10-15 % de ces patients et est due aux altérations génétiques spécifiques [5,43].

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 [4], et c'est la deuxième cause la plus fréquente de décès globale chez les patients atteints de PAF après carcinome colorectal [44].

Parfois, des tumeurs desmoïdes multiples peuvent être développées chez le même patient (La maladie multicentrique), cette forme représente 10 % des cas, les tumeurs desmoïdes multicentriques ont tendance à être localisées dans la même région anatomique [34].

4 . CLINIQUE :

4.1 Histoire Naturelle:

La tumeur se développe à partir d'une prolifération des fibroblastes et prolifération fibreuse progressive.

Les tumeurs desmoïdes sont des tumeurs à croissance lente, qui ne donnent pas de métastases, mais elles sont localement agressives par leur caractère d'envahissement des tissus et des organes environnants et elles peuvent comprimer les structures environnantes [39]. Plusieurs modèles de croissance ont été décrits [45].

La régression spontanée a été signalée, même dans un cas de tumeurs multicentriques [30].

Malheureusement, certaines tumeurs continuent à progresser malgré des interventions chirurgicales multiples et le traitement adjuvant. Elles récidivent souvent après la chirurgie, surtout si l'excision était marginale ou intra-lésionnelle.

Ainsi, Le comportement clinique et l'histoire naturelle des tumeurs desmoïdes restent imprévisibles et énigmatiques. Chez certains patients, la maladie progresse rapidement et agressivement, alors que chez d'autres, elle est plus indolente et peut rester stable sans aucun problème ultérieur [46].

Selon les études de Church : 10% des tumeurs desmoïdes résolus spontanément, 30% ont subi des cycles de progression et de résolution, 50% ont resté stables après le diagnostic, et 10% ont progressé rapidement [47].

Dans la littérature, il a été rapporté des cas de maladie multicentrique et des cas de récurrence ou réactivation des sites autres que le site initial [10,29].

Donc, malgré l'apparence histologique bénigne des tumeurs desmoïdes, leur comportement évolutif peut être assez «malin » et même causer la mort par la compression et l'obstruction qu'elles provoquent [46].

Le comportement d'une tumeur desmoïde détermine à la fois l'approche du traitement et fournit un moyen d'évaluer l'efficacité du traitement. Alors, pour les tumeurs à croissance rapide, elles sont gérées de façon plus agressive ; et la persistance d'une croissance rapide est un indicatif d'un traitement inefficace[33].

Pour les tumeurs qui disparaissent, ca peut être dû à un traitement efficace ou peut être le résultat d'une histoire naturelle favorable.

4.2 Classification :

Selon leur localisation, on distingue : les tumeurs desmoïdes abdominales, les tumeurs intra abdominales et les TD extra-abdominales. Dans l'importante série de Reitamo et al. (89 cas), le siège préférentiel est la paroi abdominale dans 49% des cas, extra-abdominale dans 43% des cas et mésentérique dans 8% des cas.

Chez l'enfant, la répartition de la localisation est différente de l'adulte [25] :

Tumeur desmoïde abdominale : (37%)

Elle est superficielle, pariétale, se développe dans les structures musculo-aponévrotiques de la paroi abdominale (le muscle grand droit et le muscle grand oblique).

Tumeur desmoïde intra-abdominale : (15%)

Développée dans la cavité abdominale et / ou pelvienne, dans les tissus conjonctifs du mésentère ou du rétropéritoine, ce type se voit surtout chez les patients avec PAF et après la chirurgie abdominale.

Les tumeurs desmoïdes extra-abdominales : (58 %)

Peuvent atteindre multiples sites ; intéressant essentiellement la partie postérieure du tronc, la paroi thoracique, la région cervicale puis les membres inférieurs.

Dans la région des ceintures et du cou, les muscles deltoïdes de la ceinture scapulaire et de la fosse supra-claviculaire 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 [5].

Une autre classification cliniquement importante des tumeurs desmoïdes : la forme sporadique et la forme familiale (associée à PAF) :

- La forme sporadique est souvent extra-abdominale et généralement résécable. Ils ont tendance à récidiver.
- La forme familiale de cette néoplasie est d'habitude associée à PAF, est observée à environ 10-15 % de ces patients et est due aux

altérations génétiques spécifiques. Les manifestations cliniques des tumeurs desmoïdes liées à la PAF dépendent de l'emplacement précis de la mutation APC (voir ci-dessus). Chez ces patients la maladie desmoïde semble être héréditaire.

Contrairement aux tumeurs desmoïdes sporadiques, les tumeurs desmoïdes associés à la PAF sont principalement intra-abdominales, où ils s'infiltrant dans le mésentère et causent des symptômes dus à une pression sur la paroi abdominale, l'intestin, la vessie et les uretères [33].

Elles sont une source importante de morbidité chez ces patients et une des causes les plus fréquentes de décès [33,48].

Parfois, des tumeurs desmoïdes multiples peuvent être développées chez le même patient (La maladie multicentrique) cette forme représente 10 % des cas, les TD multicentriques ont tendance à être localisées dans la même région anatomique [3].

Un Fait intéressant, dans une proportion substantielle de patients PAF avec des zones diffuses de fibromatose mésentérique, composé d'épaississement et plissement mésentérique mais ne constituant pas une propre masse, ont été observés, formé avant la chirurgie abdominale (colectomie prophylactique) [48]. Ces lésions pourraient se développer et augmenter de taille pour former une tumeur desmoïde, et par conséquent, ces lésions ont été considérées comme des «précurseurs» de tumeurs desmoïdes. La fibromatose mésentérique diffuse est probablement due à la fonction anormale des fibroblastes, en raison de la mutation APC de la lignée germinale [48].

4.3. Manifestations cliniques :

Cliniquement, les tumeurs desmoïdes sont habituellement non douloureuses, découvertes par la palpation d'une masse [49,50], des signes de compression sont rarement révélateurs [13,51].

Elles peuvent se développer au niveau de toutes les structures musculo-aponévrotiques de l'organisme, mais se trouvent principalement dans la région abdominale [49,50].

Elles mesurent entre 5 et 10 cm mais peuvent atteindre plus de 20 cm.

Elles sont généralement uniques mais peuvent être multifocales ; Les signes cliniques et les symptômes dépendent de la localisation de la tumeur desmoïde.

Un spectre des tumeurs allant de petites lésions stables indolentes à d'énormes masses abdominales à croissance rapide, causant la mort en quelques années, voire quelques mois [7].

Les trois formes cliniques sont de présentation différente :

Tumeur desmoïde de la paroi abdominale :

Elle se présente comme une masse palpable, le plus souvent au niveau des muscles grand droit et oblique externe de l'abdomen [5] , sa taille est de 3 à 10 cm mais peut atteindre dans des cas plus de 20 cm (comme le cas de notre 2^{ième} malade), Elle est d'évolution progressive et lente sans jamais traverser la ligne médiane [4] (Figure N°22), elle survient surtout chez les femmes en post-partum , dans les cicatrices d'incisions abdominales antérieures (notre premier malade a développé une tumeur desmoïde de la paroi abdominale dans la région de sa première intervention chirurgicale pour péritonite), et même chez les patients

atteints de PAF ; mais dans ce cas elle est associée à la forme intra abdominale et on la nomme transabdominale [39,33].

Ces tumeurs apparaissent comme des masses indolores, fermes, lisses, visibles ou palpables dans les tissus mous sous la peau [40], elles peuvent pousser et augmenter de taille jusqu'à être assez grande (5-15cm de diamètre) avant même leur découverte [39].

Bien que le développement de cette tumeur soit évidemment au niveau des structures musculo-aponévrotiques, le tissu cutané sus-jacent est normal.

Elles sont indolores, mais une douleur ou une paresthésie peuvent apparaître comme manifestations de la compression nerveuse ou des muscles adjacents [6].



Fig. N°22: Tumeur desmoïde de la paroi abdominale chez une femme ;
(A) vue de face. (B) vue de profil. (Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Hospital Kuala Lumpur, Kuala Lumpur, Malaysia)

Tumeur desmoïde intra-abdominale

Ce type se voit surtout chez les patients atteints de PAF, en différence des tumeurs desmoïdes sporadiques qui surviennent préférentiellement dans des sites extra-abdominaux. Cette susceptibilité est peut être en rapport avec le fait que les patients PAF ont des antécédents de chirurgie abdominale [30,33].

Ces tumeurs se développent dans le tissu conjonctif du mésentère et moins fréquemment dans le rétropéritoine.

Le plus souvent, le mode de révélation est une masse abdominale asymptomatique révélée de façon fortuite, lors d'un examen de routine, parfois douloureuse (1/3 des patients présentent une douleur non spécifique), le plus souvent de grande taille (> 10 cm), bien limitée. La découverte peut se faire lors du bilan d'une augmentation de volume de l'abdomen [4]. Elles demeurent habituellement asymptomatiques jusqu'à ce que leur croissance soit capable de provoquer des infiltrations et des compressions viscérales [52].

Cependant cette tumeur peut se révéler fortuitement lors d'une imagerie abdominale ou même d'une chirurgie abdominale pour autre indication, il a été noté que des lésions de masse sont constatées lors de 4% des chirurgies abdominales, tandis que les tumeurs desmoïdes plats se retrouvent presque exclusivement à la laparotomie [33].

Parfois le diagnostic est posé devant une complication à type d'hémorragie digestive, de perforation ou de compression de voisinage [35].

Ainsi, les complications de tumeur mésentérique qu'on peut rencontrer sont : syndrome occlusif, fistule digestive, signes de compression urétérale, ischémie mésentérique, thrombose veineuse profonde, compression neurologique entraînant des déficits, altération de la fonction de réservoir iléal

[5], [53]. Penna et al. ont rapporté que 27 % des tumeurs desmoïdes entraînaient des complications nécessitant une laparotomie [53].

Les tumeurs desmoïdes intra-abdominales représentent une maladie potentiellement mortelle, et des signes de complications (intestinale, vasculaire, urétérale, neurale) peuvent être des manifestations cliniques initiales de la maladie [54].

Comme c'est mentionné, en dépit du caractère histologique bénin de ces tumeurs, leur comportement biologique est plus malin, puisque le mode de croissance de ces tumeurs et leur infiltration peuvent conduire au décès par l'atteinte viscérale [3], comme le cas de tumeur desmoïde qui perfore l'intestin entraînant une péritonite localisée ou généralisée [7]. Une autre présentation clinique potentielle est un changement inattendu et inexplicable dans la fonction intestinale après anastomose iléo-rectale ou poche iléo-anale (IPAA) chez les patients atteints de PAF [33].

Tumeurs desmoïdes extra-abdominales :

Se voient surtout dans la forme sporadique, elles se présentent sous la forme d'une masse mal limitée, d'apparition sournoise, de croissance lente, elles sont généralement peu douloureuses [5].

Selon la situation et l'extension de la tumeur elles peuvent occasionner une gêne à la mobilité ou des signes de compression neurologique [4].

Les localisations extra-abdominales sont rarement multicentriques (seulement dans 5% des cas environs), 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 [5].

Cette variante de tumeur peut se siéger au niveau de multiples sites ; les localisations les plus fréquentes sont les épaules et la paroi thoracique, puis la

région cervicale, la région des cuisses et les membres (Figure N°23 et N°24). Chez l'enfant, plus d'un tiers des localisations extra-abdominales sont situées dans les régions cervicales, où elles sont particulièrement agressives, elles peuvent entraîner une destruction des os adjacents et une érosion de la base du crâne ou de la trachée [5].

Dans la région des ceintures et du cou, les muscles deltoïdes de la ceinture scapulaire et de la fosse supra-claviculaire 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 [5].

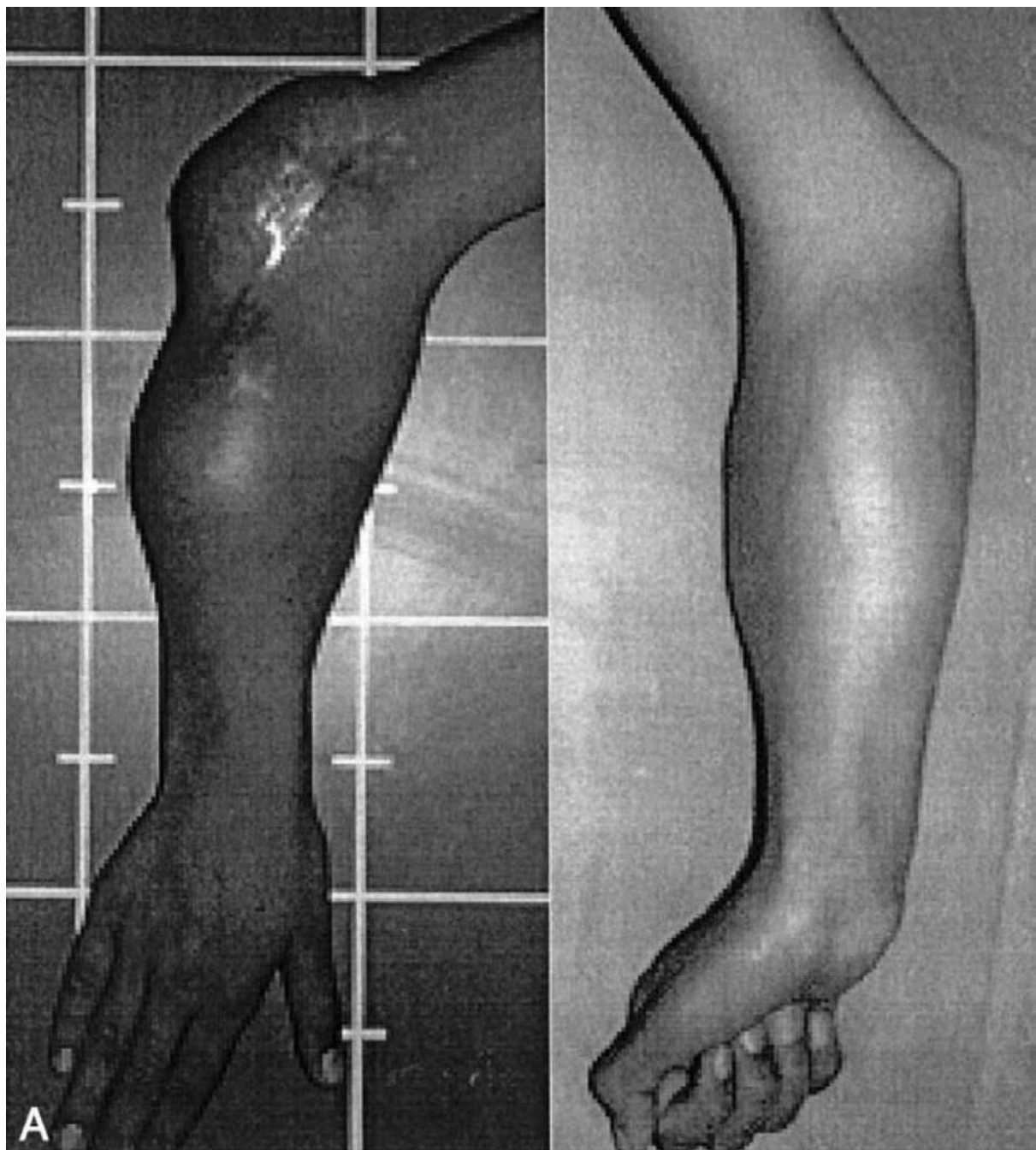


Fig. N°23 : Tumeur desmoïde (TD) récidivante de l'avant-bras.
Garçon âgé de 13 ans.
(Iconographie de l'unité d'oncologie pédiatrique, service de médecine infantile
C, hôpital D'enfants de Tunis)



Fig. N°24 : Tumeur desmoïde de la fesse gauche. Garçon de neuf ans. Troisième récurrence après traitement chirurgical. (Iconographie de l'unité d'oncologie pédiatrique, service de médecine infantile C, hôpital D'enfants de Tunis)

5. ETUDE PARACLINIQUE :

5.1. Imagerie :

L'imagerie est contributive au diagnostic. Ainsi, Les méthodes modernes d'imagerie (incluant une échographie abdominale), la tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM)) sont utilisés pour le diagnostic des tumeurs desmoïdes [39]. L'imagerie trouve également son intérêt pour guider des biopsies percutanées, sous contrôle échographique (surtout les tumeurs superficielles) ou scannographique [55]. La fibromatose agressive est une maladie importante que les radiologues devraient inclure dans leur diagnostic différentiel d'une masse de tissu mou.

5.1.1. ASP :

Sur des radiographies conventionnelles, la fibromatose agressive est indécélable ou est identifiée comme une masse affectant les parties molles, homogène de tonalité hydrique plus ou moins limitée mais en générale facile à distinguer de la graisse sous cutanée.

Les calcifications sont absentes ou rares [56].

En cas de tumeurs desmoïde extra-abdominales, en radiographie standard: on retrouve une rupture des plans intermusculaires sous jacents. Il existe fréquemment une encoche ou une érosion osseuse contiguë avec souvent une réaction périostée ou une exostose [5], 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 [57].

5.1.2. Échographie :

L'échographie couplée au Doppler est le premier examen réalisé en pratique car anodin et de réalisation facile, elle permet d'apprécier les dimensions de la masse et de rechercher d'autres localisations plus profondes [45], mais ne permet pas de poser le diagnostic car il n'existe pas de description retrouvée dans la littérature, et l'aspect est peu spécifique [27].

Il s'agit d'une masse superficielle des parties molles, refoulant les structures adjacentes, de contours lobulés, à limites relativement régulières, d'échogénécité variable on retient le caractère pariétal hyperéchogène homogène, avec atténuation postérieure des faisceaux ultrasonores liée à la nature fibreuse de la lésion. Parfois, il s'agit d'une masse hypoéchogène avec un discret renforcement postérieur [45,58].

La vascularisation intra-lésionnelle est faible ou inexistante [59]. (Figure N°25)

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

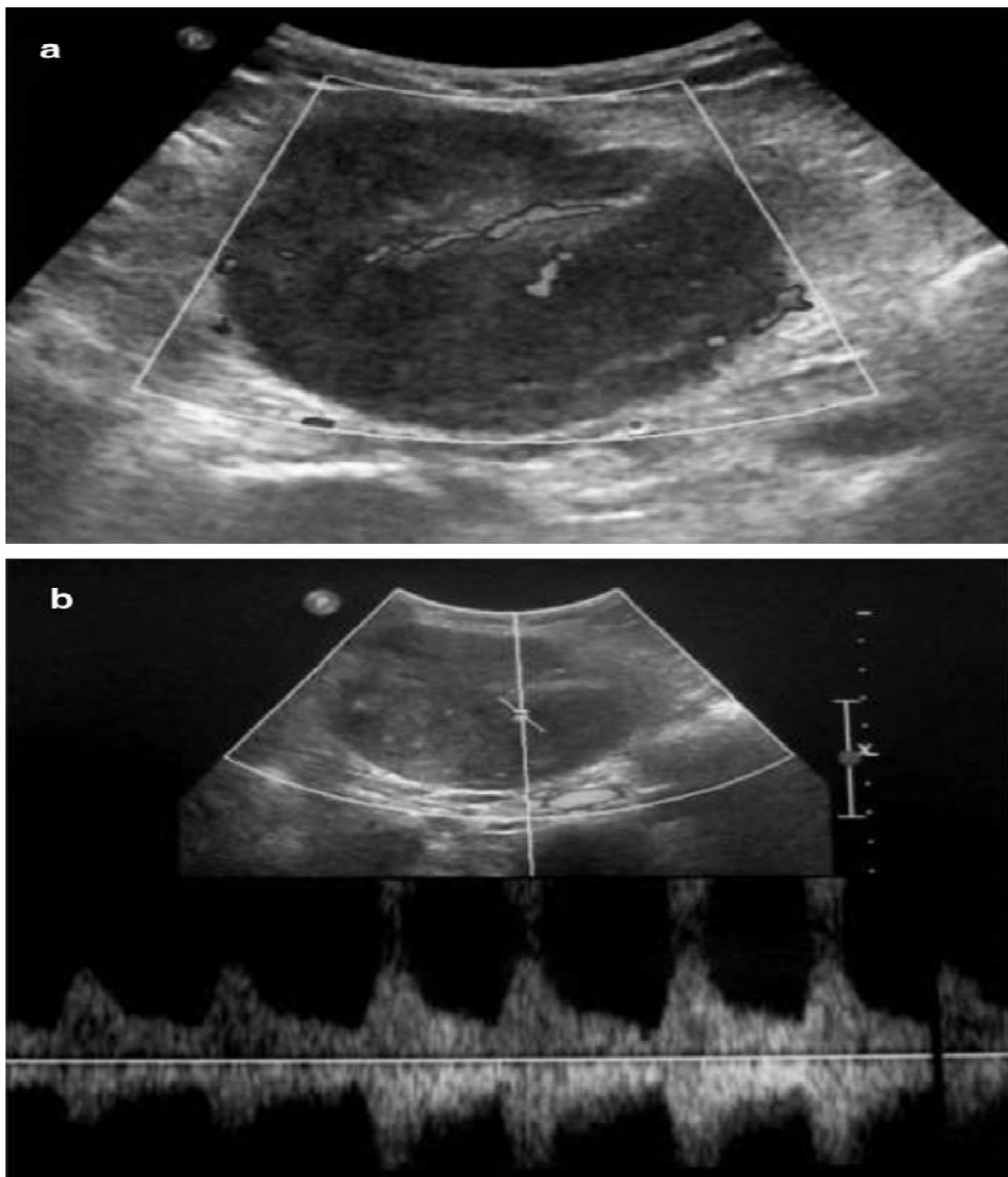


Fig. N°25 : Images d'échographie de la masse tumorale en mode doppler couleur (a) et pulsé (b). Présence d'un faible flux vasculaire intratumorale.

5.1.3. La tomodensitométrie (TDM) :

Sur le scanner, les tumeurs desmoïdes apparaissent comme des masses mal limitées hypodenses ou isodenses de tissu musculaire se rehaussant après injection de forte dose de produit de contraste [45,58], ce rehaussement persiste longtemps jusqu'à 30 minutes après injection [61]. Quelle que soit leur localisation, l'aspect des tumeurs desmoïdes semble être le même pour l'ensemble des auteurs [62]. (Figure N°26)

Dans le cas de tumeur desmoïde intra-abdominale, l'aspect tomodynamométrique évolue. Au début, on constate une infiltration mal définie de la graisse mésentérique. Puis apparaît une masse ainsi qu'une infiltration des anses grêles. Ainsi, on peut établir des critères de mauvais pronostic (tumeur d'un diamètre supérieur à 10 cm, localisations mésentériques multiples, enchâssement extensif de l'intestin grêle ou de l'artère mésentérique supérieure, hydronéphrose bilatérale) [13].

On note l'absence de calcifications, de graisses et de zones de remaniements [45] ; il est rare qu'on observe une nécrose intra-tumorale, et quand elle est présente elle évoque également un rhabdomyosarcome [63].

Par ailleurs, la TDM permet une biopsie scannoguidée et de préciser l'extension et les rapports avec les structures adjacentes, les structures intra- ou rétropéritonéales, ainsi que les rapports vasculo-nerveux pour les tumeurs localisées aux membres [64].

Toutefois, la TDM permet de connaître la localisation exacte et les limites de la tumeur avant l'exérèse chirurgicale et son extension en profondeur, et assure la surveillance post-opératoire ou l'appréciation des récidives infra-cliniques après chirurgie.

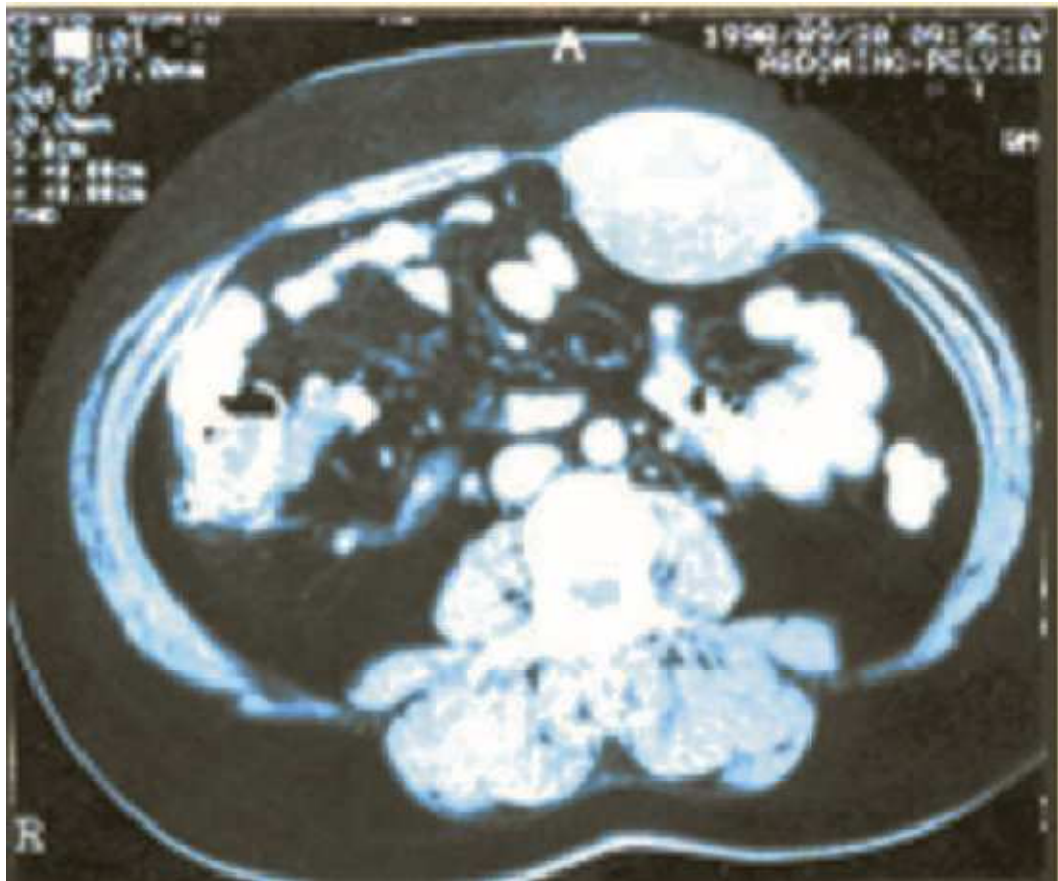


Fig. N°26 : Scanner montrant une tumeur desmoïde du muscle grand droit gauche. (Iconographie du Service de chirurgie générale, hôpital militaire Avicenne, Marrakech, Maroc)

5.1.4. L’Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) :

L’IRM représente l’examen radiologique de choix pour l’exploration de ces tumeurs et doit être réalisée avant tout geste biopsique afin d’éviter les remaniements responsables d’une modification du signal [7]. Grâce à ses acquisitions multiplanaires et à sa meilleure caractérisation lésionnelle, elle permet une bonne délimitation de la tumeur par rapport aux structures avoisinantes, notamment les muscles.

Classiquement, la tumeur desmoïde apparaît en IRM sous forme d'une masse hétérogène, mal limitée, en isosignal T1 par rapport aux muscles, hypersignal T2, se rehaussant de façon hétérogène après injection de produit de contraste paramagnétique avec présence de septa internes et d'une pseudo-capsule hypo-intense sur toutes les séquences [59]. (Figure N°27)

L'IRM permet également une caractérisation tissulaire, en effet, il existe une corrélation entre la cellularité et la variation du signal de pondération T2 [59]. Il a été décrit des lésions bien limitées, en hyposignal T1 et T2, non modifiées par le contraste lorsque la composante fibreuse prédomine [49], [65].

Des études ont montré que la zone d'hypointensité dans les deux images pondérées T1 et T2 se compose des fibres de collagène abondants, tandis que la zone d'iso-intensité ou un léger hypersignal en séquence pondérée en T1 et hypersignal en pondération T2 se compose de fibroblastes [66,67].

Certains aspects inhabituels peuvent donner un indice au diagnostic de fibromatose: hypo zones courbés hypointense en pondération T2 (fibrose cloisonnée), l'apparition d'une pseudo capsule hypo-intense en images en T2 et un hypersignal en T2 pondérée inférieure ou égale à celle de la graisse sous-cutanée [48].

La cinétique de rehaussement des tumeurs desmoïdes étudiée lors des séquences dynamiques est variable et semble dépendre de la cellularité; le rehaussement d'une tumeur riche en tissus fibreux est progressive [68, 69,70].

Aucune corrélation n'a été démontrée entre la taille de la tumeur et les signaux : une tumeur peut augmenter en taille sans que son signal se modifie. L'IRM ne permet pas de prédire l'évolution de la tumeur [69].

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) serait plus performante pour le bilan d'extension locale et dans la bonne surveillance post-opératoire. Elle

permet la détection des récurrences tumorales infra cliniques grâce à la séquence STIR avec injection de gadolinium (effacement du signal de la graisse par inversion récupération) [55] et de les différencier d'une fibrose cicatricielle post-opératoire [49].

Ainsi, pendant le suivi, l'efficacité du traitement est exprimée par une réduction de la taille et une augmentation dans l'hyposignal en pondération T2 qui signifie l'apparition de tissu fibreux [71].

Pour les tumeurs abdominales :

L'IRM pourrait détecter à la fois les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale et tumeurs desmoïdes intra-abdominales dans la PAF [72].

L'IRM a permis de détecter 21 sur 22 de TD intra-abdominale et 13 de 13 TD de la paroi abdominale. L'IRM donne des informations précises sur le site et les limites des tumeurs desmoïdes de la paroi et intra-abdominale [72].

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 [72].

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 [45, 64,72].

Ce qui peut être utile dans l'identification des tumeurs qui sont susceptibles de se développer rapidement, et contribuer ainsi à une gestion thérapeutique convenable [72].

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

L'IRM peut même montrer une dégénérescence myxomateuse chez l'enfant s'il elle se produit [25].

Pour les tumeurs extra-abdominales:

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 ce 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 [73].





Fig. N°27 : Images d'IRM d'une tumeur desmoïde de la paroi abdominale.
 A: image d'IRM en T2 axiale pondérée, forme ovoïde et hétérogène en T2 hyper intense de la masse (pointes de flèche) au dépend du muscle grand droit gauche.
 B : image d'IRM en T2 axiale pondérée obtenue après injection IV de gadolinium montre la prise de contraste avide dans le centre de cette masse (des flèches).
 C : image d'IRM en T2 sagittale pondérée qui illustre la relation de la tumeur desmoïde (l'étoile) avec le muscle grand droit de l'abdomen (des pointes de flèche).
 (Iconographie de Department de Radiologie, Royal Marsden Hospital, London, England).

5.1.5. L'Angio-scanner et Angio-IRM :

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 à la néovascularisation des sarcomes peu différenciés) [4].

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

La place de la TEP au 18-FDG Fluorodésoxyglucose (F18) n'est pas clairement établie. Elle serait intéressante dans la détection des récurrences ainsi que dans l'évaluation de la réponse thérapeutique des patients sous Imatinib [74].

5.2. Endoscopie

Chez les patients atteints de tumeurs desmoïdes, la coloscopie et l'examen d'endoscopie gastro-intestinal haute sont indiqués pour enquêter sur la présence de syndrome de polyposse associé (PAF).

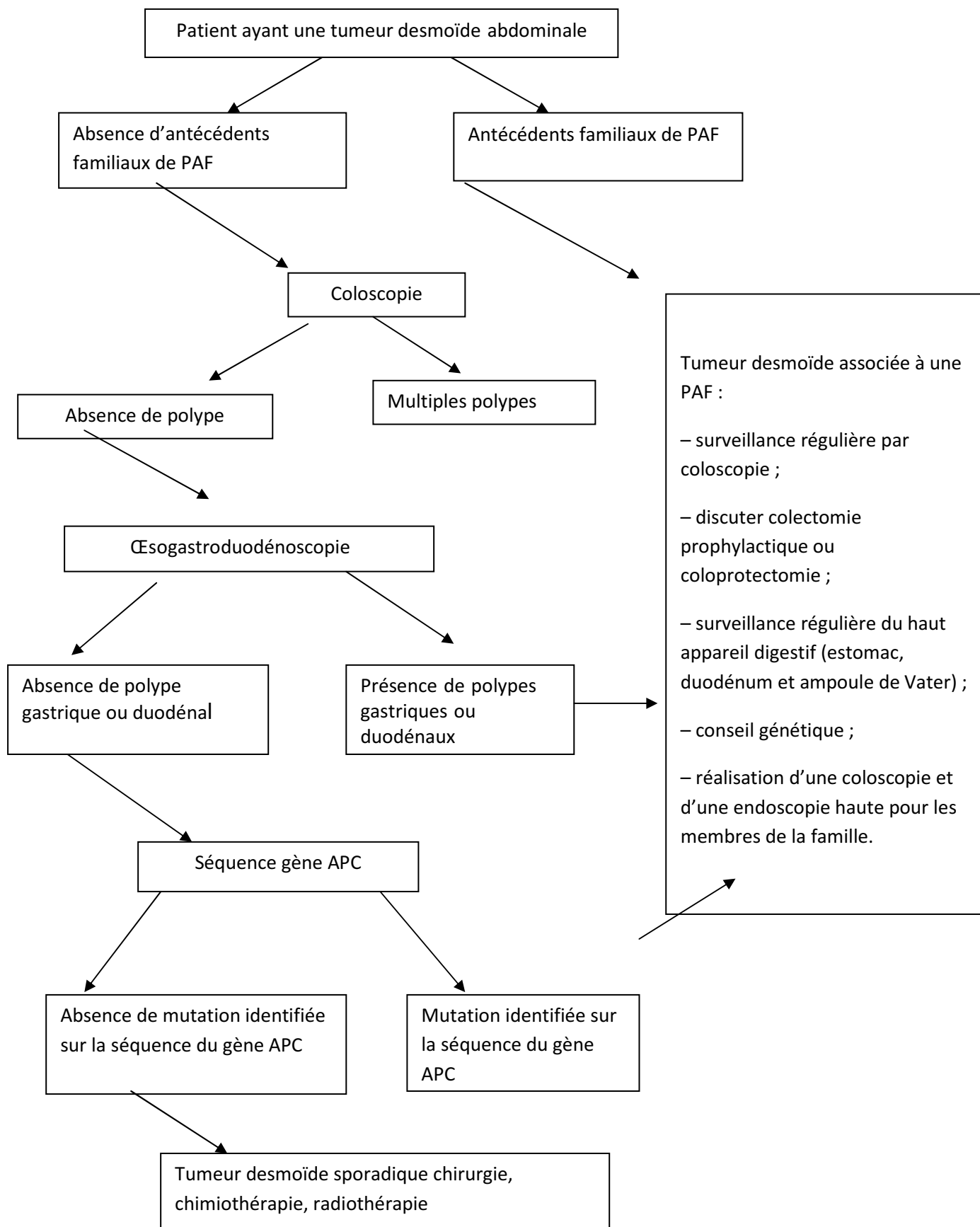
5.2.1. La coloscopie [6,75]

Elle permet de rechercher une polyposse colorectale en cas de découverte d'une tumeur desmoïde, car 10% de ces tumeurs sont associées à une PAF. Elle est surtout demandée en cas d'absence d'antécédents de polyposse adénomateuse familiale.

5.2.2. La fibroscopie oeso-gastro-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 [6].

Cette association PAF et tumeurs desmoïdes impose en effet une surveillance et une prise en charge particulière. Ainsi, un arbre décisionnel a été proposé permettant de formaliser une conduite à tenir en présence de cette association [75]. (Tableau II)



5.3. Les Tests génétiques :

Chez les patients atteints de tumeurs desmoïdes avec des antécédents familiaux de ces tumeurs on doit effectuer chez eux les tests génétiques à la recherche de mutations du gène APC [52].

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

Le test est surtout positif dans le type héréditaire, donc le clinicien devrait garder dans son esprit qu'un test génétique négatif n'élimine pas le diagnostic de tumeur desmoïde, même de type héréditaire, forme rare de la maladie. La génétique est intéressante pour la détection de mutations génétiques APC chez les patients atteints de tumeurs desmoïdes apparemment sporadiques et sans signes cliniques ou familiaux de polypose adénomateuse familiale. Mais avec des antécédents familiaux de cancer colorectal chez au moins un membre de la famille le test génétique n'est pas indiqué de façon systématique [3]. Cependant, effectuer une analyse mutationnelle du gène APC au lieu d'autres tests (par exemple, une endoscopie haute, une coloscopie complète) peut-être un plus de temps perdu et un coût surajouté.

6. DIAGNOSTIQUE DIFFERENTIEL :

6.1. Clinique :

Le diagnostic différentiel se pose surtout avec le fibrosarcome et les proliférations fibroblastiques, et les fasciites nodulaires [3].

Les fibromes desmoplastiques, les myxomes et les proliférations fibroblastiques réactionnelles à un traumatisme peuvent également être difficile à distinguer des tumeurs desmoïdes. Ils sont de taille plus variable, avec souvent des phénomènes hémorragiques focaux, et généralement situées près des structures vasculaires [5].

Les hernies aussi, en particulier hernie de Spiegel ; ainsi que des hématomes de la gaine des grands droits, peuvent théoriquement se confondre avec une tumeur desmoïde de la paroi abdominale [6].

La tumeur desmoïde extra-abdominale ressemble de près à un fibrosarcome ou à une réaction fibreuse.

Pour les tumeurs desmoïdes mésentériques le diagnostic différentiel inclut la fibrose rétropéritonéale idiopathique, lymphome, la mésentérite sclérosante et le fibrosarcome inflammatoire du mésentère et du rétropéritoine [35].

On peut résumer les diagnostics différentiels selon leur nature [76].

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-cutanée
- ❖ Maladies de systèmes (par exemple : le lupus)
- ❖ Granulomes à corps étrangers
- ❖ Contusion

6.2. Histologique :

Les proliférations fibroblastiques réactionnelles aux traumatismes, les fibromes desmoplastiques, les myxomes et les fasciites nodulaires sont des diagnostics différentiels histologiques de la tumeur desmoïde [40], mais la ressemblance est la plus forte avec les fibrosarcomes.

Pour cela, l'analyse de la microbiopsie devra être prudente, et on souligne l'importance d'une biopsie de bon volume [40].

Dans la littérature on trouve parfois les tumeurs desmoïdes assimilées au fibrosarcome bas grade [10, 29,77].

Cependant, Le fibrosarcome est plus uniformément cellulaire avec un agencement plus fasciculaire montrant une atypie cellulaire et moins de contingent collagénique. Les fibrosarcomes ont une plus grande activité mitotique, une augmentation de rapport cytonucléaire, une plus grande vascularisation, la production de moins de collagène, et un manque de cellules immunitaires [78].

Il y a en fait peu de différence entre un sarcome bien différencié et une fibromatose.

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

- **Le fibrosarcome de bas grade [79]**

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 pseudo-capsule 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, il est localement invasif et il est composé de fibroblastes ondulants et d'un tissu collagène abondant ; ressemblant beaucoup à une tumeur desmoïde des tissus mous [80,81].

Les résultats anatomopathologiques sont sensiblement identiques à la tumeur desmoïde des tissus mous. L'histologie se caractérise par des faisceaux de fibres collagène 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 [50,82].

- **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 [83].

7. TRAITEMENT :

7.1. Buts du traitement :

La gestion thérapeutique des patients atteints de tumeurs desmoïdes est difficile ; de nombreuses questions restent controversées, surtout en ce qui concerne le diagnostique précoce, le rôle, le type et le moment de la chirurgie, et la place des thérapies non-chirurgicales.

La principale difficulté dans le traitement des tumeurs desmoïdes est due au fait que ces tumeurs sont histologiquement bénignes, mais ils ont un grand risque à la récurrence locale. Il n'y a pas de bons essais cliniques randomisés de traitement des tumeurs desmoïdes, et la plupart des études sont basées sur des petites séries de cas. Les résultats du traitement sont influencés par l'histoire naturelle variable de la maladie [47].

En raison de la grande variété d'emplacements anatomiques et de facteurs liés au patient, il n'y a pas un traitement qui est approprié pour toutes les tumeurs desmoïdes. Le type de traitement dépend des caractéristiques et localisation tumorales, ainsi que les caractéristiques du patient et les préférences. Le tableau clinique global et le choix du patient doivent être pris en compte au moment de décision du plan de traitement.

Certaines particularités anatomopathologiques influencent les méthodes et les indications thérapeutiques et cela pose des problèmes thérapeutiques de ces tumeurs : les tumeurs sont faussement bien limitées, il n'y a pas de véritable capsule. Les limites sont très difficiles à discerner car elles se poursuivent insensiblement avec les aponévroses et les septas intramusculaires du voisinage.

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

Le traitement ne se discute pas de la même façon chez l'enfant. En cas de chirurgie, le pronostic esthétique et fonctionnel est primordial en particulier pour les localisations extra-abdominales qui sont les plus fréquentes. Le risque de récurrence après exérèse est plus élevé mais la radiothérapie, quand elle est indiquée, elle fait craindre les risques de séquelles.

Le traitement des tumeurs desmoïdes reste l'objet de controverses entre les partisans d'un traitement systématique au moment du diagnostic [49,77], et ceux d'un traitement réservé aux seules tumeurs symptomatiques [13,84].

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

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

Au total, la résection chirurgicale avec des marges négatives est la modalité privilégiée. Lorsque la résection chirurgicale avec des marges négatives peut s'avérer invalidante, la chirurgie peut être suivie en post-opératoire par la radiothérapie, bien que le rôle et l'efficacité de cette dernière prêtent à controverse. Dans les endroits où l'extirpation chirurgicale et la radiothérapie sont difficiles, voire impossibles, la thérapie hormonale, ou chimiothérapie doit être envisagée.

7.2. Moyens thérapeutiques :

7.2.1. La simple observation (Abstention) :

La simple observation est une option raisonnable pour la prise en charge des patients asymptomatiques, avec de petites tumeurs desmoïdes qui n'envahissent pas les structures de proximité ou pour les patients avec des symptômes minimes. Ces tumeurs peuvent rester stables ou même régresser et 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 clair que l'imagerie peut reconnaître toutes les tumeurs intra-abdominales afin de s'assurer qu'elles ne peuvent pas causer de compression urétérale [85].

Une étude faite au Memorial Sloan-Kettering Cancer Center, à propos d'une série de 93 patients âgés de moins de 21ans, qui ont été mis sous simple observation, la moitié de ces patients n'ont pas progressé [84], ces résultats confirment les constatations précédentes, que les patients subissant une période d'observation n'ont pas d'EFS (Event Free Survival : évolution sans progression) significativement différent de ceux qui subissent la résection chirurgicale ou reçoivent une chimiothérapie. Ces résultats sont valables pour les tumeurs primaires et la maladie progressive. Suggérant que l'observation ne place pas les patients à un risque accru de progression comparée aux patients qui subissent l'intervention thérapeutique immédiate [26, 31,86]. (Figure N°28)

Tandis que les données démographiques des patients de cette série sont semblables aux rapports pédiatriques précédemment publiés [87,88], la précaution doit être prise en appliquant des découvertes de la littérature pour adulte aux enfants. Dans le cas de tumeurs desmoïdes chez les adultes, on trouve

une incidence inférieure de tumeurs extra-abdominales, une incidence plus grande des patients de sexe féminin, et des taux de récurrence inférieurs [89].

Cela suggère que la biologie sous-jacente des tumeurs desmoïdes est potentiellement différente entre l'adulte et l'enfant.

Aucun rapport dans la littérature pédiatrique ne compare directement le traitement chirurgical et le traitement non chirurgical de tumeurs desmoïdes chez l'enfant.

Dans les tumeurs stables et dans les tumeurs qui diminuent de taille, aucun traitement ne peut être nécessaire.

Fait à noter, des cas de régression spontanée des tumeurs desmoïdes (par exemple, chez les femmes après la ménopause ou ovariectomie) ont été rapportés dans certaines séries adultes ; bien que rare, ce qui permet de faire chez les patients asymptomatiques avec de petites ou stables tumeurs desmoïdes une politique d'attendre et d'observer (wait and see politic) [85], mais à cause de la nature agressive de la tumeur, beaucoup de cliniciens n'adoptent pas cette politique expectante [44].

En revanche, la croissance rapide de la tumeur ou la présence de symptômes sont des indications pour l'intervention thérapeutique.

La résection chirurgicale devrait être individualisée pour des patients dont la maladie progresse après le traitement non chirurgical initial ou qui se présentent avec des symptômes sévères.

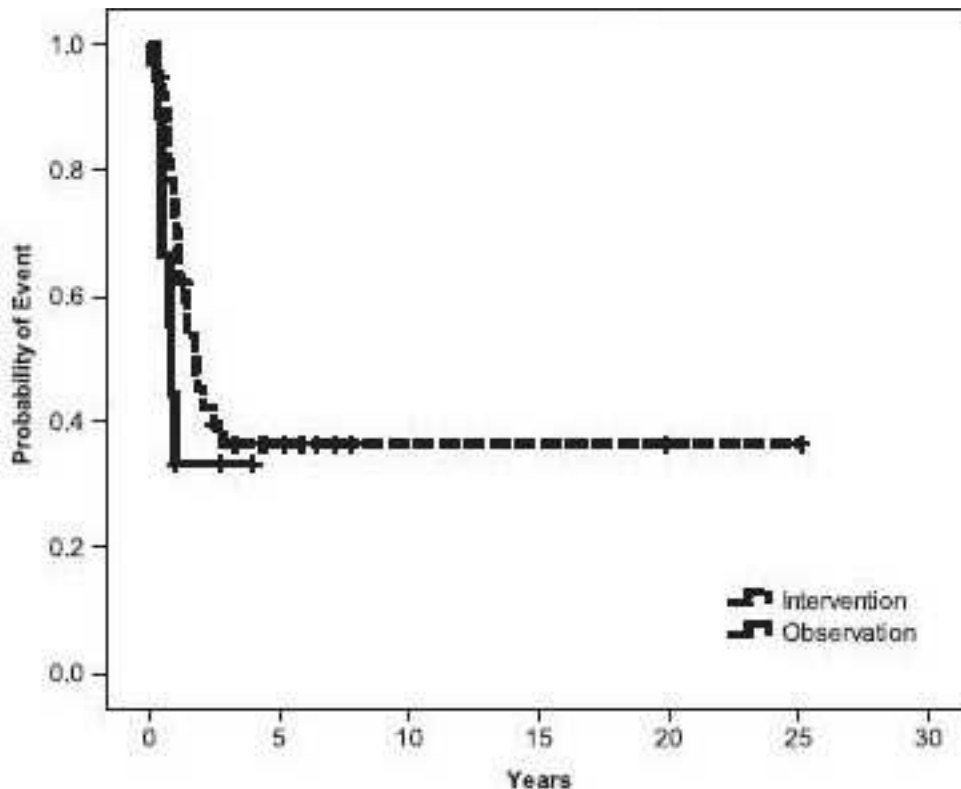


Figure N°28 comparaison de l'EFS (évolution sans progression) entre les patients laissés sous simple observation et ceux traités.

7.2.2. Le traitement chirurgical :

a) La résection tumorale :

La chirurgie reste le traitement de référence et consiste en une tumorectomie large : l'objectif étant d'obtenir des limites de résection histologiquement saines, donc l'exérèse chirurgicale doit être large passant en zone saine avec une marge de quelques centimètres de tissus cliniquement sains [90,91].

Une marge de sécurité de 2 à 3 cm au-delà de la tumeur palpable est recommandée par la majorité des auteurs [92]. L'excision tumorale large permet d'éviter au maximum le risque de rechute.

Il est conseillé dans la littérature, de faire soit une résection limitée à la tumeur, soit une résection large, soit une résection radicale emportant tout le muscle concerné [5]. (Figure N°29)

En cas de tumeur primaire, le bénéfice d'une résection chirurgicale large avec obtention de marges histologiquement saines est prouvé, et 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 [5].

Les exérèses partielles, quant à elles, semblent conduire à une accélération de la croissance tumorale. 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 [5].

Les récurrences constituent la caractéristique primordiale des tumeurs desmoïdes survenant relativement dans un délai court aux alentours de 24 mois [32]. Leur fréquence dans les dernières séries reste élevée, allant de 20 à 80 %selon les études [93].

Dans la plus importante série monocentrique 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 [5].

En cas de récurrence, une nouvelle chirurgie quand elle est possible obtient des taux de guérison qui restent les mêmes que ceux d'une chirurgie première [94].

Le taux de contrôle local pour la chirurgie seule est 50 % [85], et peut atteindre 90 % [95].

Parfois, malheureusement, même si les marges chirurgicales sont saines, le taux de récurrence est élevé [6].

Une exérèse chirurgicale large, lorsqu'elle n'est pas mutilante, reste le traitement de choix des tumeurs desmoïdes d'enfance, mais, en raison de leur caractère infiltrant, le taux de récurrence est élevé avec quelques séries pédiatriques ayant rapporté un taux de récurrence de 60 %. Des marges chirurgicales positives à la résection initiale prévoient la récurrence future. Il est clair que l'excision simple a un taux de récurrence plus haut en comparaison de la large extirpation, mais cette dernière n'est pas toujours possible. Des chirurgies radicales extensives aboutissent à une morbidité majeure [96]. (**Figure. N° 30**)

Dans le traitement des tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale la chirurgie a un rôle clé.

La résection des tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale (superficielles) est facile et peut être effectuée en toute sécurité [46,7]. Dans une série de la place Saint-Marc, 51 tumeurs de la paroi abdominale ont été réséquées avec aucune mortalité ou une morbidité significative, mais le taux de récurrence était de 41% [97].

Idéalement, la tumeur desmoïde superficielle doit être réséquée avant qu'elle augmente de taille, sinon d'importants défets de tissu mou peuvent se produire et la reconstruction de la paroi abdominale sera compliquée [98-100].



Fig. N°29 : Vue opératoire de la masse aux dépens du muscle grand droit gauche.(Iconographie du Service de chirurgie générale, hôpital militaire Avicenne, Marrakech, Maroc)



Fig. N°30 : Vue per opératoire après résection : perte de substance (25×25 cm)
(Iconographie du service de chirurgie plastique Strasbourg)

La reconstruction de la paroi abdominale peut être réalisée en réparation directe (sutures), et en utilisant des matériaux synthétiques (mailles) ou des volets musculo-cutanés lorsque le défaut est vaste [99, 101,102]. (Figure N°31)

Contrairement aux tumeurs desmoïdes extra-abdominales et de la paroi abdominale, les tumeurs localisées dans le mésentère et plus particulièrement de la racine du mésentère sont difficiles et posent le problème de leur résécabilité

du fait même de leur localisation intra-mésentérique, au contact des vaisseaux mésentériques, qu'il n'est pas possible de sacrifier [4].

Ainsi, en cas de tumeur digestive non résécable, des dérivations digestives peuvent être proposées.

Le traitement chirurgical à visée curative doit rester le traitement de choix, même s'il n'empêche pas le risque de récurrence, qui reste élevé dans les localisations mésentériques (évalué entre 50 % et 80 %) [103].

b) Reconstruction du defect pariétal :

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

❖ Cicatrisation dirigée [61] :

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.

❖ 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 [104,105]

❖ Lambeaux :

C'est le procédé utilisant des structures vascularisées, pédiculées. Cette technique peut utiliser le muscle grand dorsal, le grand droit, le fascia lata, un lambeau aponévrotique ou épiploïque [61].

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 est une solution optimale pour une reconstitution complète de la paroi abdominale [99,106] (Figure N°32). Dans certains cas de perte de substance limitée, la couverture peut être obtenue d'emblée par simple mobilisation des tissus avoisinants cutanés, cutanéoponévrotiques 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 substance 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 [101,107] : 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) [108], le muscle sartorius (muscle couturier) [109] et le tenseur du fascia lata [110] 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 est la branche descendante de l'artère circonflexe latérale, branche de l'artère fémorale profonde. Le muscle mesure 20×8 cm, la palette cutanée prélevable 20×12 cm. 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 18×24 cm et de 25×35 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. [111] 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.

❖ 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, pré-péritonéal, ou intrapéritonéal [112]. (Figure N°31)

D'autres procédés associant un lambeau épiploïque placé au-dessus d'une plaque synthétique de polytétrafluoroéthylène (PTFE) ont été utilisés [102]. La pariétoplastie prothétique paraît être très efficace sans répercussion fonctionnelle résiduelle.

c) Gestion de complications dues au traitement chirurgical:

La morbidité associée à la chirurgie peut s'approcher de 20 % et un groupe de patients peut avoir des complications graves ou exiger des reconstructions complexes [113].

La chirurgie est également nécessaire pour la gestion des complications potentiellement mortelles telles que l'hémorragie, la perforation intestinale et péritonite septicémique. Le développement de complications potentiellement mortelles exige une chirurgie [98].

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 [33].

La douleur doit être gérée quand elle se produit avec une analgésie appropriée.

La perméabilité des uretères obstrués et le traitement de l'occlusion intestinale ou une péritonite doivent être assurés. 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 [7].

Aussi, il a été noté des complications mineures à long terme de la reconstruction de la paroi abdominale avec filet, le renflement qui résulte de la relaxation des mailles peut être une indication de reprise par chirurgie, principalement en raison de la douleur chronique qui entraîne, ou en raison des problèmes esthétiques qu'il peut causer [114].

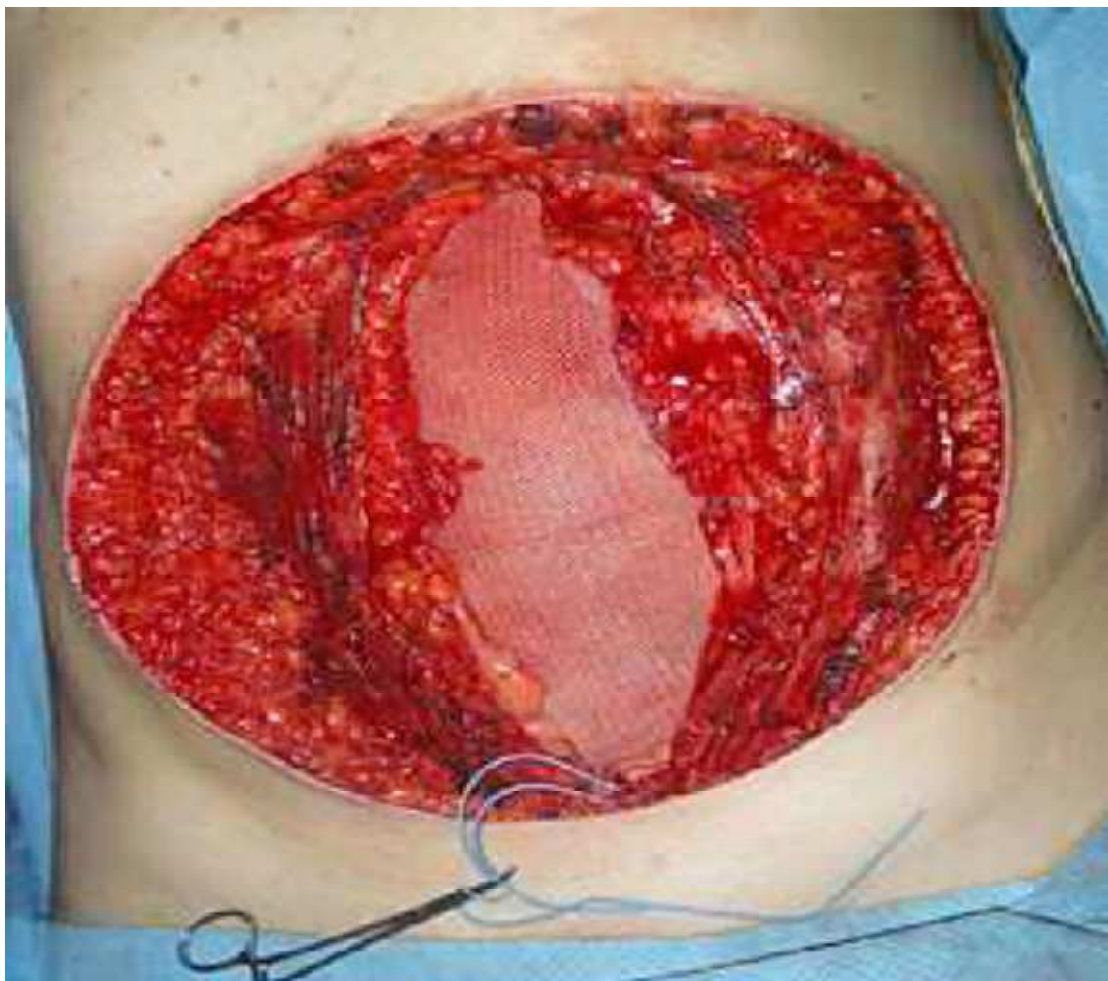


Fig. N°31 : Vue per opératoire : mise en place d'une la plaque synthétique biface intra péritonéale (Iconographie du service de chirurgie plastique Strasbourg).

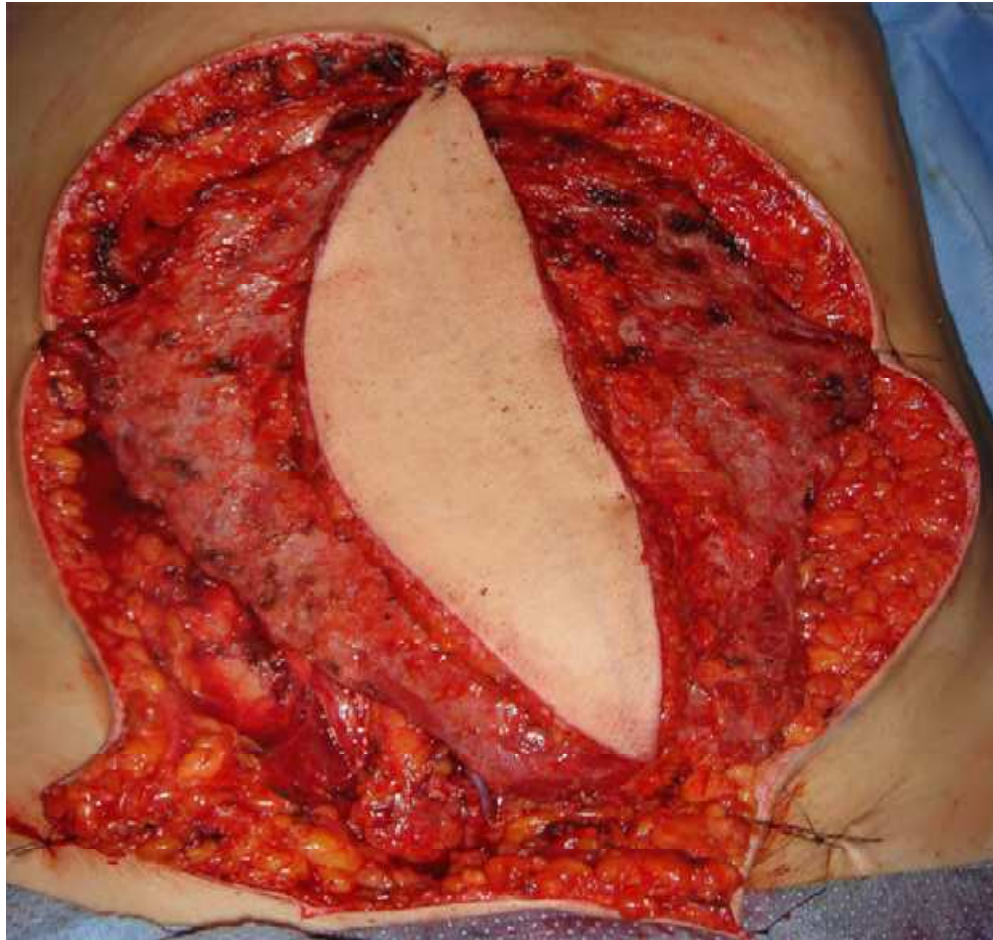


Fig. N°32 : Vue per opératoire : mise en place du lambeau de grand dorsal.
(Iconographie du service de chirurgie plastique Strasbourg).

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 récives élevé, de 25 à 90% [38,115], 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.

Le but de la thérapie systémique est d'induire une rémission, pour prévenir les complications et la récurrence de la maladie et de réduire la morbidité. Malheureusement, la rareté de la maladie et son histoire naturelle variable rendent l'interprétation de l'efficacité des traitements pharmacologiques extrêmement difficiles. Dans la série de la Saint-Marc, bien que la pharmacothérapie ait été largement utilisée, la chirurgie était le pilier du traitement de la maladie de la paroi abdominale et extra-abdominale. La thérapie médicale, cependant, a été la première ligne de traitement de prédilection pour la maladie intra-abdominale et ceux qui ont plusieurs tumeurs desmoïdes [1] et [116].

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

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 [117]. 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 :

Le faible index mitotique et la lente évolution des tumeurs desmoïdes ne laissent pas augurer d'une grande chimiosensibilité; ce traitement a été

cependant proposé pour les tumeurs desmoïdes agressives, inextirpables et dans des situations de rechutes inopérables avec certains résultats significatifs [5,118].

L'évaluation des résultats de la chimiothérapie est difficile, et les séries sont en nombre limité.

La chimiothérapie cytotoxique doit être envisagée pour des indications spécifiques, généralement après échec d'un traitement non-cytotoxique, ou chez les patients présentant de grandes tumeurs inopérables ou non résécables (par exemple, les grandes tumeurs mésentériques ou rétropéritonéales enfermant les structures vitales, comme les grands vaisseaux, les nerfs ou les uretères) ou chez les patients atteints de la maladie résiduelle [7,33,46].

En outre, une chimiothérapie néo-adjuvante peut être utilisée, par analogie avec les tumeurs malignes mésenchymateuses des parties molles, dans un but de réduire la taille de la tumeur avant l'intervention chirurgicale afin de faciliter l'exérèse avec des marges saines et par conséquent diminuer le taux de récurrence.[3]

Au début, dans des situations où le traitement par la chirurgie et par la radiothérapie était irréalisable ou en cas d'échec chez l'adulte la chimiothérapie était utilisée [115]. Plus tard, elle a été utilisée chez l'enfant surtout dans des localisations maxillo-faciales et cervicales inopérables.

Il n'y a aucune preuve solide que les agents de chimiothérapie sont efficaces, car leur effet est connu surtout pour les tumeurs à croissance rapide afin d'obtenir un contrôle local [115].

Dans la littérature, cela reste toujours peu clair quant aux agents chimiothérapeutiques cytotoxiques les plus efficaces ou quelle combinaison choisir [44], et ceci est en effet une piste pour des recherches futures.

Toutefois, les résultats présumés de la chimiothérapie sont prometteurs, une régression de la maladie parfois durable ou diminution de la taille tumorale avec soulagement symptomatique sont obtenues chez quelques cas traités par mono ou polychimiothérapie [119].

Bien que la chimiothérapie soit utile comme une thérapie complémentaire en cas de récurrence locale, il devrait être rappelé que ces molécules ne sont pas dénuées de toxicité [120].

Les substances utilisées sont à base de vinblastine et de méthotrexate (dite chimiothérapie douce) ou bien à base d'anthracycline (dite chimiothérapie type sarcome) parce que les tumeurs desmoïdes s'apparentent aux fibrosarcomes de bas grade [121].

La durée de chaque régime thérapeutique est fondée sur la tolérance et la preuve d'un bénéfice clinique continue. Des agents individuels sont rarement utilisés [3].

Malgré que les tumeurs desmoïdes sont histologiquement bénignes, l'utilisation de la polychimiothérapie agressive type VAC associant la vincristine, l'actinomycine, la cyclophosphamide a montré un certain succès ; celle-ci est réputée active contre les sarcomes, elle est couramment préconisée dans des cas de tumeurs desmoïdes incurables [122].

Raney et al. [123] 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 réponse de cette chimiothérapie soit bon, la

toxicité secondaire à court et à long terme, surtout hématologique, sur la fertilité et le risque de tumeur secondaire doit être prise en compte surtout chez l'enfant.

Différents protocoles de chimiothérapie ont été testés. Voici les schémas les plus utilisés :

❖ **Vinblastine et Méthotrexate :**

L'association Méthotrexate-Vinblastine constitue un traitement efficace dans 70 % des cas avec peu d'effets indésirables [124-126].

C'est le schéma hebdomadaire le plus fréquemment utilisé fait des posologies suivantes :

- Vinblastine : 3 à 6 mg/m² par semaine;
- Méthotrexate : 20 à 30 mg/m² par semaine. [127]

Weiss et Lackman [128] ont rapporté une série de patients adultes porteurs de TD inopérables ou récidivantes après chirurgie, 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 Américain (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 9, 12 et 37 mois après l'arrêt du traitement [129].

Une étude prospective sous forme d'essai thérapeutique de phase II, menée par Azarelli et al. [130]. 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 % (**Figure N°33**). Cette étude trouve une corrélation entre le nombre de cures et la durée de rémission. Par ailleurs, la toxicité de cette chimiothérapie était acceptable.

Le profil de toxicité et la qualité de vie associée à ce traitement, en particulier chez les enfants et les jeunes adultes ,fait que la tendance actuelle se tend de plus en plus vers un schéma thérapeutique de chimiothérapie continue de faible dose très peu toxique à base de cette association MTX et VBL 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 [131].

Dans une série de dix enfants atteints de TD [130], une chimiothérapie à faible dose (MTX :16 mg/m², et VBL : 3 mg/m²) toutes les deux semaines pour 2 à 35 mois a été associée à un taux de réponse de 50 %, et aucun malade n'a montré des signes de progression de la maladie.

Sur la base de ces études et les données actuelles, l'avantage est apparent de ce régime ambulatoire avec un risque moindre de toxicité aiguë et à long terme [122].

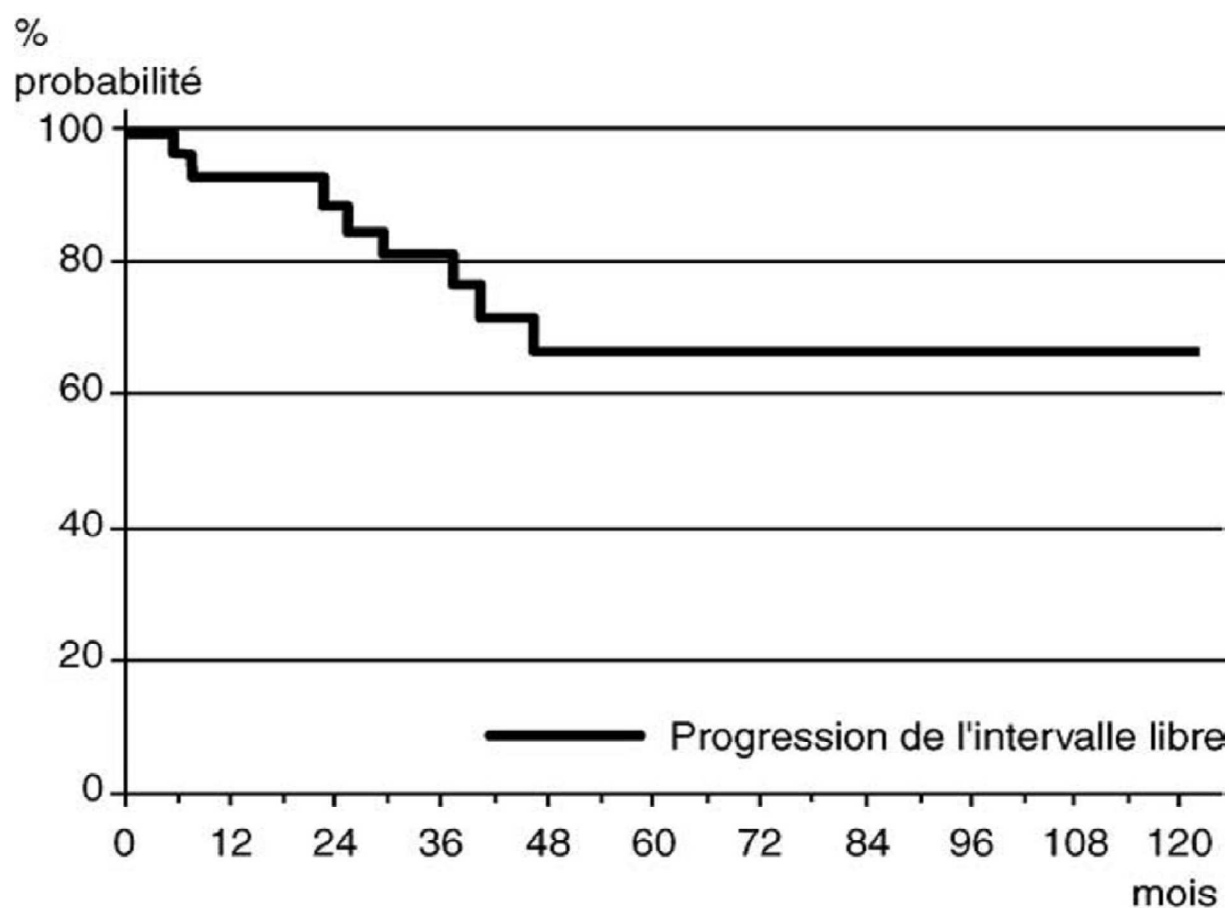


Fig. N°33 : Courbe de récidence de la maladie selon la méthode de Kaplan Meier de 30 patients atteints de fibromatose agressive infantile recevant MTX et VBL.

❖ **Vinorelbine et Méthotrexate :**

Récemment, Lackman et Weiss ont décrit des modifications du schéma VBL / MTX, en substituant la Vinblastine par Vinorelbine.

Vinorelbine est plus efficace que la Vinblastine dans le traitement de beaucoup de néoplasmes, et généralement bien toléré [133].

La posologie standard de :

- Vinorelbine : 20 mg/m², par semaine.
- Méthotrexate : 50 mg par voie parentérale, une fois par semaine [127].

Un rapport d'une étude d'une série de 13 patients traités avec ce schéma[121], indique que 60 % avaient une réponse complète ou partielle.

❖ **Doxorubicine et Dacarbazine :**

Les posologies standard de ces deux molécules sont :

- Doxorubicine : 60 à 90 mg/m²,
- Dacarbazine : 750 à 1000 mg/m². [127]

Dans une série de 12 patients traités par cette association [132], la majorité des réponses obtenues étaient partielles ou complètes.

Des enquêteurs au Centre de Cancer Anderson [134], ont utilisé un régime conventionnel de la chimiothérapie de sarcome, en partant du principe que la tumeur desmoïde est une tumeur fibroblastique. La combinaison de Doxorubicine et la Dacarbazine était une des options de thérapie standard pour des fibrosarcomes chez les patients adultes. Ces auteurs ont traité 11 patients par cette association avec une toxicité acceptable. Six de neuf patients traités ont éprouvé des réponses objectives, tandis que les trois autres avaient une réponse

minime ou une maladie stable. Aucun des neuf patients n'a progressé. On a vu des réponses aussi bien pour les tumeurs desmoïdes des extrémités que pour celles intra- abdominales. Les résultats ont pris plusieurs mois pour s'obtenir.

De même, certains rapports documentent l'efficacité de ce schéma [133, 135,136].

Hamilton et al. ont proposé, en cas de tumeur desmoïde inopérable associée à une PAF, un protocole associant la Doxorubicine à la Dacarbazine avec de bons résultats [125].

Dans une étude prospective, chez 7 patients atteints d'PAF et souffrant d'une tumeur desmoïde, l'association de Doxorubicine et de Dacarbazine suivies d'un anti-COX2 a permis une réponse objective chez tous les patients avec une médiane de survie sans progression de 74 mois [137].

La polychimiothérapie standard actuelle pour des fibrosarcomes ; inclut d'habitude ifosfamide en plus de la Doxorubicine et la Dacarbazine. Cependant, il n'a pas été démontré que l'ajout d'ifosfamide augmente l'efficacité de traitement pour le sarcome, en ajoutant évidemment sa toxicité [138]. Et même pour le traitement des tumeurs desmoïdes, cela n'as pas été démontré.

❖Nouvelles options pour traitement médicamenteux cytotoxique :

Il est peu probable que la Vinblastine, le Méthotrexate, la Dacarbazine et la Doxorubicine sont les seuls agents cytotoxiques actifs dans la thérapie de tumeurs desmoïdes.

Beaucoup de drogues de chimiothérapie récemment présentées sont significativement moins toxiques que leurs homologues anciens. On espère que

certains d'entre eux seront aussi efficaces dans le traitement des patients avec TD.

La réponse de tumeurs desmoïdes à la chimiothérapie est souvent retardée pendant plusieurs mois. Ceci suggère qu'un protocole de chimiothérapie prolongé, à moins d'intensité peut avoir plus de chance d'être aussi efficace et d'être administrée avec des doses adéquates sans risque au cours d'une période assez longue, pour traiter convenablement des patients avec des tumeurs desmoïdes au lieu des schémas plus intensifs utilisés actuellement dans le traitement de sarcomes.

L'anti métabolite Gemcitabine a récemment fait preuve de son efficacité dans le traitement de patients porteurs de sarcomes des tissus mous et permet d'abandonner la chimiothérapie à base d'Anthracycline [139,140].

Gemcitabine est généralement bien toléré et peut être administré pour des périodes prolongées sans toxicité cumulative, particulièrement si la dose est ajustée pour minimiser la myélosuppression. Cette substance a ainsi les caractéristiques qui semblent idéales pour la tester afin de faire partie de l'arsenal de chimiothérapie.

Des auteurs ont proposé dans le traitement de tumeurs desmoïdes intra-abdominales l'association Gemcitabine, 5 FU, Leucovorin, avec une réponse partielle, pour des tumeurs progressant après un traitement de 2 ans pourtant efficace jusque là par Tamoxifène [141].

La Doxorubicine liposomale encapsulée a été testée, et elle a un profil de toxicité différent de la même molécule en solution aqueuse. Elle est active dans la thérapie de sarcomes des tissus mous [142,143]. Si la dose et la durée de traitement sont convenablement calculées, la Doxorubicine liposomale, administrée en perfusion brève tous les 5 à 6 semaines, a un profil

pharmacologique semblable à une perfusion intraveineuse continue à faible dose sur la même période, avec moins de myélosuppression et de cardiotoxicité.

Le Temozolamide, a récemment été introduit comme une chimiothérapie de 1^{ere} ligne [144].

❖ Chimiothérapie locale :

Dans le but d'éviter la toxicité systémique de la chimiothérapie et pour obtenir une cytotoxicité antitumorale locale maximale, la perfusion locale d'agents comme le facteur de nécrose tumorale TNF- α et le melphalan avec circulation extracorporelle sur membre exclu a été utilisée, ce traitement a permis d'éviter une chirurgie d'amputation dans les cas de TD récidivantes ou largement envahissantes [145]. Mais son utilisation pour des tumeurs desmoïdes pédiatriques n'est pas bien définie [146]. Le TNF est actif dans les sarcomes des membres [3].

Les posologies de ces molécules :

- TNF : de 3 à 4 mg,
- Melphalan : 1 à 1.5 milligramme/ kg à livrer pendant une période de 90 minutes [145].

Cette modalité a été utilisé chez un cas de tumeur desmoïde du bras [145]; quelques observations démontrent l'intérêt potentiel de cette approche chez des malades bien sélectionnés, en l'occurrence dans les tumeurs desmoïdes des extrémités en rechute ou inopérables [3].

Le taux de réponse avec cette thérapie était 83 % ; 33 % avaient la réponse complète et 50 % avaient une réponse partielle [146].

c) L'hormonothérapie :

Plusieurs facteurs plaident en faveur de l'implication des hormones sexuelles dans l'étiopathogénie et l'évolution de la maladie [5] :

- La fréquence de survenue chez la femme ;
- La régression de tumeur à la ménopause ;
- La survenue de cette tumeur chez la femme en grossesse ou en post-partum ;
- La présence de récepteurs aux œstrogènes sur les cellules tumorales.

Des modèles d'animaux de prolifération de fibromatose sous l'effet des œstrogènes et une régression sous un traitement anti-œstrogène ou après irradiation des ovaires ou leur ablation ont été rapportés [147,148] ; tous ces facteurs suggèrent une influence hormonale sur la croissance de la tumeur [4].

Il était donc logique que des thérapies hormonales suscitent de l'intérêt et laissent espérer une efficacité de ce type de traitement [4].

La mise en évidence des récepteurs hormonaux au sein des cellules tumorales (dans près de deux tiers des tumeurs chez l'adulte et l'enfant [149] a engendré des essais thérapeutiques à base d'anti-œstrogènes [4].

Ainsi, plusieurs produits anti-œstrogènes ont été testés comme le Tamoxifène ou Torémifène, les agonistes de la Gn Rh (gonadotrophine-releasing hormone), les progestatifs tel l'acétate de médroxyprogestérone [5].

Ces produits ont été utilisés seuls ou en association et ont donné dans certaines séries environ 50 % de réponse objective. Le Tamoxifène utilisé seul a donné, dans de rares cas, des régressions importantes et de longue durée [4].

Waddell [150] était le premier à utiliser l'hormonothérapie pour multiples tumeurs desmoïdes, avec régression des masses tumorales.

Plus tard, Kinzbrunner et al. [151], Gansar et Krementz [152], et McKinnon et al. [79] ont rapporté tous une rémission de la fibromatose après la thérapie par Tamoxifène.

Aussi des cas de régression tumorale, surtout les tumeurs desmoïdes abdominales, sous hormonothérapie (Tamoxifène) ont été rapportés par Maroy [58] et Wilcken et Tattersall [154]

La posologie standard de Tamoxifène est : 20 à 120 mg/jr.

Les effets secondaires sont principalement : le cancer de l'endomètre et bouffées de chaleur.

Les mécanismes d'action impliqués ne sont pas clairs et probablement ne sont pas médiés exclusivement par des récepteurs.

Bien que le mécanisme d'action des produits anti-œstrogène les plus souvent utilisés soit très semblable, il n'est pas rare d'assister à l'échec d'un de ces produits, comme le cas d'une tumeur desmoïde abdominale chez une femme, chez qui l'hormonothérapie à base de Tamoxifène a échoué, puis on essayé une thérapie par Torémifène qui a réussi [154]. Ces observations soulèvent la question s'ils partagent vraiment les mêmes mécanismes d'action (médiation par récepteurs) [154].

En fait, il a été démontré par des cultures de cellules desmoïdes in vitro, que la Torémifène peut réduire l'accumulation matricielle extracellulaire et augmenter la dégradation de collagène en promouvant MMP1 et par le biais de deux autres actions. Un effet sur la croissance de desmoïde qui a été démontré par d'autres auteurs, cet effet n'est pas obtenu via le sentier classique ER, mais un autre sentier de Torémifène indépendant de récepteur d'estrogène : la Torémifène interdit l'accumulation de glycosaminoglycanes dans la matrice extracellulaire in vitro, en diminuant TGF- β 1 dans les cellules desmoïdes et

augmentant TNF- α , et cela en faisant circuler des monocytes. En outre, un effet antiangiogénique de TOR en association avec l'interféron alpha-2b a été rapporté, bien que l'expression de VEGF dans ces tumeurs été peu examinée [154].

Il y a quelques essais concernant la corrélation d'expression de récepteur des œstrogènes dans des tumeurs desmoïdes spécifiques avec la réponse à la thérapie par Tamoxifène (par analogie avec la thérapie de cancer du sein avec le TXF)

Ainsi, l'effet des anti-œstrogènes (TXF ou TOR seul ou en association avec d'autres produits) sur les tumeurs desmoïdes est présent indépendamment de la présence de récepteurs d'œstrogène (ER) [94].

Les anti-œstrogènes sont actifs malgré la rareté des récepteurs d'œstrogènes (ER α) [155,156] suggèrent que le Tamoxifène peut exercer son activité par d'autres mécanismes que l'effet anti-œstrogène [157]. Une série d'expériences a donné la preuve que ces molécules anti-œstrogènes activent des gènes d'œstrogène après l'attache efficace à leurs récepteurs [94].

La thérapie systémique non cytotoxique tel que l'hormonothérapie peut être utilisé en tant que traitement néoadjuvant, ainsi qu'en postopératoire [3].

Malgré qu'il n'y a pas une indication définie de l'hormonothérapie en adjuvant d'un traitement locorégional [5] et il n'y a pas de données soutenant le rôle de ce traitement dans la prévention des récives postopératoires, il est raisonné d'offrir une thérapie pharmacologique postopératoire, en particulier pour ceux qui ont des facteurs de risque pour la maladie récidivante et pour ceux qui ont des tumeurs intra-abdominale avancées [46].

Le TMX [20 mg/ jour] ou TOR sont considérés maintenant des thérapies pharmacologiques de première ligne [6, 7,52].

Un essai d'association d'une hormonothérapie par Tamoxifène et d'AINS a été récemment réalisé chez 2 enfants, il a permis une longue stabilisation de la maladie et démontre ainsi la faisabilité et la probable efficacité de ce type de traitement dans cette situation [5].

L'échec d'un premier traitement par hormonothérapie ne doit pas faire renoncer, une seconde tentative avec une autre substance (exemple Tamoxifène faible dose ou forte dose puis inhibiteur de luteinizing hormone-releasing hormone LHRH) [5].

Des composés hormonaux les plus récents, tels que les deuxième et troisième générations d'inactivateurs stéroïdiens de l'aromatase, peuvent donner de meilleurs résultats contre les tumeurs desmoïdes agressifs, mais cela reste à voir dans les futurs essais. Malheureusement, il n'y a pas d'essais contrôlés randomisés pour orienter la gestion thérapeutique hormonale [3].

Ainsi, la dose optimale de Tamoxifène n'a pas été définie, ni le taux de réponse pour cette thérapie n'a été déterminé. Il n'y a aucun critère établi pour choisir des patients candidats de bénéficier de l'hormonothérapie. La connaissance du profil d'effets potentiels de thérapie par Tamoxifène à long terme peut aider à informer et guider les choix thérapeutiques. Il y a une petite incidence d'accident thromboembolique veineux et le carcinome endométrial chez la femme prenant le Tamoxifène, aussi bien qu'une incidence plus haute d'accidents vasomoteurs. Il y a peu de données en rapport avec l'effet potentiel de TXF chez les patients masculins, puisque dans le passé la grande majorité des patients traités avec le TXF étaient des femmes ménopausées atteintes de cancer du sein. Chez les patients masculins, on peut s'attendre au risque d'accident thromboembolique veineux, mais ceci n'a pas été établi [133].

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.

d) Les AINS :

Certains auteurs soutiennent que la production de prostaglandines qui passe principalement par la voie de la cyclo-oxygénase 2 (COX2) peut jouer un rôle dans l'évolution des tumeurs desmoïdes [5]. C'est par leur action anti cox2, en inhibant la synthèse des prostaglandines qui stimule la réponse immunitaire anti-tumorale, que les AINS agissent.

Les antiCox-2 bloquent la prolifération des fibroblastes et perturbent la stabilisation de bêta-caténine. Ainsi, Ils peuvent ralentir la croissance tumorale ; mais seuls, sont insuffisants pour faire la régression de tumeurs [158].

Des anti-inflammatoires tel Sulindac ou Indométhacine, utilisés seuls ou en association avec l'hormonothérapie [160], permettent l'obtention de stabilisation, voire même de régression avec une très faible toxicité. [5], [12].

Il y a des nombreux rapports anecdotiques de régression de tumeurs desmoïdes chez des patients traités avec des agents anti-inflammatoires non stéroïdiens [97,160]. L'effet semble être indépendant du produit anti-inflammatoire utilisé, bien que la plupart des rapports concerne l'utilisation de Sulindac, et concerne les tumeurs desmoïdes intra-abdominales.

À cet égard, il a été démontré que Les inhibiteurs de COX2 empêchent ou réduisent la formation de polype adénomateux colique, particulièrement chez les patients avec la polypose colique familiale [161], et semblent ralentir la cancérisation des polypes coliques des sujets à risque [5]. Leur intérêt comme traitement des tumeurs desmoïdes mérite d'être évalué [5].

Les nouveaux inhibiteurs de COX2 (e.g. Celecoxib ou rofecoxib), agissent avec moins d'effets sur la muqueuse gastrique et moins d'effet antiplaquettaire, donc son emploi semble être plus sûr et sécurisé, et probablement plus efficace que Sulindac. Cependant, aucune étude de comparaison n'a été faite jusqu'à présent [133].

Pirfenidone, un agent anti-fibroblastique prometteur, a des impacts multiples sur l'inflammation via TNF, sur la fibrose via le collagène I et III, sur les mitoses via PDGF et sur la croissance tumorale via TGF- β et FGF [162].

Le Sulindac et l'Indométacine sont les produits les plus utilisés en matière de traitement des tumeurs desmoïdes par les AINS. Les posologies préconisées sont 120 mg/j pour l'Indométacine et 300 mg/j pour le Sulindac [125]. Ils permettent d'obtenir une réponse objective dans les trois mois [103].

Un essai d'association d'AINS à une hormonothérapie par Tamoxifène a été récemment réalisé chez 2 enfants, il a permis une longue stabilisation de la maladie et démontre ainsi la faisabilité et la probable efficacité de ce type de traitement dans cette situation [5].

Dans une étude prospective, chez 7 patients atteints d'PAF et souffrant d'une tumeur desmoïde, l'association de Doxorubicine et de Dacarbazine suivies d'un anti-COX2 a permis une réponse objective chez tous les patients avec une médiane de survie sans progression de 74 mois [137].

Cependant, les résultats sont variables et reposent sur des petites séries ou des cas cliniques isolés.

La bonne tolérance de ce traitement le fait proposer en 1^{ère} intention [4].

e) autres thérapeutiques médicales:

❖ Inhibiteur de tyrosine kinase (Imatinib) :

Certaines tumeurs comme les sarcomes digestifs surexpriment le gène KIT qui code pour le récepteur d'une tyrosine kinase d'un facteur de croissance, ces tumeurs de très mauvais pronostic semblent spectaculairement améliorées par l'utilisation d'une molécule inhibitrice de cette tyrosine kinase tel l'Imatinib mesylate (Glivec®). Les tumeurs desmoïdes (20 à 30 %) semblent également surexprimer le c-kit ou CD 117 en immunohistochimie d'où l'intérêt potentiel de ce produit [5].

À l'instar des tumeurs stromales, ceci devrait permettre d'obtenir une réponse objective avec l'Imatinib.

Des auteurs ont montré l'intérêt de l'utilisation de cette molécule à la dose de 800 mg/j [163,164], avec des réponses intéressantes aussi bien cliniques que biologiques (15,7 % de réponses partielles) et des stabilisations de la maladie de longue durée (36,8 % à plus d'un an) [5,23].

Chez 19 patients traités à la dose de 800 mg/j, 3 (16 %) ont répondu et 4 (21 %) ont été stabilisés plus d'un an avec un taux de contrôle à un an de 37 %. Il existe une corrélation inverse entre les taux sériques de PDGF-BB et l'efficacité de l'Imatinib [5].

Pour des auteurs, les effets publiés ne pourraient être attribués à l'expression c-kit [156] il semble être obtenus par médiation du récepteur PDGFb [156,23].

Pour d'autres, l'activité du Glivec® serait due vraisemblablement à l'inhibition de l'activité c-kit et PDGFR [158].

Une étude a essayé d'évaluer l'action combinée de l'Imatinib avec une chimiothérapie de type Gemcitabine et Doxorubicine [165]. Cette étude a

montré une toxicité cliniquement inacceptable interdisant tout emploi de cette combinaison. L'utilisation du Glivec®, dont l'efficacité à long terme reste à évaluer, est particulièrement intéressante dans les tumeurs non résécables. Du fait du manque de recul à long terme, son emploi ne peut être indiqué que dans des situations de sauvetage [166].

❖ Interféron :

L'interféron-alpha a été utilisé dans les cas inopérables dans une tentative pour empêcher la progression rapide de la maladie [167].

Malgré l'absence de preuves quant à son efficacité thérapeutique, un traitement par interféron alpha pourrait être envisagé dans les cas où une importante intervention chirurgicale entraînant une amputation majeure ou lorsqu'un traitement médical plus toxique serait l'alternative de traitement [167,168].

La posologie standard d'Interféron- α -2C (INF) est: 15 Ug 3 fois par semaine en injection sous-cutanée +/- Trétinoïne 30 mg [127].

L'Interféron peut être utilisé seul [47] ou dans une combinaison [169].

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 [170].

L'interféron gamma a été essayé avec de rares mais certaines réponses. La logique de ce traitement est d'obtenir une inhibition du facteur de croissance transformant β (TGF- β) dont on sait qu'il augmente la synthèse du collagène [5].

❖ **Colchicine :**

Il n'y a que quelques rapports à propos de l'utilisation réussie de colchicine dans le traitement de fibromatoses [171,172].

Par extension, il est possible que la colchicine puisse aussi être efficace dans le traitement des tumeurs desmoïdes. Malheureusement, les doses utilisées aboutissent inconstamment à une diarrhée profuse, limitant l'adoption de cette approche ainsi que le manque de données définissant son indication.

❖ **Hydroxyurée :**

L'Hydroxyurée est aussi utilisée chez l'enfant, un cas de tumeur desmoïde de la région supra-claviculaire droite et le membre supérieur droit chez un enfant de 15ans qui a été traité sévèrement par plusieurs moyens thérapeutiques : la chirurgie, plusieurs schémas de chimiothérapie, le TXF, les AINS, l'Imatinib et aussi la radiothérapie. La tumeur a continué à progresser, alors ils ont opté pour l'administration de l'Hydroxyurée à dose de 20mg/kg/jr, le traitement a été bien toléré et aucun effet secondaire n'a été observé. Une réponse partielle a apparue après 3mois, et a persisté les 4 mois suivants au cours d'évaluation ultérieure [87].

Womer et al. [173] ont rapporté dans une série de 14 enfants atteints de TD traités par Hydroxyurée, des réponses complètes et partielles de 4 cas (29%), une stabilisation de 7 (50%), et croissance de la tumeur chez 3 cas (21%).

Alors, l'Hydroxyurée peut être considéré comme une alternative thérapeutique dans la prise en charge des TD.

Malgré que ses effets secondaires à court terme sont modérés, plus de précaution doit être prise concernant sa toxicité à long terme (infertilité, désordres hématologique secondaires) en cas d'utilisation au long cours chez l'enfant, car les données disponibles en littérature pédiatrique sont pauvres [174].

7.2.4. Radiothérapie :

Une autre alternative thérapeutique, représentée par la radiothérapie, complète le traitement chirurgical.

Lorsque la tumorectomie s'avère impossible ou source de mutilations pariétales importantes entraînant des défauts fonctionnels et esthétiques majeurs [61,127], et quand les marges chirurgicales négatives ne sont pas obtenues et la maladie résiduelle microscopique persiste, on recommande la radiothérapie [44].

Pack et Erhlich [175], étaient parmi les premiers à démontrer l'efficacité de la radiothérapie en traitant avec succès trois patients avec des tumeurs desmoïdes non réséquables.

Benninghoff et Robbins [176] ont décrit l'arrêt de croissance tumorale à 80 % de quinze cas de fibromatose traités par radiothérapie. De même Liebel et d'autres [175] ont rapporté que le contrôle local de 68 % de 19 patients traités par radiothérapie pour des lésions inopérables, pour récurrence locale ou maladie résiduelle.

L'intérêt de la radiothérapie adjuvante en cas de marges envahies est controversé dans les plus grandes séries publiées avec démonstration d'un bénéfice [26, 85,178] ou non [26,179].

Selon Nuyttens et al. [180] elle permettrait d'obtenir après résection R1, des résultats comparables à ceux observés après résection R0, et concluaient que la radiothérapie isolée ou associée à un traitement chirurgical donne un meilleur contrôle local qu'une résection chirurgicale seule.

En revanche, Pignatti et al. [181] n'ont pas trouvé de différence sur la survenue de récurrences entre les tumeurs traitées par résection chirurgicale seule et celles traitées par radiothérapie adjuvante.

En cas de résection chirurgicale de la tumeur primaire avec des marges indemnes l'intérêt de la radiothérapie n'est pas admis par tous, même si une étude détaillée des principales séries (780 patients) retrouve un bénéfice en faveur de cette thérapie.

En revanche, en cas de marges envahies ou après rechute, la radiothérapie externe adjuvante avec des doses de 50 à 55 grays permet dans pratiquement toutes les séries d'améliorer le contrôle local : 25% avec radiothérapie contre 59% sans radiothérapie [5].

La radiothérapie exclusive peut être aussi une option thérapeutique, des études récentes ont montré que, lorsque le site tumoral le permet, la radiothérapie isolée donne des résultats et un contrôle local semblables à la résection chirurgicale [13, 182,183].

Des séries auraient montré un bénéfice, avec 6 % de rechute avec radiothérapie versus 28 % sans radiothérapie [75]. Pour les tumeurs desmoïdes de la paroi, la radiothérapie a montré son efficacité en diminuant le taux de récurrence [13].

En cas de tumeur macroscopique inopérable, elle permet également dans 78 % des cas le contrôle tumoral [5]. La difficulté concerne essentiellement les tumeurs desmoïdes intra-abdominales, puisque la radiothérapie externe est le plus souvent proscrite du fait de sa haute toxicité digestive. [4].

On recommande les doses de 60 à 65 Gy pour les grosses tumeurs et 50 à 60 Gy pour les résidus microscopiques [88]. Des tumeurs incurables (la maladie brute) devraient être irradiées avec des doses plus élevées, avec une espérance de 75 % de contrôle local [178].

Cependant, des doses supérieures de 50 Gy exigées pour un contrôle de la tumeur peuvent mener à des ulcérations de la peau, une mauvaise cicatrisation et une nécrose tissulaire locale [129].

Il a été noté dans des rapports [75,184,185] que 61 % des tumeurs ont récidivé après irradiation avec des doses moins de 50 Gy, mais jusqu'à présent il n'y a pas une preuve évidente que l'effet obtenu après radiothérapie est fonction de la dose délivrée, car il a été noté des récurrences après la radiothérapie avec des doses > 60 Gy [85,186]. Tandis que certains chercheurs [187], n'ont pas démontré que le taux de contrôle tumoral est amélioré pour des doses excédant 50 Gy .

Le délai nécessaire pour obtenir une réponse clinique varie entre six mois et cinq ans [93].

Comme les tumeurs desmoïdes ont tendance à être infiltrantes localement, le champ d'irradiation doit être large afin d'empêcher une récurrence marginale [147,188], des auteurs recommandent des limites larges du champ de radiation d'au moins 5 centimètre dans le sens d'infiltration possible de la tumeur [178, 189,190].

L'association radiothérapie (55 Gy) à l'hormonothérapie par Tamoxifène (20 mg/j) a été proposée dans le cas de tumeur desmoïde cervicale récidivante inopérable avec une bonne régression de la taille tumorale et une disparition des symptômes majeurs [32].

Le rôle de la radiothérapie chez l'enfant dans le traitement des tumeurs desmoïdes devrait être considéré comme différent de celui de l'adulte [191].

Si chez les adultes, l'approche standard pour la maladie résiduelle microscopique est la radiothérapie adjuvante pour réaliser un bon contrôle local [29]. 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 [85, 192,193].

Dans ces circonstances la radiothérapie est utilisée comme un traitement adjuvant lorsque le risque de récurrence est inévitable ou lorsqu'une 2ème 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 atteint l'âge de la maturité squelettique.

Selon Spear et al [85]; une différence de l'âge des malades joue un rôle important dans le contrôle de cette maladie par la radiothérapie. Il a 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 .

Pour comprendre le taux d'échec dans les séries pédiatriques par rapport à celle d'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

desmoïdes sont plus infiltrantes que chez l'adulte. Les tumeurs desmoïdes ont été associées au syndrome de Gardner, à la grossesse et au taux augmenté d'œstrogènes (qu'ils soient endogènes ou exogènes). Cette association est difficile à établir chez l'enfant.

Toutefois, la radiothérapie chez l'enfant, n'est pas dénuée de complications, elle reste souvent insuffisante et semble être le traitement le moins efficace de fibromatose agressive des enfants [26], elle peut aboutir à une morbidité inutile : les problèmes de croissance, fibrose, parésies, œdème, fractures des membres et le risque de développement de cancers secondaires [5, 29,180]. Cela doit être pris en considération en utilisant cette modalité thérapeutique chez une population pédiatrique, et son emploi doit se faire avec prudence [5].

7.2.5.Nouvelles approches thérapeutiques :

De nombreuses modalités du traitement sont en cours d'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 des patients sélectionnés et seulement lorsque d'autres modalités thérapeutiques ont échoué [194].

Ablation chimique percutanée avec de l'acide acétique sous contrôle radiologique est une autre option thérapeutique [195].

Le transfert de gène thérapeutique est un domaine de recherche prometteur [196]. Le fondement théorique de cette modalité de traitement est basé sur la présence de mutations génétiques et des aberrations chromosomiques des allèles APC.

7.3. Indications thérapeutiques :

Une exérèse chirurgicale large, lorsqu'elle n'est pas mutilante, reste le traitement de choix des tumeurs desmoïdes d'enfance, c'est une tumorectomie large passant en zone saine visant une marge chirurgicale macroscopiquement négative [90,91].

Une marge de sécurité de 2 à 3 cm au-delà de la tumeur palpable est recommandée par la majorité des auteurs [92].

La chirurgie a un rôle clé dans le traitement des tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale.

Idéalement, la tumeur desmoïde superficielle doit être réséquée avant qu'elle augmente de taille, sinon des sacrifices pariétaux et des délabrements peuvent se produire en cas de tumeur pariétale importante et la reconstruction de la paroi abdominale sera compliquée [98-100].

La reconstruction de la paroi abdominale peut être réalisée en réparation directe (sutures), et en utilisant des matériaux synthétiques (mailles) ou des volets musculo-cutanés lorsque le défaut est vaste. Des plaques prothétiques (PTFE) sont actuellement les plus indiquées en matière de chirurgie plastique. [99, 101,102].

En cas de tumeur digestive non résécable, des dérivations digestives peuvent être proposées.

La chimiothérapie est indiquée dans des situations où le traitement par la chirurgie et par la radiothérapie était irréalisable ou en cas d'échec [113], notamment dans des localisations maxillo-faciales et cervicales.

Elle est indiquée aussi chez les patients présentant de grandes tumeurs inopérables ou non résécables (par exemple, les grandes tumeurs mésentériques ou rétropéritonéale enfermant les structures vitales, comme les gros vaisseaux,

les nerfs ou les uretères) ou chez les patients atteints de maladie résiduelle [7, 33,46].

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'hormonothérapie de 2^{ème} ligne peut être utilisée, ainsi qu'une association hormonothérapie et un produit AINS.

On recommande une radiothérapie de 56 Gy à 60 Gy comme un traitement adjuvant même si elle n'a pas fait de preuve de bonne efficacité chez l'enfant [62].

Les recommandations

Church et Al. [33] ont présenté un schéma de traitement des tumeurs desmoïdes selon la taille de la tumeur, son évolution et la présence de symptômes ou de complications. (Tableau III) :

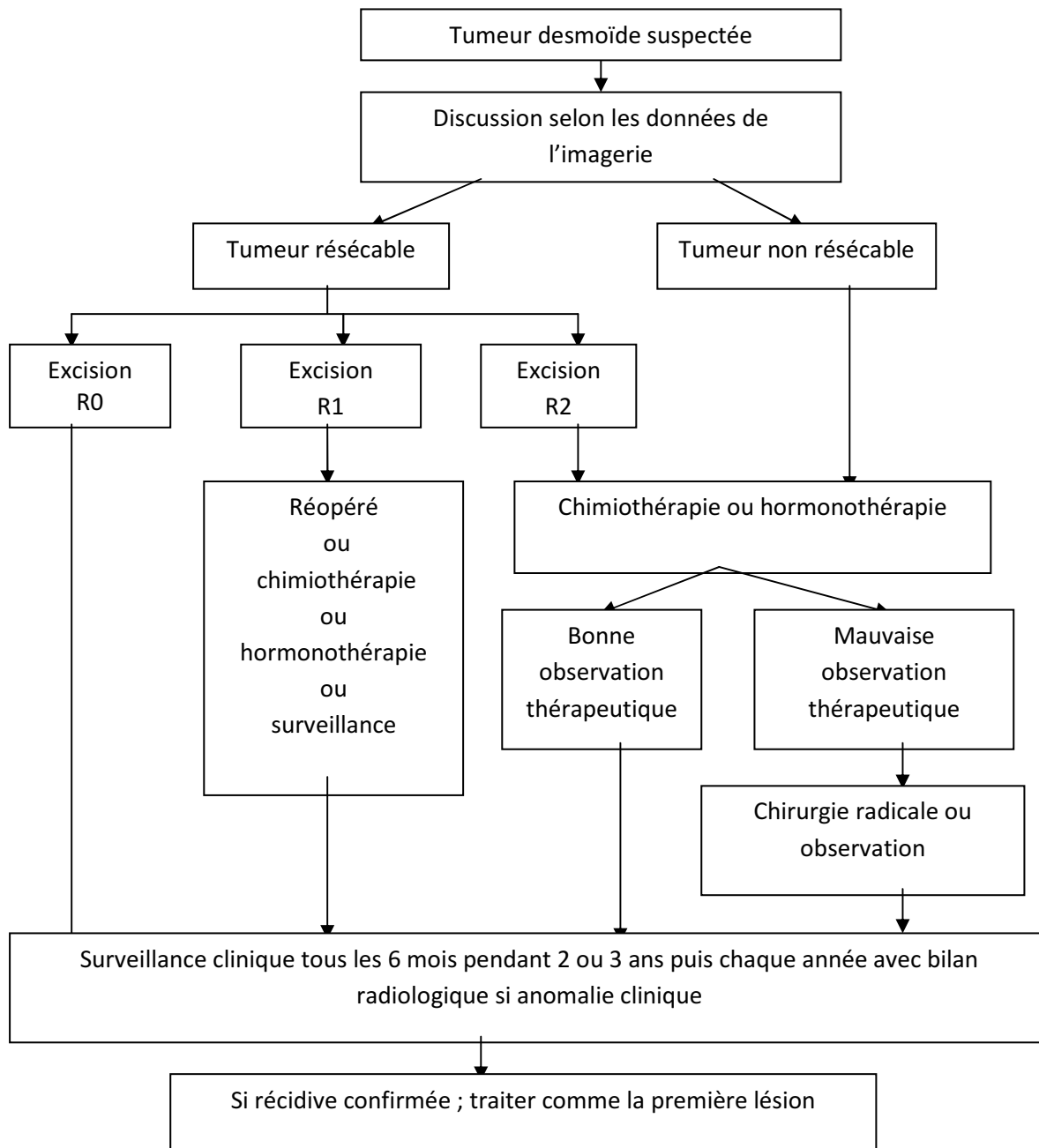
Tableau III : Schéma de traitement des tumeurs desmoïdes selon la taille de la tumeur et son évolution.

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 entre 10 et 20 cm ou asymptomatique avec croissance lente	Le traitement actif. Thérapie comprend AINS, le Tamoxifène, Relaxifène, et Vinblastine/ Méthotrexate. Thérapie antisarcome (Adriamycine/Dacarbazine) lorsque une thérapie moins toxique est inefficace.
IV	Symptomatique avec un diamètre sup à 20 cm, croissance rapide ou complication	Traitement en urgence Chirurgie+chimiothérapie anti-sarcome+radiothérapie

Certains auteurs ont proposé des schémas thérapeutiques cohérents, selon les particularités de la tumeur desmoïde [42,46].

Un algorithme a été proposé pour le traitement des tumeurs desmoïdes infantiles [87] : (Tableau IV)

Tableau IV : Arbre décisionnel de traitement de tumeur desmoïde infantile.



N.B :

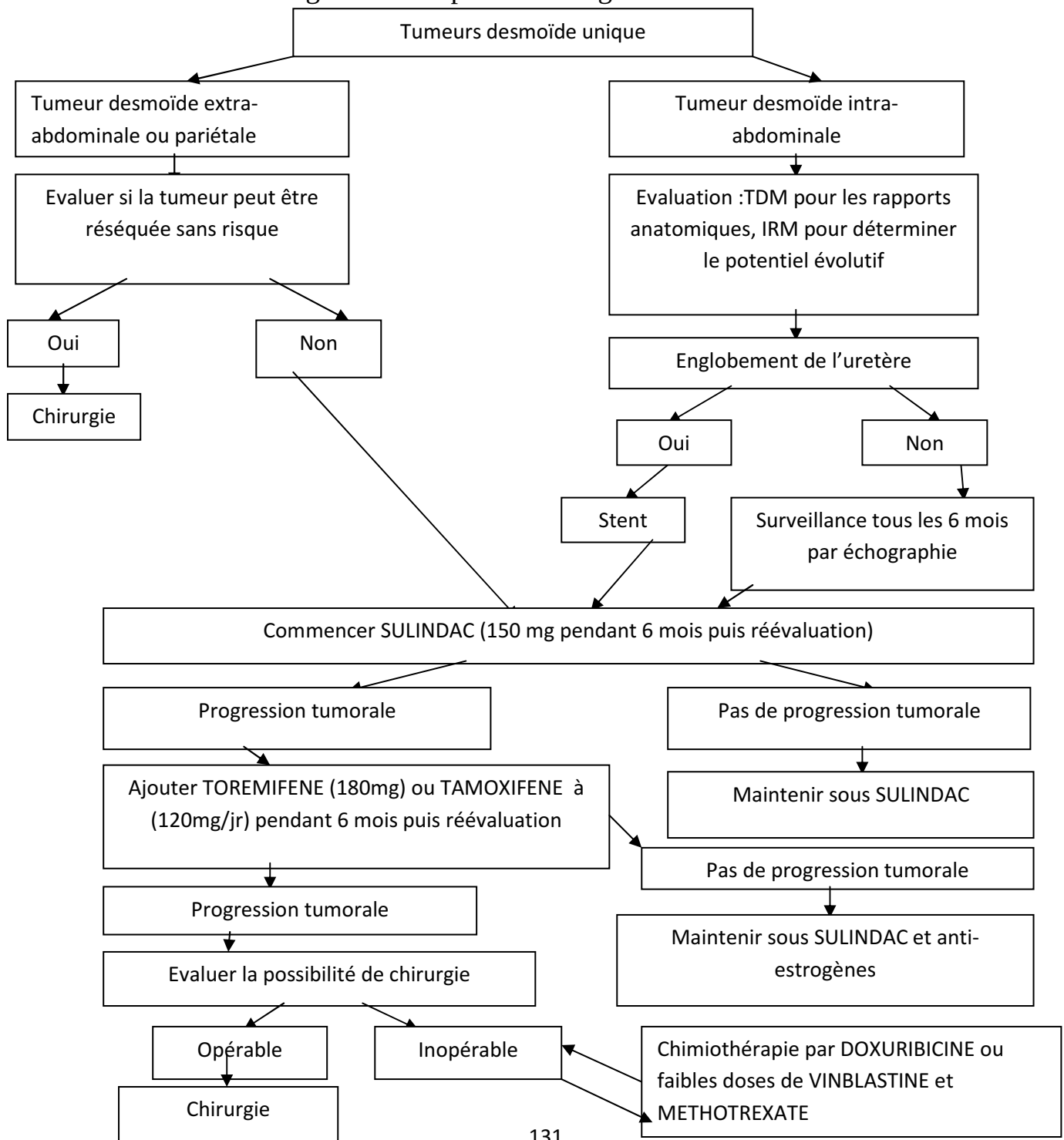
R0 : absence d'envahissement tumoral microscopique

R1 : présence d'envahissement tumoral microscopique

R2 : présence d'envahissement tumoral macroscopique

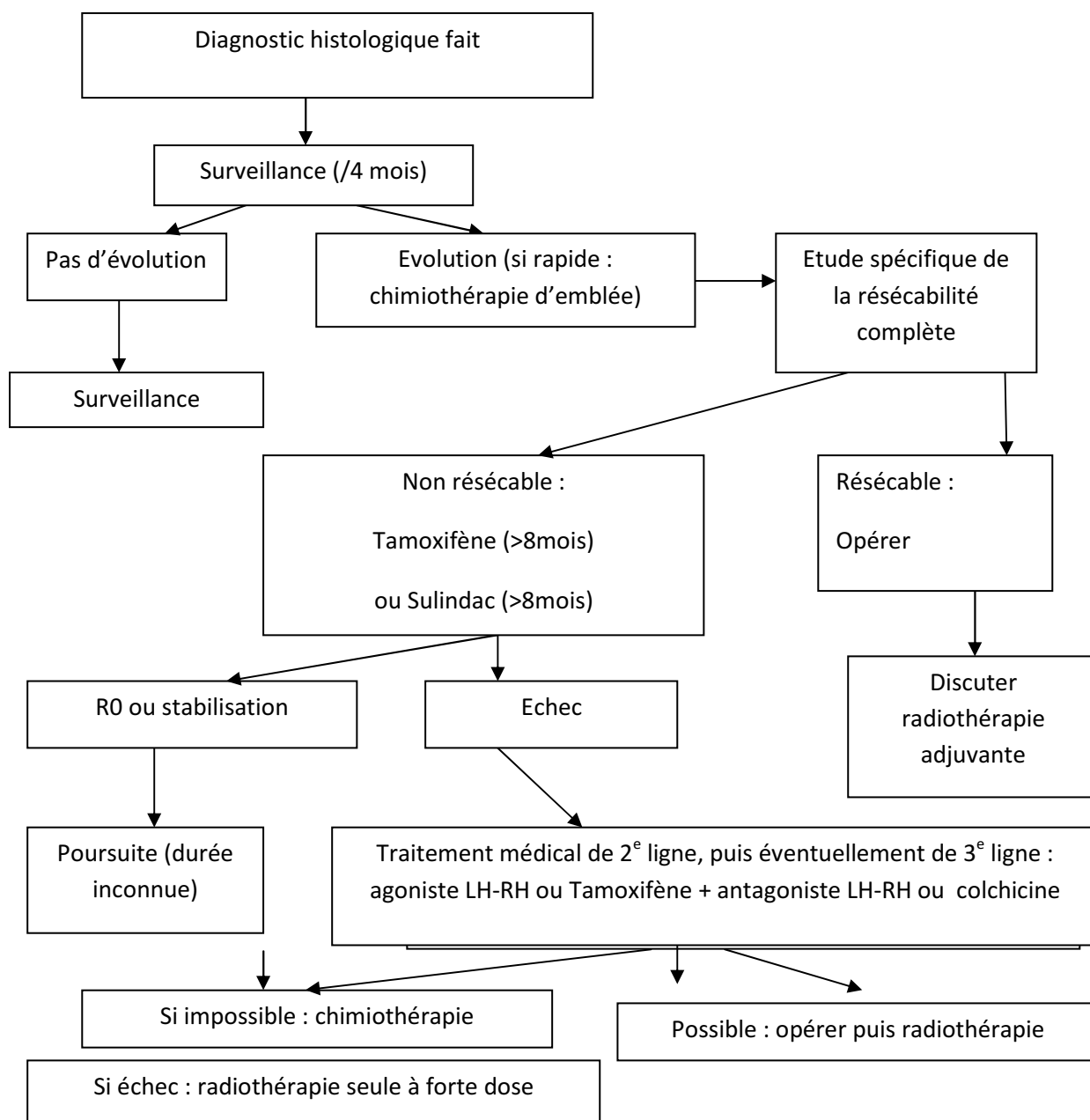
Plus récemment, Lachford et d'autres chercheurs de l'Hôpital de Saint-Marc ont également proposé un algorithme de prise en charge de tumeurs desmoïdes (il est valable aussi pour les TD associées à la PAF) [46] : (Tableau v)

Tableau v : Algorithme de prise en charge des TD associés à la PAF.



Ainsi Elias et al, ont proposé un arbre décisionnel de traitement des tumeurs desmoïdes de la racine du mésentère qui doit être validé par l'observatoire national des maladies rares en France [42] : (Tableau VI)

Tableau VI : Arbre décisionnel de traitement des tumeurs desmoïdes de la racine du mésentère.



8. EVOLUTION :

8.1. Régression tumorale spontanée :

L'évolution des tumeurs desmoïdes est imprévisible, Un arrêt de progression ou une involution spontanée ont été décrits survenant à la fin de croissance chez l'enfant [197] ou après la ménopause chez la femme [5].

Pour les tumeurs desmoïdes abdominales, une étude a montré qu'en l'absence de traitement : 10 % disparaissent spontanément, 30 % alternent progression et régression et 50 % restent stables [47].

Une petite étude de 6 patients du Memorial Sloan-Kettering Cancer Center qui ont refusé une amputation a montré qu'aucun n'a progressé et trois ont vu leur tumeur régresser spontanément [31]. Une étude française confirme cette observation avec deux tiers des patients non opérés qui ne progressent pas [183].

Jenkins [198] présenta le cas d'une jeune fille âgée de 15 ans n'ayant pas été traité et dont la tumeur desmoïde a complètement régressé.

Rock et al. [148] ont rapporté 60 stabilisations tumorales spontanées parmi 68 sujets présentant des récives après de nombreuses thérapeutiques infructueuses.

Aussi, Bonvalot et al. [183] rapportaient chez 11 patients surveillés huit cas de stabilisation de tumeur. Ces constatations devront faire modérer les indications et l'agressivité du traitement chirurgical.

Ainsi comme déjà mentionné la simple surveillance est une modalité thérapeutique dans des circonstances particulières et quand des critères déterminés sont réunis.

8.2. Récidive :

Bien que les tumeurs desmoïdes sont bénignes parce qu'ils ne métastasent jamais [12], en revanche elles récidivent fréquemment. Entre 1/3 et 3/4 récidivent dans les 5 ans qui suivent la chirurgie (notamment chez la femme de plus de 30 ans et quand les berges de l'exérèse sont envahies) [12], car l'infiltration microscopique peut aller jusqu'à 2 ou 3 cm au-delà de la tumeur palpable.

La majorité des récidives a lieu dans les 3 ans et presque tous de 6 ans en tout cas aucune récidive n'a été décrite au-delà de 6 ans [29,115]. Cependant selon d'autres, la progression de la maladie peut se produire, même plusieurs années après le traitement primaire [6].

Dans une série pédiatrique rétrospective faite au memorial Sloan-Kettering cancer center à New- York (63 cas), elle a été effectuée chez tous les patients une exérèse partielle ou complète, associée à une chimiothérapie ou une radiothérapie. Le taux de récidive à 6 ans est de 75 % [5].

Ainsi le risque de rechute à 10 ans est de 27 % en cas de résection R0 et de 54 % en cas de résection R1/R2 selon l'étude de Ballo et al. [178]. (Tableau VII)

Ces taux élevés de récidive 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 récidive locale de lésions primaires au sein de la même région représentent la maladie multicentrique qui n'était pas cliniquement apparente au diagnostic initial [6]. Comme a été mentionné, il est évident que la récidive pourrait être causée par le traumatisme chirurgical lui-même [6].

Le taux de récurrence des tumeurs desmoïdes localisées à la paroi est d'environ 30 % au prix d'un délabrement pariétal important, qui nécessite une prise en charge multidisciplinaire.

Pour les tumeurs intra-abdominales, le taux de récurrence est plus élevé, de l'ordre de 57 à 86 % avec plus de complications voire des décès du fait de la localisation [31].

Si la tumeur desmoïde est associée à une PAF, le taux de récurrence est encore plus élevé, en cas de présence de syndrome de Gardner le taux de rechute après chirurgie atteint 90 % [5].

Ainsi en cas de tumeur desmoïde dans une famille de PAF, il peut être licite de repousser le plus longtemps possible la colectomie prophylactique pour éviter l'apparition de cette tumeur.

Plusieurs études ont rapporté que l'âge jeune du patient a été associé à un taux de récurrence plus élevé, cependant, d'autres n'ont pas trouvé cette association d'âge et de taux de récurrence [16,89], [178,183]. Cette différence de constats est sans doute multifactorielle, mais peut être due en partie à la façon dans laquelle l'âge a été analysé dans ces études. (Figure N°34)

Il est possible que le taux de récurrence soit en relation aussi avec le siège tumoral :

- Les tumeurs extra-abdominales avaient un risque de récurrence plus élevé chez les jeunes patients [6] et spécialement la localisation de la tête et du cou, qui a un risque encore plus élevée de récurrence [44]. Cette liaison de taux élevé de récurrence et tumeurs desmoïdes extra-abdominales n'est pas encore élucidée et peut être en rapport plus avec des différences génétiques sous-jacentes inconnues [193].

- Les patients avec des tumeurs d'extrémité/ceinture avaient un taux de survie sans maladie à 5 ans de 72 % et 62 % le taux de survie sans maladie à 10 ans, tandis que les patients avec des tumeurs de la paroi abdominale avaient 88 % Taux de survie à 5 ans sans maladie, inchangés à 10 ans [193]. La localisation de la tumeur à la paroi abdominale semble avoir un pronostique favorable concernant la récurrence.

Gronchi et Al-[199] ont noté une association similaire de l'emplacement tumoral et le risque de récurrence dans une série de 203 cas de tumeurs desmoïdes et concluent aussi que la taille de la tumeur est un facteur de prédisposition à la récurrence.

Dans une série de 51 tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale chez des patients atteints de PAF qui ont été résectionnées sans mortalité ou morbidité significative, mais le taux de récurrence était de 41% [97].

Dans une autre étude de 11 patients avec PAF qui ont développé des tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale, ils ont subi une résection chirurgicale, 5 patients ont récidivé, et 4 d'entre eux ont connu une deuxième récurrence après l'excision de la première [200].

Le sexe semble aussi influencer le risque de récurrence, quelques auteurs dont Pritchard et al. [117], avaient rapporté un taux significativement plus élevé de récurrence chez les femmes. (Figure N°34)

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, chez ces patients, le risque de récurrence locale 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. Un traitement adjuvant est recommandé dans ce cas.

Cependant, un traitement néoadjuvant dans la prise en charge initiale de la tumeur desmoïde peut limiter l'utilisation d'autres thérapeutiques.

Posner [94], en étudiant 138 cas, a pu dégager presque tous les facteurs de récurrence locale, qu'on a résumé en ce qui suit:

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.

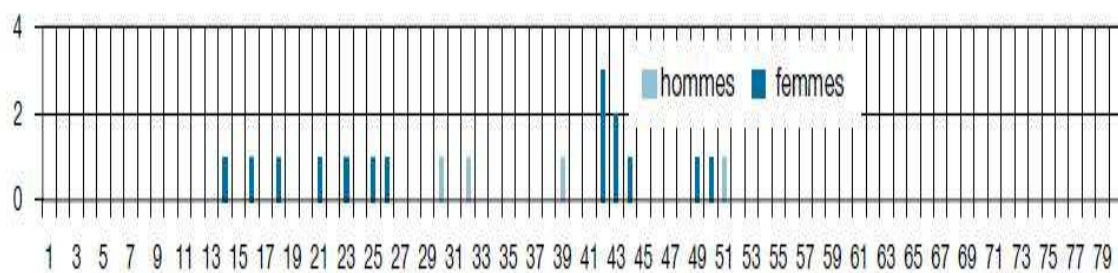


Fig. N°34 : Nombre de récurrences en fonction de l'âge et de sexe.

	<i>Résection en marges saines (12)</i>	<i>Résection non marginale (24)</i>
Pas de récurrence (12)	7 (58,8 %)	5 (20,8 %)
Récurrence (24)	5 (41,6 %)	19 (79,2 %)

Tableau VII : Taux de récurrence en fonction des marges de résection

8.3. Transformation maligne :

La transformation sarcomateuse des tumeurs desmoïdes est rare et discutée[44].

Certains auteurs ont décrit la possibilité d'une transformation maligne en fibrosarcome de bas grade de malignité. , quelques rares observations sont rapportées dans la littérature avec des délais de transformation de 10 à 28 ans. En fait il peut s'agir uniquement d'une erreur diagnostic de départ correspondant initialement à des fibrosarcomes de bas grades de malignité et non aux tumeurs desmoïdes[201].

Soule et Scanlon [202].ont rapporté une dégénérescence sarcomateuse développée chez un enfant de 9 ans après l'utilisation de la radiothérapie pour une fibromatose récidivante de la région inguinale droite.

Pour ce risque de dégénérescence sarcomateuse radio –induite, Certains auteurs ont réduit les indications de la radiothérapie, mais ceci n'a pas été démontré [203].

8.4. Métastases :

En dépit de leur agressivité locale et leur grand potentiel de récurrence, les tumeurs desmoïdes ne métastasent pas [12].

Dischino a eu le cas d'une tumeur desmoïde avec des métastases pulmonaires [201]. Ceci doit mettre en question le diagnostic de tumeur desmoïde par celui du sarcome de faible grade de malignité.

9. SUIVI ET PRONOSTIC :

9.1. Surveillance post thérapeutique :

A cause du haut risque de récurrence des tumeurs desmoïdes et leur évolution imprévisible même après traitement, une surveillance post-thérapeutique de ces tumeurs doit être rigoureuse et poursuivie de longues années. Elle doit s'appuyer sur les constatations cliniques complétées par des techniques d'imagerie (habituellement une TDM) à la moindre suspicion de récurrence [204,205].

L'IRM est considérée actuellement comme la référence pour la surveillance de ces tumeurs [49], [206]. Dans son étude à propos de 281 IRM réalisées chez 17 enfants entre 1991 et 2003 pour le bilan puis la surveillance de tumeurs desmoïdes, Mc Carville et al. [207] montraient que l'IRM avait un rôle limité pour prédire en postopératoire la présence d'une tumeur résiduelle ou récidivante, mais qu'elle était utile pour le diagnostic en préopératoire et pour la surveillance des traitements adjuvants en postopératoire. L'intensité du signal en T2 et STIR pourrait être corrélée au pourcentage de cellularité et du collagène du tissu.

La durée de suivi est généralement entre 11 et 108 mois (une moyenne de 55mois) [208].

Un schéma de suivi a été proposé : un contrôle chaque 3 mois pendant les 6 premiers mois, puis une fois chaque 6 mois pendant les 2 ans suivants, et ensuite un contrôle annuel jusqu'à la stabilisation de la maladie [44].

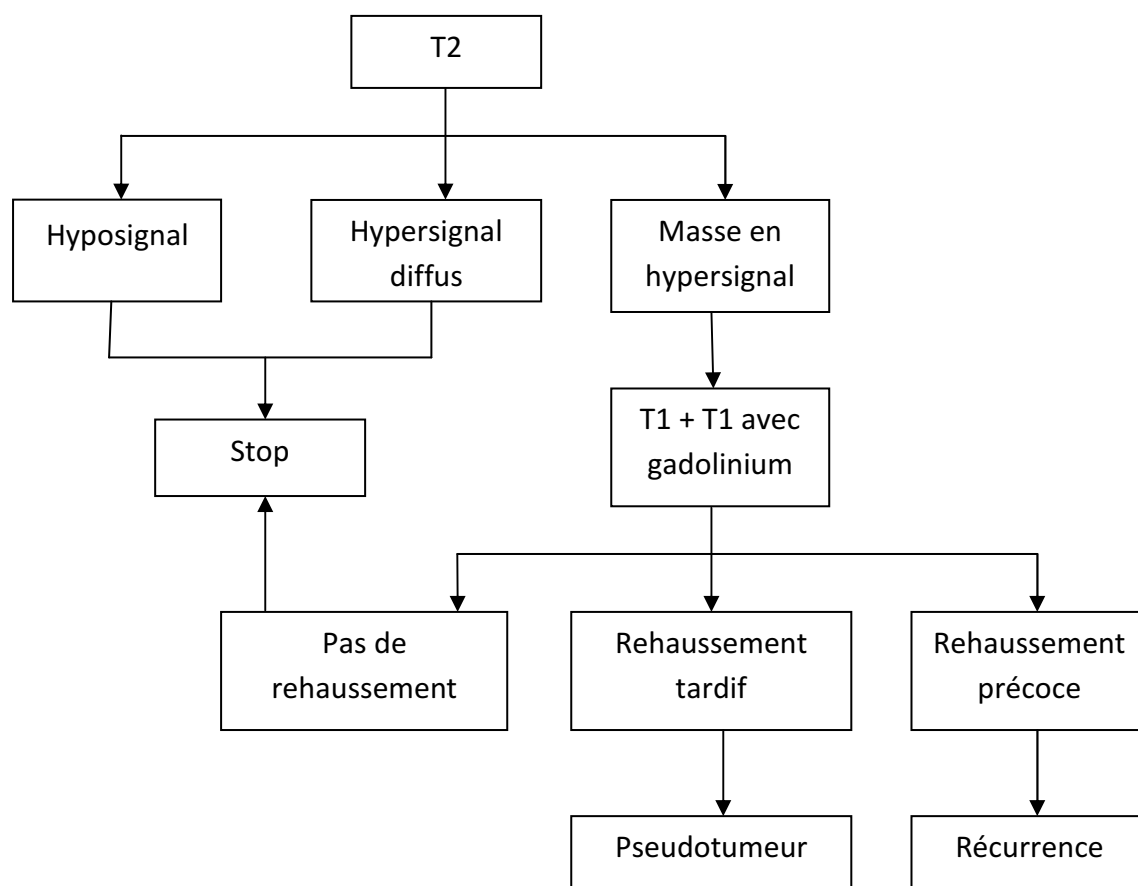


Tableau VIII : Stratégie d'imagerie post-thérapeutique.

9.2. Pronostic :

Les tumeurs desmoïdes sont la 2ème cause de mortalité dans les PAF (elles se développent chez 10 à 25% des patients atteints de PAF). Elles sont la 1ère cause de décès après la colectomie prophylactique [53].

Plusieurs séries ont rapporté jusqu'à 50% de décès imputables à ces tumeurs par péritoine, fistule digestive, infarctus mésentérique ou occlusion[13].

Les évolutions fatales restent exceptionnelles et concernent surtout les lésions cervicales et intra-abdominales [105].

Le taux de guérison, parfois après multiples traitements, est élevé, atteignant jusqu'à 65% des cas [105].

En cas de tumeurs desmoïdes abdominales, 2/3 des malades atteints seraient toujours vivants dix ans après, bien que ce siège soit de moins bon pronostic par rapport aux tumeurs desmoïdes de la paroi qui ont un plus faible taux de complications [13].

Récemment, Salas et Al- [89]. ont fait un rapport des éléments de pronostic qui impactent la survie sans progression de maladie dans une série de 426 patients. Les facteurs pronostic comportent l'âge jeune (< 37 ans), la taille > 70 millimètres, la maladie résiduelle macroscopique après la chirurgie (R2) et la localisation extra-abdominale.

Aucune donnée parlant de mutation n'a été incluse dans cette étude. Alors que, Lazar et d'autres [53] rapportent que la mutation p. S45F est corrélée avec la récurrence locale.

Au contraire, dans une autre grande étude, Domont et Al-. [209] n'a pas trouvé de génotype mutant spécifique à corréler avec le pronostic.

Les contradictions dans les deux études pourraient bien être attribuables aux cohortes différentes étudiées.

Le pronostic dépend de l'âge, de la localisation et de l'étendue de la lésion, mais également du nombre de récurrences. Il est meilleur dans les localisations extra-abdominales [13].

Pour les tumeurs desmoïdes abdominales, il a été démontré qu'en l'absence de traitement 10 % disparaissent spontanément, 30 % alternent progression et régression et 50 % restent stables [47].

L'âge comme facteur pronostique de récurrence locale de desmoïdes a déjà été étudié dans plusieurs publications. Dans deux séries, l'âge jeune a été un facteur de mauvais pronostic : âge inférieur à 18 ans dans une étude faite par Spear et coll. [85]; et moins de 32 ans dans une étude de Sorensen et al. [156].

Cependant, en une série, l'âge (plus de 30 ans) était un facteur de mauvais pronostic [148].

Dans la plupart des autres séries, l'âge n'avait pas une valeur pronostique. [178,183,210,211].

En effet, parmi les facteurs de mauvais pronostic des tumeurs desmoïdes [103], 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 récurrences 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.

10. LE CONSEIL GENETIQUE :

Le diagnostic précoce de tumeur desmoïde dans les familles atteintes de polypose colique familiale est possible par analyse génétique à la recherche de la mutation constitutionnelle (cette mutation est identifiée dans environ 90% des cas). Il existe une corrélation génotype phénotype et la position de la mutation conditionne le risque de tumeur desmoïde qui présente une certaine gravité dans des circonstances particulières. Ce diagnostic précoce avant l'expression du phénotype colique de la polypose permet dans les circonstances à risque d'établir une surveillance particulière afin de dépister le plus tôt possible l'apparition d'une tumeur desmoïde notamment abdominale [5].



CONCLUSION



Les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale sont des tumeurs rares chez l'enfant caractérisées par un potentiel invasif qui explique leur malignité locale avec une grande tendance à récidiver et dont le comportement est imprévisible. Elles ne métastasent jamais et elles sont rarement mortelles, mais peuvent être responsables de troubles esthétiques.

Elles se développent dans les structures musculo-aponévrotiques de la paroi abdominale, essentiellement les muscles grand droit et grand oblique. A côté de leur localisation au niveau de la paroi abdominale, les tumeurs desmoïdes siègent aussi en intra abdominale ou en extra abdominale.

Quelques unes surviennent dans le cadre de polyposes coliques, notamment sur le site de l'intervention chirurgicale antérieure.

Bien que la plupart des cas soient sporadiques, un traumatisme, des facteurs hormonaux et des facteurs génétiques sont les principaux facteurs étiologiques retrouvés. Les circonstances de découverte sont très variées et leur expression clinique est souvent aspécifique.

L'imagerie est contributive au diagnostic, l'échographie localise la tumeur et précise ses dimensions, Le scanner permet une étude plus précise des caractères de la masse ainsi que l'IRM avec notamment une précision des rapports locorégionaux et aussi un grand intérêt dans le suivi de ces patients et la détection des récurrence grâce à la séquence STIR.

Malgré le développement de l'imagerie médicale, le diagnostic de ces tumeurs est confirmé par l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire.

L'évolution de ces tumeurs conditionne leur prise en charge thérapeutique. Le traitement n'est pas strictement codifié, c'est pourquoi plusieurs schémas thérapeutiques ont été proposés avec des résultats intéressants.

La chirurgie quand elle est possible est le fondement du traitement.

Mais l'hormonothérapie et les anti-inflammatoires non stéroïdiens ont montré également leur efficacité.

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

Ce n'est qu'en cas d'échappement que d'autres molécules sont proposées.

L'expression c-kit de certaines tumeurs laisse entrevoir des perspectives thérapeutiques nouvelles, mais dont l'efficacité à long terme reste à évaluer.

Un traitement adjuvant est souvent nécessaire. L'indication se discute après une évaluation préopératoire multidisciplinaire.

Devant les possibles stabilisations ou régressions spontanées, les traitements agressifs devront être pesés.

La surveillance à long terme s'impose pour diagnostiquer une récurrence post-thérapeutique si elle se produit.

Le conseil génétique a une grande place pour un diagnostic et une prise en charge précoces et pour améliorer le pronostic.



RESUME



RESUME

Titre : Tumeur desmoïde de la paroi abdominale chez l'enfant

Auteur : LOUKILI Ilham

Mots-clés : tumeur desmoïde- fibromatose- paroi abdominale- traitement chirurgical- chimiothérapie

Notre travail concerne l'étude de 2 dossiers de patients porteurs d'une tumeur desmoïde infantile de la paroi abdominale colligés au service des Urgences Chirurgicales Pédiatriques à l'hôpital d'enfant de Rabat , durant une période de 9ans (de 2004 à 2012).

L'analyse d'une revue de littérature a mis le point sur les caractéristiques de ce type de néoplasie et a montré que ce sont des tumeurs qui se développent à partir de proliférations fibreuses, de croissance lente et augmentation progressive de volume , histologiquement bénignes, mais localement agressives, elle ont tendance à récidiver mais sans qu'elles ne donnent métastases.

Leur incidence est égale entre les deux sexes. L'expression clinique est aspécifique, généralement dominée par l'apparition d'une masse qui augmente progressivement de volume.

L'imagerie médicale est contributive au diagnostic ; mais malgré son développement, le cachet anatomopathologique est essentiel pour confirmer le diagnostic de ces tumeurs.

La chirurgie est le fondement du traitement de ces tumeurs .Un traitement adjuvant à base de chimiothérapie est souvent nécessaire. L'indication se discute après une évaluation préopératoire multidisciplinaire.

Concernant nos cas, on a procédé à une résection de la masse tumorale chez les deux patients, mais chez le deuxième on a commencé par une chimiothérapie néo adjuvante vue la taille importante de la tumeur puis une poursuite des cures de chimiothérapie en post-opératoire. Elle semble avoir un effet bénéfique après une longue durée de traitement.

A cause du haut risque de récurrence des tumeurs desmoïdes, leur surveillance est obligatoire et elle doit être au delà de 5ans.

Des études sont en cours à la recherche d'autres procédés thérapeutiques qui sont de moins en moins invasifs, pour traiter une tumeur certes agressive localement mais dont le pronostic est bon.

ABSTRACT

Title: Desmoid tumor of abdominal wall in children

Author: Loukili Ilham

Keywords: desmoids tumor- fibromatose- abdominal wall- surgical treatment- chemotherapy

Our work concerns the study of two folders patients with infantile desmoid tumor of the abdominal wall collated of Surgical Pediatric Emergency Department at Children Hospital in Rabat , during a period of 9 years (from 2004-2012).

The analysis of a literature review put a updat on the characteristics of this type of neoplasia and showed that they are tumors that develop from fibrous proliferations with a slow growth and gradual increase in volume, histologically benign but locally aggressive, it tend to recur but they do not give metastases.

Their incidence is equal between both sexes. The clinical expression is generally dominated by the appearance of a mass that progressively increases in volume

Imaging is contributory to the diagnosis, but despite the development of medical imaging, the histopathological hallmark is essential to confirm the diagnosis of these tumors. Surgery is the foundation of treatment of these tumors. Adjuvant treatment with chemotherapy is often necessary. The indication is discussed after a multidisciplinary preoperative evaluation. About our cases, both children are treated with surgical resection of tumor, the second is received a neoadjuvant chemotherapy because the size of tumor was important, then he continued his chemotherapy after surgery, she seems to have a beneficial effect after prolonged treatment.

Because of the high risk of recurrence of desmoid tumors, monitoring is mandatory and must beyond 5 years. Studies are underway to research other therapeutic methods which are less invasive for treating certainly aggressive tumor locally but his prognosis is good.

ملخص

العنوان: الورم الرباطي الطفلي على مستوى جدار البطن عند الطفل

المؤلف: إلهام الوكيل

الكلمات الأساسية : الورم الرباطي – الورم الليفي – جدار البطن – العلاج الجراحي- العلاج الكيميائي.

يتعلق عملنا بدراسة حالتين لمريضين يعانون من الورم الرباطي الطفلي على مستوى جدار البطن، تم جمعهما من قسم الطوارئ الجراحية للأطفال بمستشفى الأطفال بالرباط، لمدة 9 سنوات (من 2004-2012).

ركز تحليل الأدبيات على خصائص هذا النوع من الأورام وأظهر أنها تنشأ من تكاثر الألياف، تتميز بنمو بطيء وزيادة

تدرجية في الحجم، إنها أورام حميدة تشريحيًا ولكنها محليا عدوانية، وهي تميل إلى الانتكاس ولكنها لا تعطي الانبثاث. نسبة حدوثها متساوية بين الجنسين. التعبير السريري لهذه الأورام ليس نوعيا وعادة ما يكون بظهور كتلة تزيد تدرجيا من حيث الحجم.

يساهم التصوير في التشخيص؛ على الرغم من تطور التصوير الطبي، فإن نتيجة التشريح الدقيق أمر ضروري لتأكيد تشخيص هذه الأورام. الجراحة هي أساس علاج هذه الأورام. غالبا ما يكون العلاج المساعد بالعلاج الكيميائي ضروريا وذلك بعد تقييم متعدد التخصصات قبل الجراحة. بخصوص مريضينا، لقد تم إضافة العلاج الكيميائي، الذي يبدو أن لديه فعالية بعد العلاج لفترات طويلة. بسبب ارتفاع خطر تكرار الأورام الرباطية، فإن رصدها إلزامي و يجب أن يكون خمس سنوات على الأقل. البحث جاري عن أساليب أخرى للعلاج التي تكون أقل اكتساحا لعلاج ورم هو بالتأكيد عدواني محليا ولكن تكهنه جيد.



BIBLIOGRAPHIE



[1] KADMON M, MOLSTEIN G, BUHR HJ, ET AL.

Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis.

Clinical and therapeutic observations from the Heidelberg polyposis register (1995). *Chirurgie* 66:997-1001.

[2] GURBUZ AK, GIARDIELLO FM, PETERSEN GM, ET AL.

Desmoid tumours in familial adenomatous polyposis (1994).

Gut 35:377-81.

[3] SAKORAFAS GH, NISSOTAKIS C, PEROS G.

Abdominal desmoid tumors.

Surg Oncol (2007). 16:131-42.

[4] MONTAGLIANI L, DUVERGER V.

Les tumeurs desmoïdes.

J Chir (Paris) 2008;145:20-6.

[5] MIGNOT L.

Les tumeurs desmoïdes.

Orphanet encyclopédie. Janvier 2002.

[6] REITAMO JJ, SCHEININ TM, HAYRY P.

The desmoid syndrome. New aspects in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoids tumor. *American Journal of Surgery* 1986; 151: 230-7.

[7] STURT J.N.H, CLARK S.K.

Current ideas in desmoid tumors.

Familial Cancer, 5 (2006), pp. 275-285.

[8] DHINGRA K ET AL.

Antiestrogens—tamoxifen, SERMs and beyond.

Invest New Drugs, 17 (3) (1999): 285-311.

[9] HIZAWA K, IIDA M, MIBU R, ET AL.

Desmoid tumours in familial adenomatous polyposis/Gardner's Syndrome.
Journal of Clinical Gastroenterology 1997; 25:334–7.

[10] ANTHONY T, RODRIGUEZ-BIGAS M.A, WEBER T ET AL.

Desmoid tumors.

Journal of the American College of Surgeons, 182 (1996), pp. 369–377.

[11] 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:

Localization of the gene for familial, (1987).

[12] D'ALTEROCHE L, BENCHELLAL ZA, SALEM N, REGIMBEAU JM, PICON L, METMAN EH.

Régression complète d'une fibromatose mésentérique après prise de Sulindac.
Gastroenterol Clin Biol. 1998; 22:1098-1101.

[13] 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.

[14] MIYAKI M, SEKI M, OKAMOTO M, YAMNAKA A, MAEDA Y, TANAKA K, KIKUCHI R, IKEUCHI T, TNOMURA A, NAKAMUMY, WHITE R, MIKI Y, UTSUNOMIYA J, KOIKE M .

Genetic changes and histopathological types in colorectal tumors from patients with familial adenomatous polyposis.
Cancer Res 50 (1990):7166-7173.

[15] KATTENTIDT-MOURAVIEVA A. A, GEURTS-GIELE I. R.R, KRIJGER R. R ET AL.

Identification of Familial Adenomatous Polyposis carriers among children with desmoid tumors.

Eur J Cancer (2012), doi:10.1016/j.ejca.2012.01.004.

[16] LAZAR AJ, TUVIN D, HAJIBASHI S, ET AL.

Specific mutations in the beta-catenin gene (CTNNB1) correlate with local recurrence in sporadic desmoid tumors.

Am J Pathol 2008; 173(5):1518–27.

[17] TEJPAR S, NOLLET F, LI C, ET AL.

Predominance of beta-catenin mutations and beta-catenin dysregulation in sporadic aggressive fibromatosis (desmoid tumor).

Oncogene 1999; 18(47):6615–20.

[18] NIEUWENHUIS M. H, M. CASPARIE, ET AL.

A nation-wide study comparing sporadic and familial adenomatous polyposis-related desmoid-type fibromatoses.

Int. J. Cancer: 129, 256–261 (2011).

[19] BO N, WANG D, WU B, CHEN L, MA R.

Analysis of beta-catenin expression and exon 3 mutations in pediatric sporadic aggressive fibromatosis.

Pediatr Dev Pathol 2011.

[20] LI C, BAPAT B, ALMAN B.A

Adenomatous polyposis coli gene mutation alters proliferation through its beta catenin regulatory function in aggressive fibromatosis (desmoid tumour).

American Journal of Pathology, 153 (1998), pp. 709–714.

[21] ALMAN B.A, LI C, M.E. PAJERSKI, S. DIAZ-CANO, H.J. WOLFE.

Increased beta catenin and somatic APC mutations in sporadic aggressive fibromatosis .

American Journal of Pathology, 151 (1997), pp. 329–334.

[22] MULLER E, CATSAGNARO M, YANDEL D.W., H.J. WOLFE, B.A. ALMAN.

Molecular genetic and immunohistochemical analysis of the tumour suppressor genes Rb and p53 in palmar and aggressive fibromatosis.

American Journal of Surgical Pathology, 6B (1996), pp. 194–200.

[23] HEINRICH MC, MCARTHUR GA, DEMETRI GD, ET AL.

Clinical and molecular studies of the effect of imatinib on advanced aggressive fibromatosis (desmoid tumor).

J Clin Oncol 24: 1195-203 (2006).

[24] MOUJAHID M, TAJDINE M.T, ACHOUR A, JANATI M.I.

Tumeur desmoïde. À propos de quatre cas.

J. Afr. Hépatol. Gastroentérol. (2010) 4:156-160.

[25] LASSER PH.

Tumeurs desmoids.

Ann Chir (1993) 47:352-9.

[26] ANTAL I, SZENDROI M, KOVACS GY, ET AL.

Multicentric extraabdominal desmoid tumour : a case report.

Journal of Cancer Research and Clinical Oncology 1994; 120:490–3.

[27] ENZINGER FM, WEISS SW.

Fibromatoses In Soft Tissue Tumors.

St. Louis: Mosby; 1995. p. 201–29.

[28] 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.

[29] 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.

[30] MIETTINEN M, WEISS SW.

Soft tissue tumours. In: Damjanov I, Linder J, eds. Anderson's Pathology, 10th edition. St Louis: Mosby, 1996:2488–9.

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

Traitement des TD de la racine du mésentère. Press Méd, 2000.

[32] S HUSS ET AL.

b-Catenin (CTNNB1) mutations and clinicopathological features of mesenteric desmoid-type fibromatosis.

Histopathology 2013;62, 294–304.

[33] SHARMA A, B-Y. NGAN, G. SÁNDOR, ET AL.

Pediatric aggressive fibromatosis of the head and neck: a 20-year retrospective review .

Journal of Pediatric Surgery (2008) 43, 1596–1604.

[34] PAPAGELOPOULOS PJ, MAVROGENIS AF, MITSIOKAPA EA, ET AL.

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

World J Surg Oncol 4 (2006): 21.

[35] DOUIRA KHOMSI W, MASCARD E, ADAMSBAUM C.

Une masse pariétale lombaire chez un enfant.

Arch Pediatr 2009;16:1295–7.

[36] MERCHANT NB, LEWIS JJ, WOODRUFT JM, ET AL.

Extremity and trunk desmoid tumors.

Cancer 1999;86:2045–52.

[37] TAIEBA S, CEUGNARTA L, PENELA N, PICHONA F, VANSEYMORTIERA L.

Imagerie des tumeurs desmoides extra-abdominales.

J Radiol 2005; 86:1340.

[38] BUITENDIJK S, ET AL.

Pediatric aggressive fibromatosis—a retrospective analysis of 13 patients and review of the literature.

Cancer 2005;104(5):1090-9.

[39] SPIEGEL DA, ET AL.

Aggressive fibromatosis in infancy to adolescence.

J Pediatr Orthop 1999;19(6):776.

[40] 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.

[41] LEWIS JJ, BOLAND PJ, LEUNG DHY, WOODRUFF JM, BRENNAN MF.

The enigma of desmoid tumours.

Annals of Surgery 1999; 229:866–73.

[42] BELEMBAOGO E, KIROVA Y.M., LE BOURGEOIS JP.

Traitement de la tumeur desmoïde récidivante inopérable.

Méd Afr Noire 2000;47:305-306.

[43] 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.

[44] ARVANITIS ML, JAGELMAN DG, FAZIO VW, LAVERY IC, MCGANNON E.

Mortality in patients with familial adenomatous polyposis.

Dis Colon Rectum 1990;33:639–42.

[45] SAGAR P.M, G. MOSLEIN, R.R. DOZOIS.

Management of DT inpatients after ileal-pouch-anal anastomosis for FAP.

Diseases of the Colon and Rectum, 41 (1998), pp. 1350–1355.

[46] LATCHFORD A.R, STURT N.J.H, K. NEALE ET AL.

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

British Journal of Surgery, 93 (2006), pp. 1258–1264.

[47] CHURCH J.M.

Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis.

Seminars in Colon and Rectal Surgery, 6 (1995), pp. 29–32.

[48] CLARK S.K, T.G.P. JOHNSON SMITH, D.E. KATZ ET AL.

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

British Journal of Surgery, 85 (1998), pp. 970–973.

[49] BERNARD J, LE BRETON C, PIRIOU PH, ET AL.

Apport de l'IRM dans l'étude des fibromatoses desmoïdes extra abdominales.
J Radiol 2002;83:711–6.

[50] AYADI K, TRIGUI M, ZRIBI M, ET AL.

Tumeurs desmoïdes extra abdominales : résultats du traitement chirurgical.
Rev Chir Orthop Reparatrice 2003; 89:385–92.

[51] FOTIADIS C, TSEKOURAS DK, ANTONAKIS P, ET AL.

Gardner's syndrome: A case report and review of the literature.
World J Gastroenterol 2005;11:5408–11.

[52] HATZIMARKOU A, FILIPPOU D, PAPADOPOULOS V, ET AL.

Desmoïd tumor in Gardner's Syndrome presented as acute abdomen.
World Journal of Surgical Oncology 2006; 4:18–23.

[53] PENNA C, TIRET E, PARC R.

Operation and abdominal desmoid tumours in familial adenomatous polyposis.
Surg Gynecol Obstet 1993;177:263-268.

[54] SCHLEMMER M.

Desmoid tumors and deep fibromatoses.
Hematology Oncology Clinics of North America 2005; 19:565–71.

[55] CHEBIL M, SOUEI MHIRI M, ARIFA N, MRAD DALI K, TLILI GRAIESS K.

Apport de l'IRM dans le diagnostic des tumeurs desmoïdes extra-abdominales à travers 4 cas illustratifs.
J Radiol 2006; 87:1504.

[56] LEE J. C, THOMAS J.M, PHILLIPS S,C. FISHER,ELEANOR MOSKOVIC.

Aggressive Fibromatosis: MRI Features with Pathologic Correlation.

AJR 2006,186 ; 247-253.

[57] TAGHY SALWA.

Les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale.

Thèse de médecine 2006

[58] MARYO B.

Tumeur desmoïde sensible au tamoxifène. Presse Med 26: 1520–1

[59] AISSA A ET AL.

Mise à jour sur la prise en charge des tumeurs desmoïdes.

Gynécologie Obstétrique et Fertilité (2012).

[60] LEIBMAN AJ, KOSOFF MB.

Sonographie features of fibromatosis of the breast.

[61] M.K. LAHLOU , M. SOUFI , M. BENSALIM ,R. MESSROURI ,S. BENAMR · H. ESSADEL · J. MDAGHRI · E.H. MOHAMMADINE , A. TAGHY · A. SETTAF · B. CHAD.

Fibromatose agressive de la paroi abdominale (tumeurs desmoïdes).

J. Afr. Cancer (2009) 1:223-228.

[62] BERRADA TAHER.

Traitement des tumeurs desmoïdes chez l'enfant. Thèse de médecine 2013.

[63] EINSTEIN DM, TAGLIAFUCI JR,DESAI RK .

Abdominal desmoid : CT findings in 25 patients.

AJR 157: 257-79

[64] JONES IT, JAGELMAN DG, FAZIO VW, ET AL.

Desmoid tumors in familial polyposis coli.

Ann Surg (1986) 204:94–7.

[65] GREGET M, VEILLON F, MEYER C, ET AL.

Tumeurs desmoïdes dans le cadre du syndrome de Gardner : à propos d'un cas évalué en échographie, TDM et IRM.

J Radiol 1994;75:199–202.

[66] KASUKAWA Y, OKADA K, HASHIMOTO M, SAGESHIMA M.

Extra-abdominal desmoid tumor of the hand: a case report and review of the literature.

Tohoku J Exp Med 1999; 189:163–70.

[67] KRANSDORF MJ, JELINEK JS, MOSER RP JR, ET AL.

Magnetic resonance appearance of fibromatosis. A report of 14 cases and review of the literature.

Skeletal Radiol 1990;19:495–9.

[68] MESUROLLE B, LECONTE I, FELLAH L, FEGER C, NAKAZONO T, KUDO S.

Dynamic breast MRI in recurrent fibromatosis.

AJR Am J Roentgenol 2005;184(2):696—7.

[69] CASTELLAZZI G, VANEL D, LE CESNE A, LE PECHOUX C, CAILLET H, PERONA F, ET AL.

Can the MRI signal of aggressive fibromatosis be used to predict its behavior.

Eur J Radiol 2009;69(2):222—9.

[70] NAKAZONO T, SATOH T, HAMAMOTO T, KUDO S.

Dynamic MRI of fibromatosis of the breast.

AJR Am J Roentgenol 2003;181(6):1718—9.

[71] ROBBIN MR, MURPHEY MD, TEMPLE HT, KRANSDORF MJ, CHOI JJ.

Imaging of musculoskeletal fibromatosis.

Radiographics 2001;21(3):585—600.

[72] VANDEVENNE J, DE SCHEPPER AM, DE BEUCKELER L, VAN MARCK E, APARISI F et al.

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

[73] HEALY JC, REZNEK RH, CLARK SK, PHILLIPS RK, ARMSTRONG P.

MR appearances of desmoid tumors in familial adenomatous polyposis.

AJR Am J Roentgenol 1997; 169.

[74] ESCOBAR C, MUNKER R, THOMAS JO, LI BD, BURTON GV.

Update on desmoid tumors.

Ann Oncol 2011, doi: 10.1093/annonc/mdr386.

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

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

Surgery 2004; 135: 680-683.

[76] NEVILLE G, PEREYO, ET AL.

Extraabdominal desmoid tumor.

Journal of the American Academy of Dermatology February 1996.

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

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

J Surg Oncol 2000; 73:21–5.

[78] 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 desmoids tumor. Clinical Genetics 2000; 57:205-12.

[79] MC KINNON JC, NEIFELD JP, KAY S.

Management of desmoid tumors.

Surg Gynecol obstet, 1989,169.

[80] SAID-AL-NAEIF N, FERNANDES R,ET AL.

Desmoplastic fibroma of the jaw : a case report .

Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2006, 101:82-94.

[81] BOHMP , KROBER S,GRESCHNIOK A , ET AL.

Desmoplastic fibroma of the bone . a report of two patients,and therapeutic implications. Cancer 1996; 78:1011-23.

[82] CALLAHAN KS, EBERHARDT SC, FECHNER RE, ET AL.

desmoplastic fibroma of the bone with extensive cartilaginous metaplasia.

Ann Diagn Pathol 2006; 10:343-6.

[83] BURKE AP, VIRMANI R.

Cadiac myxoma. A clinicopathologic study.

Am J Clin Pathol 1993 ; 100(6) : 671-80.

[84] J. N. HONEYMAN, T.M THEILEN , M. A. KNOWLES ,ET AL.

Desmoid fibromatosis in children and adolescents: A conservative approach to management.

Journal of Pediatric Surgery (2013) 48, 62–66.

[85] SPEAR MA, JENNINGS LC, MANKIN HJ, SPIRO IJ, SPRINGFIELD DS, ET AL.

Individualizing management of aggressive fibromatoses.

Int J Radiat Oncol Biol Phys 1998, 40:637-645.

[86] FIORE M, RIMAREIX F, MARIANI L, ET AL.

Desmoid-type fibromatosis: a front-line conservative approach to select patients for surgical treatment.

Ann Surg Oncol 2009; 16(9):2587-93.

[87] MEAZZA C, BISOGNO G, GRONCHI A, ET AL.

Aggressive fibromatosis in children and adolescents: the Italian experience.

Cancer 2010; 116(1):233-40.

[88] JABBARI S, ANDOLINO D, WEINBERG V, ET AL.

Successful treatment of high risk and recurrent pediatric desmoids using radiation as a component of multimodality therapy.

Int J Radiat Oncol Biol Phys 2009; 75(1).

[89] SALAS S, DUFRESNE A, BUI B, ET AL.

Prognostic factors influencing progression-free survival determined from a series of sporadic desmoids tumors: a wait-and-see policy according to tumor presentation.

J Clin Oncol 2011; 29(26):3553-8.

[90] BRANCATO G, DONATI M, PRIVITERA A, ET AL.

Current aproach in the treatment of desmoid tumors of the abdominal wall.

Chir Ital 2001;53(5):697–704.

[91] EREN S.

A sporadic abdominal desmoid tumour case presenting with intermittent intestinal obstruction.

Eur J Pediatr Surg 2005;15(3):196–9

[92] LOUGLOIS P, MENEGAUX P, LIZANA C, ET AL.

Utilisation couplée d’une plaque de polyglactine 910 et d’un filet de polyester blanc après excision d’une tumeur desmoïde de la paroi abdominale à extension viscérale.

Ann Chir (1986) 40:33–5.

[93] EDDY C, OLIVIER G, OLIVIER M, ET AL.

Tumeurs desmoïdes associées à la PAF.

Gastroenterol Clin Biol (2004) 28:574–81.

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

The desmoids tumor. Not a benign disease.

Arch Surg (1989) 124: 191-6.

[95] HIGAKI S, TATEISHI A, OHNO T, ET AL.

Surgical treatment of extra-abdominal desmoid tumours (aggressive fibromatoses).

Int Orthop 1995, 19:383–389.

[96] SARIN YK, KHURANA N.

Desmoid tumor of the buttock in a preadolescent child.

APSP J Case Rep 2011; 2:2.

[97] CLARK SK, NEALE KF, LANDGREBE JC, PHILLIPS RKS.

Desmoid tumors complicating familial adenomatous polyposis.

British Journal of Surgery 1999;86:1185–9.

[98] MIDDLETON SB, PHILLIPS RK.

Surgery for large intra-abdominal desmoid tumors: report of four cases.

Diseases of the Colon and Rectum 2000; 43:1759–62.

[99] BRENNER P, RAMMELT S.

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

Langenbecks Archives of Surgery 2002; 386:592–7.

[100] SUTTON RJ, THOMAS JM.

Desmoid tumours of the anterior abdominal wall.

European Journal of Surgical Oncology 1999; 25:398–400.

[101] ROHRICH RJ, LOWE JB, HACKNEY FL, BOWMAN JL, HOBAR PC.

An algorithm for abdominal wall reconstruction.

Plastic Reconstructive Surgery 2000; 105:202–16.

[102] BAUER JJ, SALKY BA, GELERNT IM, KREEL I.

Repair of large abdominal wall defects with expanded polytetrafluoroethylene (PTFE).

Annals of Surgery 1987; 206:765–9.

[103] DEQUANTER D, GEBHART M.

Tumeurs desmoïdes.

J Chir 2002;139:236-239.

[104] DISA JJ, GOLDBERG NH, CARLTON JM, ET AL.

Restoring abdominal wall integrity in contaminated tissue-deficient wound using autologous fascia grafts.

Plast Reconstr (1998).

[105] DISA JJ, CHARAMONTE MF, GIROTTO JA, KLEIN MH.

Advantages of autologous fascia versus synthetic patch abdominal reconstruction in experimental animal defects.

Plast Reconstr Surg (2001) 108:2086–7.

[106] E FOURN B, LEJEUNE F, SARTRE JY, LOIRAT Y, PANNIER M.

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

Ann Chir Plast Esthet 1996; 41:660—5.

[107] MATHES SJ, STEINWALD PM, FOSTER RD, HOFFMAN WY, ANTHONY JP.

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

Ann Surg 2000;232:586—96.

[108] KIMATA Y, UCHIYAMA K, EBIHARA S.

Anterolateral thigh flap donor-site complications and morbidity.

Plast Reconstr Surg 2000; 106:584—9.

[109] SENSÖZ O, USTÜNER TE, TANER OF.

Use of a sartorius myofasciocutaneous flap for reconstruction of a large, full-thickness abdominal wall defect.

Ann Plast Surg 1990; 25:193—6.

[110] 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.

[111] 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.

[112] WILHELMI BJ, MOWLAVI A, NEUMEISTER M.

Abdominal wall reconstruction.

Plast Surg Med (2002) 3(8):39.

[113] PETER D. PENG, MD, OMAR HYDER ET AL.

Management and Recurrence Patterns of Desmoids Tumors: A Multi-institutional Analysis of 211 Patients.

Ann Surg Oncol. 2012 December ; 19(13): 4036–4042.

[114] ZIEREN J, MENENAKOS C, TAYMOORIAN K, MULLER JM.

Flank hernia and bulging after open nephrectomy: mesh repair by flank or median

approach, Report of a novel technique.

Int Urol Nephrol. 2007;39:989–93.

[115] 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.

[116] SHIELDS C. J, D. C. WINTER, W. O. KIRWAN AND H. P. REDMOND.

Desmoid tumours.

Eur JSurg Oncol 2001; 27: 701–706.

[117] PRITCHARD DJ, NASEIMENTO AG, PETERSON IA.

Local control of extra-abdominal desmoid tumors.

J Bone Joint Surg Am 1996; 78A:848–54.

[118] PATRIKI J.M, VINI G, ARAVANTINOS G, WHELAN JS.

The pharmacological treatment of aggressive fibromatosis: a systematic review.

Ann Oncol 2003;14: 181-190.

[119] PORITZ LS, BLACKSTEIN M, BERK T, ET AL.

Extended follow-up of patients with cytotoxic chemotherapy for intra-abdominal desmoid tumor.

Dis ColonRectum 2001;44(9):1268–73.

[120] MADDALOZZO , L. T. TENTA , L. R. HUTCHINSON , ET AL.

Juvenile fibromatosis: hormonal receptors.

International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, 25 (1993),25,191-199.

[121] WEISS AJ, HOROWITZ S, LACKMAN RD, ET AL.

Therapy of desmoid tumors and fibromatosis using vinorelbine.

Am J Clin Oncol (1999) 22:193–5.

[122] T. KONO, M.D, PH.D.

Successful Low-Dose Chemotherapy Using Vinblastine and Methotrexate for the Treatment of an Ileoanal Pouch Mesenteric Desmoid Tumor: Report of a Case.

Dis Colon Rectum, 2004, 47,246-249.

[123] 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.

[124] FAYÇAL O, LAMIA G, SONIA M, KARIMA M, MAHMOUD S, SAMIR B, SIHAM B.

The place of medical therapies in children with desmoid tumors.

Journal de pédiatrie et de puériculture 2005;18:62-68.

[125] OKUNO S.

The enigma of desmoid tumors.

Curr Treat Options Oncol 2006; 7:438-443.

[126] HOSALKAR HS, FOX EJ, DELANEY T, TORBERT JT, OGILVIE CM, LACKMAN RD.

Desmoid tumors and current status of management.

Orthop Clin North Am 2006;37:53-63.

[127] J. SYBIL BIERMANN.

Desmoid Tumors 262-266.

[128] WEISS AJ, LACKMAN RD.

Low dose chemotherapy of desmoids tumors. Cancer 1989; 64:1192–4.

[129] SKAPEK SX, HAWK BJ, HOFFER FA, ET AL.

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

J Clin Oncol 1998, 16:3021–3027.

[130] 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.

[131] SKAPEK SX, FERGUSON WS, GRANOWETTER L, ET AL.

Vinblastine and methotrexate for desmoid fibromatosis in children: results of a Pediatric Oncology Group Phase II Trial.

J Clin Oncol (2007)25: 501-6.

[132] REICH S, OVERBERG SU, BUHRER C, HENZE G.

Low-dose chemotherapy with vinblastine and methotrexate in childhood desmoid tumors.

J Clin Oncol 1999; 17:1086.

[133] B.L. SAMUELS.

Management of recurrent desmoid tumor after surgery and radiation: role of cytotoxic and non-cytotoxic therapies .

Surgical Oncology 8 (1999) 191-196.

[134] PATEL SR, EVANS HL, BENJAMIN RS.

Combination chemotherapy in adult desmoid tumors.

Cancer 1993, 72:3244–3247.

[135] LYNCH HT, FITZGIBBONS R, CHONG S, CAVALIERI J, LYNCH J, WALLACE F, PATEL S.

Use of doxorubicin and dacarbazine for the management of unresectable intra-abdominal desmoid tumors in Gardner 's syndrome.

Diseases of the Colon and Rectum 1994;37(3):260}7.

[136] SCHNITZLER M, COHEN Z, BLACKSTEIN M, BERK T, GALLINGER S, MADLENSKY L, MCLEOD R.

Chemotherapy for desmoid tumors in association with familial adenomatous polyposis.

Diseases of the Colon and Rectum 1997;40(7):798}801.

[137] GEGA M, YANAGI H, YOSHIKAWA R, ET AL.

Successful chemotherapeutic modality of doxorubicin plus dacarbazine for the treatment of desmoid tumors in association with familial adenomatous polyposis.

J Clin Oncol (2006) 24:102-5).

[138] ANTMAN K, CROWLEY J, BALCERZAK SP, RIVKIN S, WEISS G, ELIAS A ET AL.

An intergroup phase III randomized study of doxorubicin and dacarbazine with or without ifosfamide and mesna in advanced tissue and bone sarcomas.

Journal of Clinical Oncology 1993; 11:1276.

[139] SPAKTH-SCHWALB E, KOSCHUTH A, GRUNEWALD R, GENVRESSE I, POSSINGER K.

Gemcitabine in pretreated patients with advanced soft tissue sarcomas*preliminary

results from a phase II trial.

Proceedings of the American Society of Clinical Oncology 1998; 17.

[140] PATEL SR, JENKINS J, PAPADOPOULOS NE, BURGESS MA, PLAGER C, PISTERS PWT, FEIG BW, HUNT K, POLLACK A, ZAGARS G, POLLOCK R, BENJAMIN RS.

Preliminary results of a two-arm phase 2 trial of gemcitabine in patients with gastrointestinal leiomyosarcomas and other soft-tissue sarcomas.

Proceedings of the American Society of Clinical Oncology 1999; 18:2091.

[141] WRIGHT MA, SCHULER B, SZABO E, GREM JL.

Substained partial response of an intraabdominal desmoid tumor treated with gemcitabine, 5-fluorouracil and leucovorin.

Ann Oncol 2003; 14:659-660.

[142] JUDSON I, RADFORD J, BLAY J-Y, VAN HOESEL Q, LE CESNE A, ET AL.

A Randomised Phase II Trial of Caelyxt/Doxilt versus doxorubicin in advanced or metastatic soft tissue sarcomas * an EORTC soft tissue and bone sarcoma group (STBSG).

Proceedings of the American Society of Clinical Oncology 1999; 18:2089.

[143] SKUBITZ KM.

A phase II trial of pegylated liposomal doxorubicin (DOXILTM) demonstrates activity in refractory sarcoma, mesothelioma, and head and neck cancer.

Proceedings of the American Society of Clinical Oncology 1999; 18: 2090.

[144] BLEEHEN NM, NEWLANDS ES, LEE SM, THATCHER N, SELBY P, ET AL.

Cancer research campaign phase II trial of temozolomide in metastatic melanoma.

Journal of Clinical Oncology 1995; 13(4):910}3.

[145] LEV-CHELOUCHE D, ABU-ABEID S, NAKACHE R, ET AL.

Limb desmoid tumors: a possible role for isolated limb perfusion with tumor necrosis factor-alpha and melphalan.

Surgery 1999, 126:963–967.

[146] ATAHAN IL, AKYOL F, ZORLU F, GURKAYNAK M.

Radiotherapy in the management of aggressive fibromatosis.

Br J Radiol 1989; 62:854-6.

[147] ROCK M, PRITCHARD D, REIMAN H, SOULE E, BREWSTER R.

Extraabdominal desmoid tumors.

J Bone Joint Surg 1984; 66A:1369–74.

[148] BOOHER R.J. AND PACK G.T .

Desmoids of the abdominal wall in children.

Cancer, 4 (1951) 1052-1065.

[149] BAUERNHOFER T, STÖGER H, SCHMID M, SMOLA M, GÜRTL-LACKNER B, ET AL.

Sequentiel treatment of recurrent mesenteric desmoid tumor.

Cancer 1996; 77:1061–5.

[150] WADDEL W.R

Treatment of intra-abdominal and abdominal wall desmoid tumors with drugs that affect the metabolism of cyclic 3', 5'-adenosine monophosphate.

Ann. Surg., 8 (1975) 299-302.

[151] KINZBRUNNER B, RITTER S, DOMINGO J AND ROSENTHAL C. J.

Remission of rapidly growing desmoids tumors after tamoxifen therapy.

Cancer, 52 (1983) 2201-2204.

[152] GANSAR G.F AND KREMENTZ E.T.

Desmoid tumors: experience with new modes of therapy.

Southern Med. J., 81 (1988) 794-796.

[153] WILCKEN N, TATTERSALL M.H.N .

Endocrine therapy for desmoid tumors.

Cancer (1991) 68: 1384–8.

[154] ALTOMARE D. F, ROTELLI M. T, RINALDI M ET AL.

Potential role of the steroid receptor pattern in the response of inoperable intra-abdominal desmoid to toremifene after failure of tamoxifen therapy.

Int J Colorectal Dis (2010) 25:787–789.

[155] SORENSON A, KELLER J, NIELSEN O, JENSEN O.

Treatment of aggressive fibromatosis. A retrospective study of 72 patients followed for 1e27 years.

Acta Orthop Scand 2002; 73:213–9.

[156] LEITHNER A, GAPP M, RADL R, ET AL.

Immunohistochemical analysis of desmoid tumours.

J Clin Pathol 2005; 58:1152–6.

[157] SERPELL JW, PADDLE-LEDINEK JE, JOHNSON WR.

Modification of growth of desmoid tumours in tissue culture by anti-oestrogenic substances: a preliminary report.

Australian and New Zealand Journal of Surgery 1996; 66(7):457}63.

[158] POON R, SMITS R, LI C, ET AL.

Cyclooxygenase-two (COX-2) modulates proliferation in aggressive fibromatosis (desmoid tumor).

Oncogene 2001;20:451–60.

[159] KLEIN WA, MILLER HH, ANDERSON M, ET AL.

The use of indomethacin, sulindac, and tamoxifen for the treatment of desmoid tumors associated with familial polyposis.

Cancer (1987) 60: 2863-8.

[160] LACKNER H, URBAN C, KERBL R, SCHWINGER W, BEHAM A.

Non cytotoxic drug therapy in children with unresectable desmoids tumors.

Cancer 1997; 80(2):334-40.

[161] GOEPFERT H, CANGIR A, AYALA A.G AND ETTEKHARI F.

Chemotherapy of locally aggressive head and neck tumors in the pediatric age group.

Am. J. Surg., 144 (1982) 437-444.

[162] LINDOR NM, DOZOIS R, NELSON H, ET AL.

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

Am J Gastroenterol 2003; 98:1868-74.

[163] MACE J, SYBIL BIERMANN J, SONDAK V, MC GINN C, HAYES C, THOMAS D, BAKER L.

Response of extraabdominal desmoid tumors to therapy with imatinib mesylate.

Cancer 2002; 95:2373-2379.

[164] SEINFELD J, KLEINSCHMIDT-DEMASTER BK, TAYAL S, LILLEHEI KO.

Desmoid-type fibromatosis involving the brachial plexus: treatment options and assessment of c- KIT mutational status.

J Neurosurg 2006; 104:749-756.

[165] GEORGE S, DESAI J, PAUL EDER J ET AL.

Selective kinase inhibition with daily imatinib intensifies toxicity of chemotherapy in patients with solid tumours.

Eur J Cancer 2006; 47:864-870.

[166] GINN C, HAYES C, THOMAS D, BAKER L.

Response of extraabdominal desmoid tumors to therapy with imatinib mesylate.

Cancer 2002; 95:2373-2379.

[167] HARDELL L, BREIVALD M, HENNERDAL S, FERNBERG JO, STRANDER H.

Shrinkage of desmoid tumor with interferon alfa treatment: a case report.

Cytokines Cell Molecular Therapy 2000; 6:155–6.

[168] GRANDE'R D, EINHORN S.

Interferon and malignant disease ? How does it work and why doesn't it always?

Acta Oncology 1998; 37:331–8.

[169] HOSALKAR HS, FOX EJ, DELANEY T, TORBERT JT, OGILVIE CM, LACKMAN RD.

Desmoid tumors and current status of management.

Orthop Clin North Am 2006.37:53-63.

[170] WEDDEL WR ,GERNER RE,REICH MP .

Non stéroid inflammatory drugs and tamoxifen for DT and carcinoma of the stomach.

J Surg Oncol 1983, 22,197-211.

[171] PITTS FN.

Colchicine therapy for palmar fibromatosis New England.

Journal of Medicine 1995; 333(6):393.

[172] DOMINGUEZ-MALAGON HR, ALFEIRAN-RUIZ A, CHAVARRIA-XICOTENCATL P, DURAN- HERNANDEZ MS.

Clinical and cellular effects of colchicine in fibromatosis.

Cancer 1992;69(10):2478-83.

[173] BALAMUTH NJ, WOMER RB .

successful treatment of fibromatosis with hydroxyurea : analysis of 20 pediatric cases. Connective Tissue Oncology Society (CTOS).

Annual Meeting, 2008, London, abs « 34852.

[174] STROUSE JJ, LANZKRON S, BEACH MC, ET AL.

Hydroxyurea for sickle disease, a systematic review for efficacy and toxicity in children Pediatric 2008, 122: 1332-1342

[175] PACK G.T. AND ERHLICH H.E.

Neoplasms of the anterior abdominal wall with special consideration of desmoid tumors.

Intern. Abstr. Surg., 79 (1944) 177-198.

[176] ROSENBERG H.S, STENBACK W.A AND SPJUT H.J.

The Fibromatoses of infancy and childhood. Perspect. in Pediatr. Pathol., 4 (1978) 269-348.

[177] LIEBEL S.A, WARA W.M, HILL D.R ET AL.

Desmoid tumors: local control and patterns of relapse following radiation therapy.

Intern. J. Radiother. Oncol. Biol. Phys., 9 (1983) 1167-1171.

[178] BALLO MT, ZAGARS GK, POLLACK A, ET AL.

Desmoid tumor: prognostic factors and outcome after surgery, radiation therapy, or combined surgery and radiation therapy.

J Clin Oncol (1999) 17: 158-67.

[179] LEV D, KOTILINGAM D, WEI C, ET AL.

Optimizing treatment of desmoid tumors.

J Clin Oncol (2007) 25: 1785-91.

[180] NUYTENS JJ, RUST PF, THOMAS CR, ET AL.

Surgery versus radiation therapy patients with aggressive fibromatosis or desmoids tumors: a comparative review of 22 articles.

Cancer (2000) 88:1517–23.

[181] PIGNATTI G, BARBANTI-BRODANO G, FERRARI D, ET AL.

Extra-abdominal desmoid tumor. A study of 83 cases.

Clin Ortho (2000) 375:207–13.

[182] SHIH HA, HORNICEK FJ, DELANEY TF, HARMON DC, SUIT HD.

Fibromatosis: Current strategies for treatment.

Curr Opin Orthop 2003; 14:405-412.

[183] BONVALOT S, ELDWENY H, HADDAD V, ET AL.

Fibromatoses extraabdominales primitives : certains patients peuvent-ils éviter la chirurgie ?

Mémoire de l'Académie nationale de chirurgie (2007) 6:72–80.

[184] MC COLLOUGH WM, PARSONS JT, VAN DER GRIEND R, ENNEKING WF, HEARE T.

Radiation therapy for aggressive fibromatosis. The experience at the University of Florida.

J Bone Joint Surg 1991, 73:717-725.

[185] STOCKDALE AD, CASSONI AM, COE MA, PHILLIPS RH ET AL.

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

Int J Radiat Oncol Biol Phys 1988, 15:851-857.

[186] SHERMAN NE, ROMSDAHL M, EVANS H, OSWALD MJ.

Desmoid tumours: A 20 year radiotherapy experience.

Int J Radiat Oncol Biol Phys 1990, 19:37-40.

[187] SUIT H.D.

Radiation dose and response of desmoid tumours.

Int J Radiat Oncol Biol Phys 1990, 19:225-227.

[188] OKUNO S.H, EDMONSON J.H.

Combination chemotherapy for desmoid tumors.

Cancer 2003; 97:1134-5.

[189] ZELEFSKY MJ, HARRISON LB, SHIU MH, ARMSTRONG JG, HAJDU ST, BRENNAN MF.

Combined surgical resection and Iridium 192 implantation for locally advanced and recurrent desmoid tumours.

Cancer 1991, 67:380-384.

[190] KIRSCHNER MJ, SAUER R:

Die Rolle der Radiotherapie bei der Behandlung von Desmoid tumouren.

Strahlenther Onkol 1993, 169:77-82.

[191] THOMAS E, MERCHANT D.O,PH.D,DUYEN NGUYEN,B.S, ET AL.

Long -term results with radiation therapy for pediatric desmoid tumors .

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

[192] RAO BN, HOROWITZ ME, PARHAM DM, ET AL.

Challenges in the treatment of childhood fibromatosis.

Arch Surg 1987; 122:1296–1298.

[193] 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; 19:782–78.

[194] St. Jude Children's Research Hospital. /http://www.stjude.org/search/0,2616,582_3161_10435,00.html)

[195] CLARK TW.

Percutaneous chemical ablation of desmoid tumors.

Journal of Vascular and Interventional Radiology 2003; 14:629–34.

[196] BRIGHT-THOMAS RM, AGRAWAL A, HARGEST R.

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

British Journal of Surgery 2002; 89:1563–9.

[197] TOUZET PH, RIGOULT, PENSHMAN M .

Tumeurs desmoïdes ou fibromes envahissants.

Editions techniques EMC (paris) App Loc 14-03-AL-10, 195,UPO.

[198] JEUKIN NM,FREEDMAN LS,MACKIBBIN B.

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

[199] GRONCHI A, CASALI PG, MARIANI L, LO VULLO S, COLECCHIA M, LOZZA L, ET AL.

Quality of surgery and outcome in extra-abdominal aggressive fibromatosis: a series of patients surgically treated at a single institution.

J Clin Oncol. 2003; 21:1390–7.

[200] HEISKANEN I, JARVINEN HJ.

Occurrence of desmoid tumors in familial adenomatous polyposis and results of treatment.

Int J Colorectal Dis. 1996;11:157–62.

[201] THENE M, VENOT J, MONROZIES X.

Tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale antérieure.

Ann Chir 1989, 435(4): 295-298.

[202] SOULE E.H AND SCANLON P.W.

Fibrosarcoma arising in an extrabdominal desmoid tumor: report of a case.

Proc. Staff Meet, Mayo Clinic, 37 (1962) 443.

[203] FADLI A, ELIDRISSI F, MELHOUF MA, BENNANI A.

Fibrome desmoïde : à propos d'un cas.

Gynéco-Obstet 1997, 92(5) : 344-346.

[204] EL MAZGHI SA, ZAGHBA N, KANOUNI L, HASSOUNI K, KEBDANI T, ET AL.

Aspects cliniques et évolutifs des tumeurs desmoïdes : à propos de 11 cas.

Cancer Radiother 2008; 12:753.

[205] MPOYI KAYEMBE, VANGU VANGU MJ, VEYI TADULU D.

Les tumeurs desmoïdes, à propos de quatre observations à Kinshasa.

Med Afr Noire 1993; 40:38–41..

[206] JENKINS NH, FREEDMAN LS, MCKIBBIN B.

Spontaneous regression of a desmoids tumour.

J Bone Joint Surg (Br) (1986) 68:780–1.

[207] MC CARVILLE MB, HOFFER FA, ADELMAN CS, ET AL.

MRI and biologic behavior of desmoid tumors in children.

AJR (2007) 189: 633–40.

[208] BERTANI E, MD, CHIAPPA A ET AL.

Desmoid Tumors of the Anterior Abdominal Wall: Results from a Monocentric Surgical Experience and Review of the Literature.

Ann Surg Oncol (2009) 16:1642–1649.

[209] DOMONT J, SALAS S, LACROIX L ET AL.

High frequency of beta-catenin heterozygous mutations in extra-abdominal fibromatosis: a potential molecular tool for disease management.

Br. J. Cancer 2010; 102; 1032–1036.

[210] HUANG K, FU H, SHI YQ, ET AL:

Prognostic factors for extra-abdominal and abdominal wall desmoids: A 20-year experience at a single institution.

J Surg Oncol 100:563-569, 2009.

[211] OZGER H, ERALP L, TOKER B, ET AL:

Evaluation of prognostic factors affecting recurrences and disease-free survival in extra-abdominal desmoids tumors [in Turkish]. Acta Orthop Traumatol Turc (2007) 41:291-294.

Serment d'Hippocrate

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 maitres 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, honneur et les mobiles 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'imposera 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.**

Déclaration de Genève,

1948

قسم ابقرراط

بسم الله الرحمن الرحيم
أقسم بالله العظيم

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

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية؛
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه؛
- وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضى هدفي الأول؛
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي؛
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب؛
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي؛
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي؛
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها؛
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد؛
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسم بشرفي.

والله على ما أقول شهيد.

جامعة محمد الخامس - السويسي
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 07

سنة : 2014

الورم الرباطي الطفلي على مستوى جدار البطن عند الطفل (بصدد حالتين)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيدة: إلهام الوكيل

المزودة في: 10 ماي 1987 بالقنيطرة

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

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

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة:

رئيس

السيد: فؤاد الطيبي

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: هشام الزرهوني

أستاذ في جراحة الأطفال

السيدة: مريم الكبابري

أستاذة في طب أورام الأطفال

أعضاء

السيدة: هدى أوبجة

أستاذة في جراحة الأطفال