



جامعة محمد الخامس بالرباط
Université Mohammed V de Rabat

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



ANNEE : 2020

THESE N°:448

TUMEURS DESMOIDES DE LA PAROI ABDOMINALE (A PROPOS DE 16 CAS)

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mr Adil OUNJAR

Né le 04/01/1994 à Settat

De l'Ecole Royale du service de santé Militaire - Rabat

**Pour l'Obtention du diplôme de
Docteur en Médecine**

MOTS CLÉS: tumeurs desmoïdes, paroi abdominale, exérèse chirurgicale, reconstruction pariétale.

JURY

Mr Ait Ali ABDELMOUNAIM

Professeur de Chirurgie Générale

Mr Abdelkader EHIRCHIOU

Professeur de Chirurgie Générale

Mr ELFAHSSI MOHAMMED

Professeur de chirurgie générale

Mr Hicham LARAQUI

Professeur de Chirurgie Générale

Mr Abdelhafid ACHBOUK

Professeur de Chirurgie Plastique et Réparatrice

Mr Said BENAMR

Professeur de Chirurgie Générale

PRESIDENT

RAPPORTEUR

CO-RAPPORTEUR

JUGE

JUGE

JUGE

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

قالوا

لسبحانك لا علم لنا
إلا ما علمتنا إنك أنت
العليم العظيم

صدق الله العظيم

سورة البقرة الآية: ٣٢



UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
RABAT

DOYENS HONORAIRES :

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

ADMINISTRATION :

Doyen

Professeur Mohamed ADNAOUI

Vice-Doyen chargé des Affaires Académiques et Estudiantines

Professeur Brahim LEKEHAL

Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération

Professeur Toufiq DAKKA

Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie

Professeur Younes RAHALI

Secrétaire Général

Mr. Mohamed KARRA

** Enseignants Militaires*

1 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Décembre 1984

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

Médecine Interne – Clinique Royale
Anesthésie -Réanimation
Pathologie Chirurgicale

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne –Doyen de la FMPR
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. TAZI Saoud Anas

Gynécologie -Obstétrique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZAD Rachid Gynécologie Obstétrique
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anesthésie Réanimation- Doyen de FMPO
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Méd. Chef Maternité des Orangers
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie- Dir. du Centre National PV Rabat
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale Doyen de FMPT
Anesthésie Réanimation
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

* *Enseignants Militaires*

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

FMPA

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques *Doyen de la*

Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale – *Directeur du CHIS*
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Chirurgie Générale
Gynécologie – Obstétrique
Dermatologie

Urologie *Inspecteur du SSM*
Pédiatrie
Traumatologie – Orthopédie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Néphrologie
Cardiologie *Directeur HMI Mohammed V*

* **Enseignants Militaires**

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BIROUK Nazha
Pr. FELLAT Nadia
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*

Janvier 2000

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

Novembre 2000

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

Gynécologie-Obstétrique
Neurologie
Cardiologie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie *Directeur Hôp.Ar-razi Salé*
Gynécologie Obstétrique

Neurologie *Doyen de la FMP Abulcassis*
Abdesslam Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie *Directeur Hôp. My Youssef*
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie - *Directeur Hôp.Cheikh Zaid*
Urologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pédiatrie

* **Enseignants Militaires**

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim

Est.

Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

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

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie - ***Directeur Hôp. Univ. Cheikh Khalifa***
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale ***Directeur Hôpital Ibn Sina***
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique ***V-D chargé Aff Acad.***

Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie ***Dir.-Adj. HMI Mohammed V***
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique

*** Enseignants Militaires**

Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RAISS Mohamed
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

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

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina

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

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

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Rhumatologie
Ophtalmologie
Rhumatologie *Directeur Hôp. Al Ayachi Salé*
Pédiatrie

*** Enseignants Militaires**

Pr. BENYASS Aatif
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

AVRIL 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*

Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*

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

Rhumatologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire.

Directeur Hôpital Ibn Sina Marr.

Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale

*** Enseignants Militaires**

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

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali *
 Pr. AGADR Aomar *
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim *
 Pr. AKHADDAR Ali *

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

 Médecine interne
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Neuro-chirurgie

*** Enseignants Militaires**

Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMINE Bouchra
Pr. ARKHA Yassir
Pr. BELYAMANI Lahcen *
Pr. BJIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae *
Pr. BOUI Mohammed *
Pr. BOUNAIM Ahmed *
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
Pr. CHTATA Hassan Toufik *
Pr. DOGHMI Kamal *
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. EL OUENNASS Mostapha*
Pr. ENNIBI Khalid *
Pr. FATHI Khalid
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. KABBAJ Nawal
Pr. KABIRI Meryem
Pr. KARBOUBI Lamyia
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 *

Octobre 2010

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

Radiologie
Rhumatologie
Neuro-chirurgie *Directeur Hôp.des Spécialités*
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie-orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-Phtisiologie

Anesthésie réanimation
Médecine Interne *Directeur ERSSM*
Physiologie
Microbiologie
Médecine Aéronautique
Biochimie- Chimie
Radiologie
Chirurgie Pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Plastique et Réparatrice

*** Enseignants Militaires**

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

Decembre 2010

Pr. ZNATI Kaoutar

Mai 2012

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

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOR Mourad
Pr. AWAB Almahti
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pr. BENSGHIR Mustapha *
Pr. BENYAHIA Mohammed *
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali *
Pr. DENDANE Tarek

Urologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Hématologie
Anatomie Pathologique

Anatomie Pathologique

Chirurgie pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Traumatologie-orthopédie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie Pathologique
Cardiologie

Pharmacologie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique et Bromatologie
Traumatologie orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale

*** Enseignants Militaires**

Pr. DINI Nouzha *	Pédiatrie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali	Anesthésie Réanimation
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa	Radiologie
Pr. ELFATEMI Nizare	Neuro-chirurgie
Pr. EL GUERROUJ Hasnae	Médecine Nucléaire
Pr. EL HARTI Jaouad	Chimie Thérapeutique
Pr. EL JAOUDI Rachid *	Toxicologie
Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologique
Pr. EL KHLOUFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane *	Radiologie
Pr. ERRGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryem	Radiologie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed *	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed *	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique <i>Vice-Doyen à la Pharmacie</i>
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim *	Ophtalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua *	Gastro-Entérologie
Pr SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. SEDDIK Hassan *	Gastro-Entérologie
Pr. ZERHOUNI Hicham	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ZINE Ali *	Traumatologie Orthopédie

* Enseignants Militaires

AVRIL 2013

Pr. EL KHATIB MOHAMED KARIM *

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

MARS 2014

Pr. ACHIR Abdellah
Pr. BENCHAKROUN Mohammed *
Pr. BOUCHIKH Mohammed
Pr. EL KABBAJ Driss *
Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira *
Pr. HARDIZI Houyam
Pr. HASSANI Amale *
Pr. HERRAK Laila
Pr. JANANE Abdellah *
Pr. JEAIDI Anass *
Pr. KOUACH Jaouad*
Pr. LEMNOUER Abdelhay*
Pr. MAKRAM Sanaa *
Pr. OULAHYANE Rachid*
Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar
Pr. SEKKACH Youssef*
Pr. TAZI MOUKHA Zakia

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Génycologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Médecine Interne
Généologie-Obstétrique

DECEMBRE 2014

Pr. ABILKACEM Rachid*
Pr. AIT BOUGHIMA Fadila
Pr. BEKKALI Hicham *
Pr. BENAZZOU Salma
Pr. BOUABDELLAH Mounya
Pr. BOUCHRIK Mourad*
Pr. DERRAJI Soufiane*
Pr. DOBLALI Taoufik
Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali
Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim*
Pr. EL MARJANY Mohammed*
Pr. FEJJAL Nawfal
Pr. JAHIDI Mohamed*
Pr. LAKHAL Zouhair*
Pr. OUDGHIRI NEZHA
Pr. RAMI Mohamed
Pr. SABIR Maria
Pr. SBAI IDRISSE Karim*

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

*** Enseignants Militaires**

AOUT 2015

Pr. MEZIANE Meryem
Pr. TAHIRI Latifa

Dermatologie
Rhumatologie

PROFESSEURS AGREGES :

JANVIER 2016

Pr. BENKABBOU Amine
Pr. EL ASRI Fouad*
Pr. ERRAMI Noureddine*
Pr. NITASSI Sophia

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

JUIN 2017

Pr. ABBI Rachid*
Pr. ASFALOU Ilyasse*
Pr. BOUAYTI El Arbi*
Pr. BOUTAYEB Saber
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim
Pr. HAFIDI Jawad
Pr. OURAINI Saloua*
Pr. RAZINE Rachid
Pr. ZRARA Abdelhamid*

Microbiologie
Cardiologie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Oncologie Médicale
Oncologie Médicale
Anatomie
O.R.L
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Immunologie

NOVEMBRE 2018

Pr. AMELLAL Mina
Pr. SOULY Karim
Pr. TAHRI Rajae

Anatomie
Microbiologie
Histologie-Embryologie-Cytogénétique

NOVEMBRE 2019

Pr. AATIF Taoufiq *
Pr. ACHBOUK Abdelhafid *
Pr. ANDALOUSSI SAGHIR Khalid *
Pr. BABA HABIB Moulay Abdellah *
Pr. BASSIR RIDA ALLAH
Pr. BOUATTAR TARIK
Pr. BOUFETTAL MONSEF
Pr. BOUCHENTOUF Sidi Mohammed *
Pr. BOUZELMAT Hicham *
Pr. BOUKHRIS Jalal *

Néphrologie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
Radiothérapie
Gynécologie-obstétrique
Anatomie
Néphrologie
Anatomie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Traumatologie-orthopédie

*** Enseignants Militaires**

Pr. CHAFRY Bouchaib *	Traumatologie-orthopédie
Pr. CHAHDI Hafsa *	Anatomie Pathologique
Pr. CHERIF EL ASRI Abad *	Neurochirurgie
Pr. DAMIRI Amal *	Anatomie Pathologique
Pr. DOGHMI Nawfal *	Anesthésie-réanimation
Pr. EL LALAOUI Sidi-Yassir	Pharmacie Galénique
Pr. EL ANNAZ Hicham *	Virologie
Pr. EL HASSANI Moulay EL Mehdi *	Gynécologie-obstétrique
Pr. EL HJOUJI Aabderrahman *	Chirurgie Générale
Pr. EL KAOUI Hakim *	Chirurgie Générale
Pr. EL WALI Abderrahman *	Anesthésie-réanimation
Pr. EN-NAFAA Issam *	Radiologie
Pr. HAMAMA Jalal *	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. HEMMAOUI Bouchaib *	O.R.L
Pr. HJIRA Naoufal *	Dermatologie
Pr. JIRA Mohamed *	Médecine Interne
Pr. JNIE NE Asmaa	Physiologie
Pr. LARAQUI Hicham *	Chirurgie Générale
Pr. MAHFOUD Tarik *	Oncologie Médicale
Pr. MEZIANE Mohammed *	Anesthésie-réanimation
Pr. MOUTAKI ALLAH Younes *	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. MOUZARI Yassine *	Ophtalmologie
Pr. NAOUI Hafida *	Parasitologie-Mycologie
Pr. OBTEL Majdouline	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. OURRAI Abdelhakim *	Pédiatrie
Pr. SAOUAB Rachida *	Radiologie
Pr. SBITTI Yassir *	Oncologie Médicale
Pr. ZADDOUG Omar *	Traumatologie Orthopédie
Pr. ZIDOUH Saad *	Anesthésie-réanimation

*** Enseignants Militaires**

2 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS/Prs. HABILITES

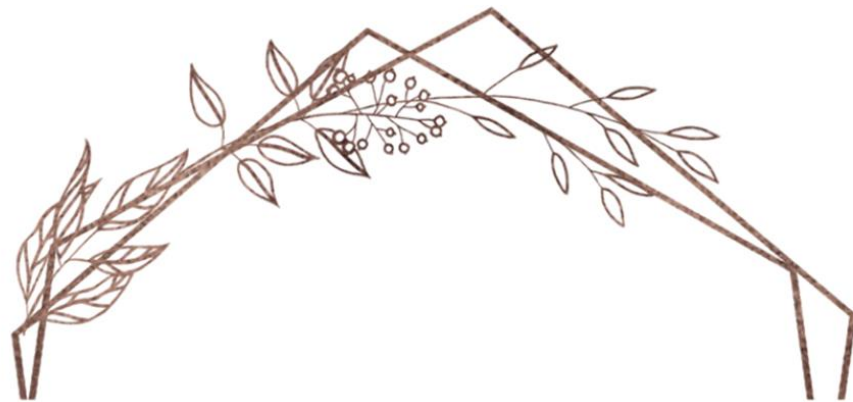
Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie-chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr .BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie-chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. YAGOUBI Maamar	Environnement,Eau et Hygiène
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

Mise à jour le 11/06/2020

KHALED Abdellah

Chef du Service des Ressources Humaines

FMPR



DEDICACES



Je dédie cette thèse à...

À
FEU SA MAJESTE LE ROI
HASSAN II



Que Dieu ait son âme en sa Sainte Miséricorde.

**À
SA MAJESTÉ LE ROIMOHAMED VI
CHEF SUPRÊME ET CHEF D'ETAT-MAJOR GÉNÉRAL DES
FORCES ARMÉES ROYALES
ROI DU MAROC ET GARANT DE SON INTÉGRITÉ
TERRITORIALE**



Qu'Allah le glorifie et préserve son Royaume.

À
SON ALTESSE ROYALE
LE PRINCE HÉRITIER
MOULAY EL HASSAN



Que Dieu le garde.

À
SON ALTESSE ROYALE
LE PRINCE MOULAY RACHID



Que Dieu le protège.

À

TOUTE LA FAMILLE ROYALE

A

Monsieur le Général de Corps d'Armée

Abdelfattah LOUARAK

Inspecteur Général des FAR et Commandant de la Zone Sud

En témoignage de notre grand respect

Notre profonde considération et sincère admiration



Monsieur le Médecin Général de Brigade

Mohammed ABBAR

Professeur d'Urologie.

Inspecteur du Service de Santé des Forces Armées Royales.

En témoignage de notre grand respect,

Et notre profonde considération

À

**Monsieur le Médecin Général de Brigade El Mehdi ZBIR
Professeur en Cardiologie Directeur de l'HMIMV –Rabat.**

En témoignage de notre grand respect

Et notre profonde considération



À

Monsieur le Médecin Général de Brigade

Abdelatif BOULAHYA

**Professeur de Chirurgie Cardio-vasculaire Directeur de l'Hôpital
Militaire Avicenne de Marrakech**

En témoignage de notre grand respect

Et notre profonde considération

À

Monsieur le Médecin Colonel Major Mohammed EL BAAJ
Professeur de Médecine Interne, Directeur de l'HMMI-Meknès.

En témoignant de notre grand respect
et notre profonde considération



À

Monsieur le Médecin Colonel Major AMEZIANE Taoufiq
Professeur de médecine interne
Directeur de l'E.R.S.S.M.

En témoignage de notre grand respect
Et notre profonde considération.

À

Monsieur Colonel Administrateur OUAM Abdelali
Commandant du groupement formation et instruction ERSSM

En témoignage de notre grand respect
Et notre profonde considération

A ALLAH, Le tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenu

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et votre miséricorde

A

**Mes très chers parents BELKACEM OUNJAR et NAIMA
QAOUIOUN**

Source inépuisable de tendresse, de patience et de sacrifice.

Vos prières et vos Bénédictiones m'ont été d'un grand secours tout au long de ma vie. Quoique je puisse dire et écrire, je ne pourrais exprimer ma grande affection et ma profonde reconnaissance.

Puisse Dieu tout puissant, vous préserver et vous accorder santé, longue vie et Bonheur

A

Mes frères RACHID OUNJAR et HICHAM OUNJAR

Je ne peux exprimer à travers ses lignes tous mes sentiments d'amour et de tendresse envers vous.

Puisse l'amour et la fraternité nous unissent à jamais.

Je vous souhaite la réussite dans votre vie, avec tout le bonheur qu'il faut pour vous combler

À
TOUTE LA FAMILLE OUNJAR ET LA FAMILLE
QAOUIOUN

En témoignage de mon attachement et de ma grande considération.

*J'espère que vous trouverez à travers ce travail l'expression de mes
sentiments les plus chaleureux.*

*Que ce travail vous apporte l'estime, et le respect que je porte à votre
égard, et soit la preuve du désir que j'avais depuis toujours pour vous
honorer.*

Tous mes vœux de bonheur et de santé. ...

Les remerciements

A notre Maître et Président du jury
Monsieur le Professeur AIT ALI ABDELMOUNAIM
Professeur de Chirurgie Générale
Chef de Service chirurgie Viscérale II à l'Hôpital Militaire
d'Instruction Mohammed V Rabat

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

*Cet honneur nous touche infiniment et nous tenons à vous exprimer
notre profonde reconnaissance.*

*Veillez accepter, cher Maître, dans ce travail l'assurance de notre
estime et notre profond respect.*

À

Notre maître et Rapporteur de thèse

Monsieur Abdelkader Ehirchiou

Professeur de chirurgie générale à l'Hôpital Militaire

d'Instruction Mohammed V Rabat

*Pour vos conseils judicieux, pour les efforts que vous avez déployés pour
que ce travail soit élaboré.*

*Pour votre soutien indéfectible et votre compétence à toutes les étapes
de ce travail.*

*Nous avons apprécié votre gentillesse inégalée et nous vous remercions
pour vos efforts inlassables.*

Veillez accepter ma profonde reconnaissance.

À

Notre maître et Co-Rapporteur de thèse

Monsieur MOHAMMED EL FAHSSI

Professeur assistant en chirurgie générale à l'Hôpital

Militaire d'Instruction Mohammed V

Nous vous remercions de nous avoir honorés par vos efforts.

Vous avez accepté aimablement de nous assister pendant toute la période de réalisation de cette thèse, en nous réservant toujours un bon accueil malgré votre planning chargé.

**A notre Maître et Juge,
Monsieur le Professeur LARAQUI HICHAM
Professeur de Chirurgie Générale à l'Hôpital Militaire
d'Instruction Mohammed V Rabat**

Nous vous remercions de nous avoir honorés par votre présence.

Vous avez accepté aimablement de juger cette thèse.

*Cet honneur nous touche infiniment et nous tenons à vous exprimer
notre profonde reconnaissance.*

*Veillez accepter, cher Maître, dans ce travail l'assurance de notre
estime et notre profond respect*

À

Notre Maître et Juge de Thèse

Monsieur le Professeur ACHBOUK ABDELHAFID

Professeur de Chirurgie Plastique et Réparatrice a

L'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V Rabat

Nous vous remercions vivement pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail, nous sommes très sensibles à votre gentillesse, votre accueil très aimable et votre aide précieuse.

Veillez croire en nos sentiments les plus respectueux,

A

Notre Maître et Juge de thèse
Monsieur le Professeur BENAMR SAID
Professeur de Chirurgie Générale
CHU Ibn Sina-Rabat

*Je suis très honoré de pouvoir vous compter parmi les membres de jury
de thèse.*

*Je vous exprime à travers ce travail ma haute considération, et ma
profonde gratitude*



LISTE DES ILLUSTRATIONS

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : TDM montrant une image tissulaire à limites nettes au dépend du muscle grand droit gauche[5]	10
Figure 2 : Vue opératoire montrant la tumeur faisant corps avec le muscle grand droit[5].....	11
Figure 3 : TDM montrant un processus lésionnel d'allure tissulaire au niveau du muscle grand droit gauche[5]	12
Figure 4 : IRM T1 coupe transversale montrant un processus pariétal développé au dépend du muscle grand droit gauche en iso signal[5].	13
Figure 5 : IRM T2 coupe transversale montrant le même processus en hypersignal[5]	13
Figure 6 : Vue opératoire après décollement du plan superficiel montrant la tumeur au dépend du muscle grand droit gauche[5]	14
Figure 7 : Vue opératoire de la reconstruction du défaut pariétal par plaque de Prolène®[5]	15
Figure 8 : TDM montrant une masse du muscle grand droit de densité tissulaire homogène rehaussée par le PC[5].....	16
Figure 9 : Vue opératoire après décollement de la tumeur[5].	17
Figure 10 : Vue opératoire de l'aspect macroscopique de la tumeur après recoupe[5].	17
Figure 11: image échographique montrant une formation pariétale hétérogène de 84mm / 67mm[5].	20
Figure 12 : image scanographique montrant un processus lésionnel en rapport avec le muscle grand droit gauche de 7.3mm/7.29mm[5]	21
Figure 13 : vue per-opératoire après une incision médiane élargie[5].....	22
Figure 14 : masse de l'HCD de 21cm /14cm[5].....	23
Figure 15 : vue per opératoire après une incision itérative sous costale droite étendue en médiane sus ombilicale[5].	24
Figure 16 : vue per opératoire montrant la résection de la tumeur[5].....	24
Figure 17 : Vue de l'aspect macroscopique de la pièce opératoire[5]	25
Figure 18 : (3,4) différentes étapes de la préparation du lambeau[6]	25
Figure 19 : (1,2) reconstruction de pariétale[6].....	26

Figure 20 : Vue pré opératoire d'une Masse du flanc gauche de 10cm/08cm[5]	27
Figure 21 : Aspect TDM d'une masse pariétale de densité tissulaire[5]	27
Figure 22 : Vue opératoire de la pièce reséquée[5]	28
Figure 23 : lésion tissulaire enchâssée au niveau du muscle grand droit gauche à l'échographie[5]	29
Figure 24 : aspect IRM avant et après injection du PDC (flèches)[5]	30
Figure 25 : pièce opératoire renfermant : (1) : la tumeur reséquée en monobloc (2) : le colon en totalité[5]	32
Figure 26 : Vue macroscopique de la pièce réséquée[5]	33
Figure 27 : vue opératoire de la reconstitution du défaut pariétal par la mise en place d'une plaque biface[5]	34
Figure 28 : masse tissulaire du grand droit de l'abdomen gauche[5]	35
Figure 29 : Vue de l'aspect macroscopique de la pièce[5]	36
Figure 30 : vue per-opératoire après incision[5]	37
Figure 31 : compte rendu anatomo-pathologique[5]	38
Figure 32 : répartition des patients en fonction du sexe	2
Figure 33: vue antérieure montrant les 9 régions de la paroi abdominale[7]	8
Figure 34 : paroi abdominale : dissection superficielle[7]	10
Figure 35 : coupe transversale du muscle droit au-dessus et au-dessous de la ligne arquée[7]	12
Figure 36: paroi abdominale dissection profonde[7]	13
Figure 37 : Artères de la paroi abdominale antérieure[7]	15
Figure 38 : Nerfs de la paroi abdominale antérieure[7]	16
Figure 39 : schéma du gène APC montrant la localisation génétique des formes atténuées, profuses et celles des tumeurs desmoides[44]	30
Figure 40 : Aspect macroscopique d'une pièce d'exérèse au niveau de la paroi abdominale antérieure[50]	32
Figure 41 : Tronche de section : aspect blanchâtre ferme fasciculé et homogène de la tumeur[50]	33
Figure 42 : aspect microscopique d'une tumeur desmoïde faite de cellules fibroblastiques à noyau ondulé agencées en faisceaux au sein d'un tissu collagène abondant Hémalun -Eosine[53]	35
Figure 43 : Aspect microscopique d'une tumeur desmoïde infiltrant le muscle adjacent. Hémalun -Eosine, grossissement x 40[53]	35

Figure 44 : image échographique d'une tumeur desmoïde se présentant comme une masse de la paroi abdominale antérieure droite enchâssée dans le muscle, ovulaire, bien limitée, hypoéchogène et relativement homogène[53].	44
Figure 45 : Coupes tomодensitométriques transversales montrant une masse tissulaire de l'hypocondre gauche aux dépens du Muscle grand droit bien limitée et respectant la graisse sous-cutanée et pré-péritonéale[53].	46
Figure 46 : IRM abdominale, coupes axiales en pondérations T1 (a) et T2 (b). Masse hétérogène, développée aux dépens de l'aponévrose du muscle grand droit, bien limitée, en iso signal par rapport aux muscles en T1 et en hypersignal T2. Cette masse est cernée d'une pseudo-capsule en hyposignal en T1 et T2[1].	49
Figure 47 : IRM abdominale, coupe axiale[1]	50
Figure 48 : IRM abdominale, coupe sagittale en pondération T1 Fat-SAT après injection de gadolinium. Rehaussement hétérogène de la masse développée aux dépens de l'aponévrose du muscle grand droit[1]	50
Figure 49 : vue peropératoire : mise en place d'un lambeau grand dorsal[87]	60
Figure 50 : Vue opératoire : mise en place d'une plaque synthétique biface[88]	61

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Récapitulatif résumant les résultats de notre série	39
<i>Tableau 2 : Update in the 2013 WHO classification of soft tissue tumors</i> [16]..	20
Tableau 3 : distribution des tumeurs desmoides selon l'âge et le sexe	23
Tableau 4 : La classification proposée pour les tumeurs desmoïde[55].....	42
Tableau 5 : traitement des tumeurs desmoïdes selon la taille de la tumeur et son évolution.	70

LISTE DES ABREVIATIONS

ATCD : antécédents

ATCD F : antécédents familiaux

ATCD CHIR : antécédents chirurgicaux

ATCD GOB : antécédents gynéco-obstétricaux

AVB : accouchement par voie basse

APC : adenomatous polyposis coli

AMPc : L'adénosine monophosphate cyclique

AINS : anti inflammatoire non stéroïdien

AEG : altération de l'état général

CDD : circonstances de découverte

C/S : césarienne

GD : muscle grand droit

OI : muscle oblique interne

OE : muscle oblique externe

Trans : muscle transverse

TTT : Traitement

LA : lésions associées

TDM : tomodensitométrie

IRM : imagerie par résonance magnétique

PAF : polypose adénomateuse familiale

PDC : produit de contraste

F/H : femmes /hommes

G/P : gestité et parité

TDPA : tumeurs desmoides de la paroi antérieure

HDD : HereditaryDesmoidDisease

FIF : fibromatose infiltrante familiale

GIST : Tumeurs stromales gastro-intestinales

COX2 : La cyclooxygénase 2

LH/RH : Hormone de libération de la lutéinostimuline

CTNNB1 : Beta-caténine

ODC : ornithine décarboxylase

PTFE : Le polytétrafluoroéthylène

PDGFR: Platelet-derived growth factor receptor

NCCN: National Comprehensive Cancer Network

STIR : short TI inversion recovery

TSE FAT SAT: Turbo spin echo fat saturation



SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
MATERIEL ET METHODE	3
RESULTATS	1
I-Epidémiologie.....	2
1-Age	2
2-Sexe	2
3-Localisation	3
II-Etiopathogénie.....	3
III-Diagnostic	3
IV-Traitement.....	4
Discussion	6
I-Rappel anatomique.....	7
A- L’anatomie de surface :.....	7
B- L’anatomie musculaire et fonctionnelle :.....	9
C- L’anatomie vasculaire	14
D- Innervation :.....	16
A- Anatomie morphologique.....	17
B- L’examen clinique.....	17
C- Anatomie chirurgicale :.....	18
II-Rappel historique.....	18
III-Epidémiologie :	22
a-Fréquence :	22
b-Age et sexe :	22

IV-Etiopathogénie :	24
a-Facteur traumatique :	24
b-Facteurs hormonaux :.....	25
c-Facteurs génétiques :.....	26
d-Autres facteurs favorisants rapportés dans la littérature :	30
V-Anatomopathologie	31
A-Macroscopique.....	31
B-Microscopie :	33
1-Microscopie optique	33
2-Microscopie électronique.....	36
3-Immunohistochimie	37
VI-Diagnostic :.....	39
A-Etude clinique	39
i-Circonstances de découverte :.....	39
ii-Interrogatoire :.....	39
iii-Examen physique :	40
iv-Classification clinique :	41
B-Examens complémentaires	42
i-Biologie :.....	42
ii-Imagerie :	43
iii-Prélèvements biopsiques.....	51
iv-Tests génétiques.....	52
VI-Diagnostic différentiel	53
a-Le fibrosarcome	53
b-La fasciite nodulaire.....	53
c-La cicatrice chéloïde	54

d-La myosite subaiguë diffuse.....	54
e-L'endométriose	54
VIII-Traitement.....	55
A-Buts de traitement	55
B-Les moyens thérapeutiques.....	56
1-Abstention :	56
2-Chirurgie :	57
3-Traitement médicale :	61
C-Les indications :	67
D-LA SURVEILLANCE POST THERAPEUTIQUE :.....	70
IX-Evolution.....	71
1-Evolution spontanée.....	71
2-Evolution sous traitement :.....	72
X-Pronostic :	73
IX- CONSEIL GENETIQUE :	74
CONCLUSION	75
REFERENCES.....	82

I- INTRODUCTION

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

Ce sont des proliférations des tissus fibroblastiques, infiltrantes qui ne métastasent pas mais qui ont une

malignité locale et une grande tendance à récidiver[2].

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

Elles sont rares, leurs circonstances de découverte sont très variées et leur expression clinique est souvent aspécifique[2].

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

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

Selon leur localisation, les tumeurs desmoïdes peuvent être subdivisées en tumeur extra abdominale, tumeur intra-abdominale, et tumeur de la paroi abdominale[2]. Cette dernière, objet de notre étude, est particulière de part son diagnostic, son traitement et son pronostic.

OBJECTIF :

L'objectif de notre travail est de réaliser à partir de 16 observations clinique une mise au point sur la prise en charge thérapeutique des tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale et de mettre l'accent sur les difficultés de cette prise en charge, en rappelant à travers une revue de littérature, les particularités cliniques, paracliniques et thérapeutiques de ces tumeurs.



MATÉRIEL ET MÉTHODE

Observation n°1

Patiente âgée de 45 ans, sans antécédents particuliers, a consulté pour une masse isolée de la paroi abdominale sans altération de l'état général.

La masse abdominale pariétale était épigastrique, empiétant sur le flanc gauche d'environ quinze cm sur quinze (15cm / 15 cm) indolore ferme adhérente au plan profond et n'infiltrant pas la peau, le reste de l'examen était sans particularités.

L'ASP n'avait pas montré de calcifications.

L'échographie abdominale a retrouvée une tumeur limitée à la paroi, d'écho structure hétérogène au dépend du muscle grand droit gauche.

La TDM abdominale a retrouvé une masse de densité tissulaire se rehaussant modérément et de façon hétérogène après injection du produit de contraste, au dépend du muscle grand droit gauche, saillant à l'intérieur de la cavité péritonéale sans l'envahir, mesurant 10cm de grand axe, arrondie et bien limitée.

La patiente a été opérée, l'incision était horizontale en quartier d'orange emportant la peau correspondante à la largeur de la tumeur. Une exérèse en monobloc de la tumeur et de la paroi musculaire a été réalisée. La reconstruction du défaut pariétal a été recouverte par une plaque non résorbable (Mersilène®) taillée et fixée sur l'aponévrose des muscles larges de l'abdomen.

La pièce opératoire a été envoyée à l'examen anatomopathologique qui a conclu à une tumeur desmoïde avec des muscles du voisinage d'aspect microscopiquement normal.

Un bilan d'extension à la recherche de polypes digestifs comprenant un transit œsogastroduodénal et un lavement baryté s'est révélé normal.

Les suites opératoires immédiates étaient simples et l'évolution à distance était libre de récurrence ou autres complications.

Le recul chez cette patiente est de 15 ans et demi sans récurrence.

Observation n°2

Patient âgé de 33ans appendicectomisé 7ans avant d'avoir été admis pour une masse pariétale au niveau de la fosse iliaque droite sous la cicatrice de Mac Burney, qui augmentait progressivement de volume sans caractère inflammatoire mesurant huit cm sur quatre cm (8cm/4cm) de consistance dure adhérente au plan profond et n'infiltrant pas la peau. Le reste de l'examen était sans particularité.

L'échographie abdominale avait mis en évidence une tumeur pariétale d'écho structure hétérogène, d'une taille de six cm sur quatre cm (6cm/4cm) ; ses bords étaient réguliers, sans calcifications.

Le patient a été opéré, une exérèse large emportant les masses charnues du petit oblique et du muscle transverse a été réalisée. La réparation du défaut pariétal a été comblé par un simple rapprochement musculo-aponévrotique.

La pièce opératoire a été envoyée à l'examen anatomopathologique qui était en faveur d'une tumeur desmoïde, les limites de résections étaient saines.

Les suites opératoires immédiates étaient simples et l'évolution à distance a été marquée par l'apparition, sept mois après l'intervention, d'une éventration iliolumbale et l'apparition de nouvelles petites masses sur la cicatrice de l'ancienne incision évoquant une récurrence locale.

Une excision large a été réalisée.

Une pariétoplastie prothétique par une plaque synthétique non résorbable (Mersilène®) a été nécessaire. L'examen anatomopathologique a confirmé la récurrence.

Le patient a présenté une 2ème récurrence, un an après ; avec cette fois-ci, un envahissement en profondeur des structures sous-jacentes, notamment le colon droit. Ceci a conduit à une résection tumorale avec une colectomie droite, le rétablissement de la continuité digestive dans un 2ème temps.

Une 3ème récurrence était survenue dans un tableau occlusif avec envahissement de plusieurs anses grêliques, une simple dérivation interne a été réalisée.

La biopsie a été en faveur d'une transformation fibrosarcomateuse.

Le patient est décédé.

Observation n°3

Patiente de 30ans sans ATCD particuliers, a consulté pour une masse pariétale au niveau de la région para ombilicale gauche non douloureuse mesurant environ 3cm/3cm, mobile par rapport aux deux plans de consistance ferme, sans signes cutanés.

Le reste de l'examen somatique était sans anomalies.

L'échographie abdominale et la TDM abdominale ont été en faveur d'une masse pariétale d'allure probablement bénigne.

La masse a été abordée, par une incision médiane sus ombilicale ; l'exploration avait retrouvé une tumeur de la paroi abdominale antérieure de 3 cm de grand diamètre développée aux dépens du muscle grand droit à droite de la ligne médiane.

Le deuxième temps était l'exérèse large de la tumeur avec une marge de sécurité de 3 cm et la reconstruction du défaut musculaire a nécessité une pariétoplastie par plaque non résorbable (Mersilène®) mise en rétro- musculaire en pré aponévrotique.

L'étude de la pièce opératoire a conclu à une tumeur desmoïde de la paroi abdominale.

Les suites opératoires immédiates et secondaires ont été simples.

Le recul chez cette patiente est de 17 ans.

Observation n°4

Patiente âgée de 39ans a consulté pour une masse pariétale para ombilicale gauche qui augmentait progressivement de volume mesurant cinq cm de diamètre, arrondie, mobile, par rapport au plan superficiel et fixe par rapport au plan profond, sans signes inflammatoires en regard. Le reste de l'examen était sans particularité.

L'échographie abdominale a montré une image hypoéchogène hétérogène pariétale para ombilicale droite mesurant 44mm évoquant un processus tumoral pariétal.

La patiente a été opérée, l'incision était transversale à l'aplomb de l'ombilic, une tumeur de cinq cm sur cinq (5cm/5cm) a été retrouvé, en cupule, ferme non adhérente au plan cutané, avec un pédicule au niveau de l'aponévrose du grand oblique. Une résection de la masse avec une marge de sécurité de 3cm a été pratiquée. Le défaut pariétal minime n'a pas nécessité de matériel prothétique.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a conclue à une tumeur desmoïde.

Les suites opératoires immédiates étaient simples et l'évolution à distance s'est faite sans récive.

Le recul chez cette patiente est de 15 ans et 4 mois

Observation n°5

Patiente de 41ans césarisée quatre ans auparavant (G4P4) s'est présentée pour une masse pariétale au niveau de la région hypogastrique douloureuse, mesurant quatre cm sur trois (4cm/3cm). Le reste de l'examen était sans anomalies.

L'échographie abdominale a montré une tumeur pariétale mesurant 6cm/5cm) et a évoqué un hématome organisé. La TDM abdominale a conclu à un aspect en faveur d'une masse musculaire, une tumeur desmoïde était la plus probable.



Figure 1 : TDM montrant une image tissulaire à limites nettes au dépend du muscle grand droit gauche[5]

La patiente a été opérée, l'incision a été une médiane sous ombilicale avec ouverture de la ligne blanche. Une tumeur qui prenait la portion terminale du muscle grand droit gauche, adhérente à la symphyse pubienne, de consistance dure étendue sur environ dix cm de hauteur, clivable par rapport aux deux feuillets

aponévrotiques. Une résection en monobloc passant largement en tissu macroscopiquement sain a été réalisée. La reconstruction du défaut pariétal a nécessité l'interposition d'une plaque non résorbable (Mersilène®) suturée en avant des fascias postérieurs des grands droits. La ligne blanche a été fermée sur un Redon aspiratif au contact de la paroi.



Figure 2 : Vue opératoire montrant la tumeur faisant corps avec le muscle grand droit[5]

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a conclu à une tumeur desmoïde avec atteinte de certaines limites.

Le recul chez cette patiente est de 10ans et demi sans signes de récives.

Observation n°6

Patiente de 26ans sans ATCD particuliers avait présenté peu après son accouchement une masse de la paroi abdominale gauche mesurant huit cm sur deux cm (8cm/2cm), mobile par rapport au plan superficiel et fixe par rapport au plan profond, non douloureuse.

L'échographie abdominale avait mis en évidence sur les coupes au niveau du flanc gauche un épaissement pariétal d'allure fusiforme d'échostructure tissulaire.

La TDM abdominale avait montré un processus lésionnel du muscle grand droit gauche d'allure tissulaire sans compression des organes abdominaux sou jacents, pouvant évoquer en premier lieu un lipome ; un hémangiome était peu probable.

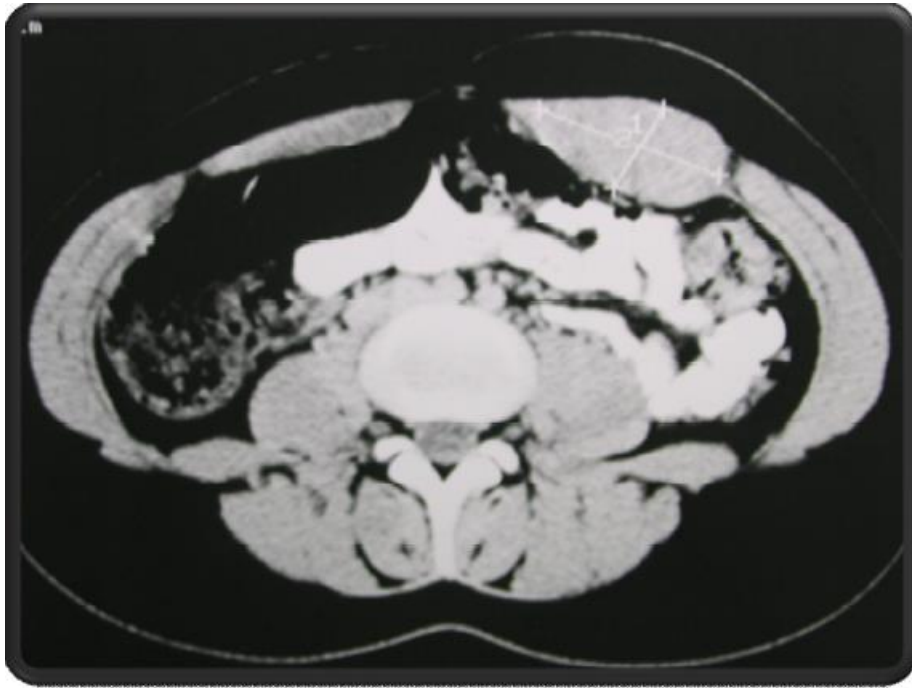


Figure 3 : TDM montrant un processus lésionnel d'allure tissulaire au niveau du muscle grand droit gauche[5]

L'IRM abdominale a objectivé la présence d'un processus pariétal développé aux dépens de muscle grand droit gauche, de grand axe cortical mesurant dix cm sur trois cm à contours nets, en iso signal T1 par rapport au muscle et hyper signal T2, dont l'aspect était hétérogène avec cloisons en hypo signal et se rehaussant fortement après injection de gadolinium.

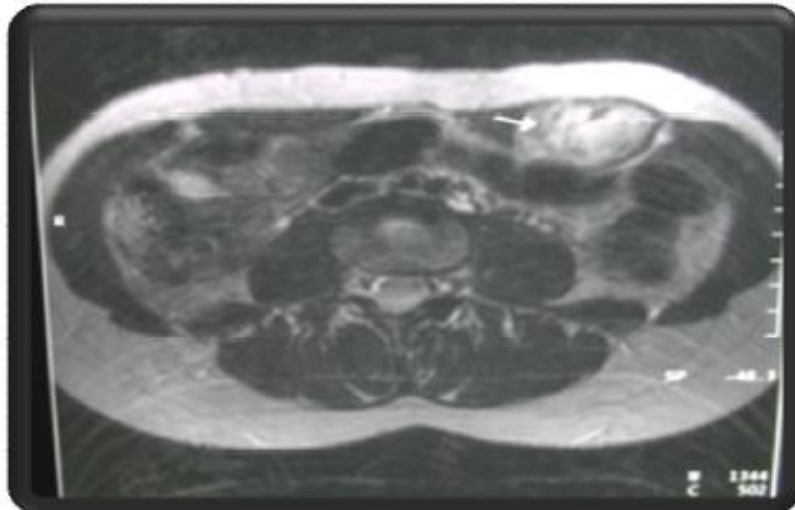


Figure 4 : IRM T1 coupe transversale montrant un processus pariétal développé au dépend du muscle grand droit gauche en iso signal[5].

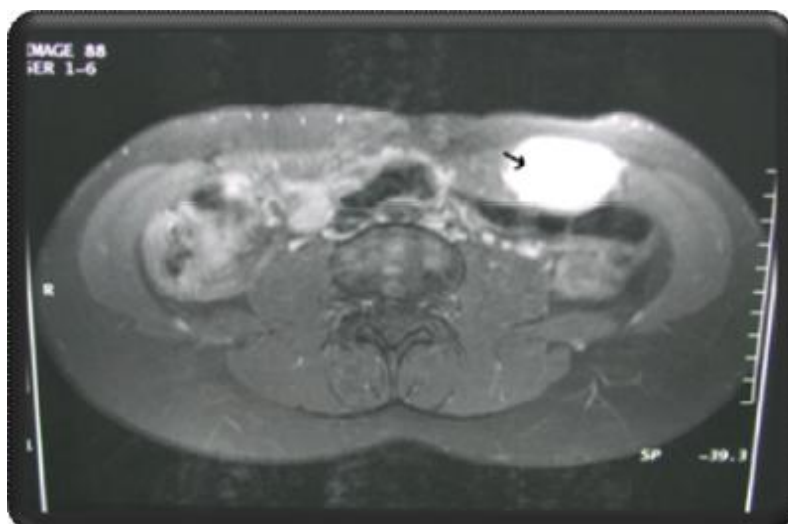


Figure 5 : IRM T2 coupe transversale montrant le même processus en hypersignal[5]

Opérée, la masse a été abordée par une incision médiane à cheval sur l'ombilic. Après le décollement fascial pré et rétro musculaire poursuivi au-delà de la ligne para médiane, la résection de la tumeur a été réalisée en respectant la marge de sécurité de deux cm emportant le tiers moyen du muscle grand droit suivie de l'interposition d'une plaque non résorbable (Prolène®) pré taillé avec rapprochement des muscles larges et du reste du grand droit, sous couvert d'un drainage aspiratif.

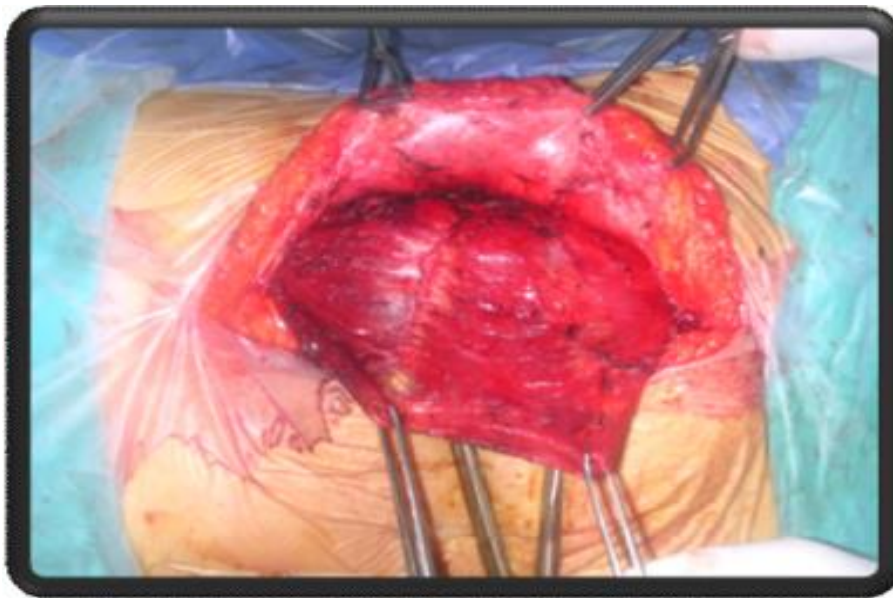


Figure 6 : Vue opératoire après décollement du plan superficiel montrant la tumeur au dépend du muscle grand droit gauche[5]



Figure 7 : Vue opératoire de la reconstruction du défaut pariétal par plaque de Prolène®[5]

Le résultat de l'examen anatomopathologique a été en faveur d'une tumeur desmoïde du muscle grand droit de l'abdomen. Une des limites latérales était atteinte.

Les suites opératoires immédiates ont été simples. L'évolution à distance n'a pas montré de récives.

Le recul chez cette patiente est de 9ans et 2 mois.

Observation n°7

Patiente de 32ans césarisée il y a trois ans auparavant, a consulté pour une masse de 25cm /20 cm occupant le flanc droit, mobile par rapport au plan superficiel et fixe par rapport au plan profond légèrement douloureuse avec une circulation veineuse collatérale.

La TDM abdominale avait mis en évidence une volumineuse tumeur pariétale d'allure bénigne au niveau du muscle grand droit rehaussée par le PC. Elle a également montré une tumeur utérine en faveur d'un fibrome utérin.

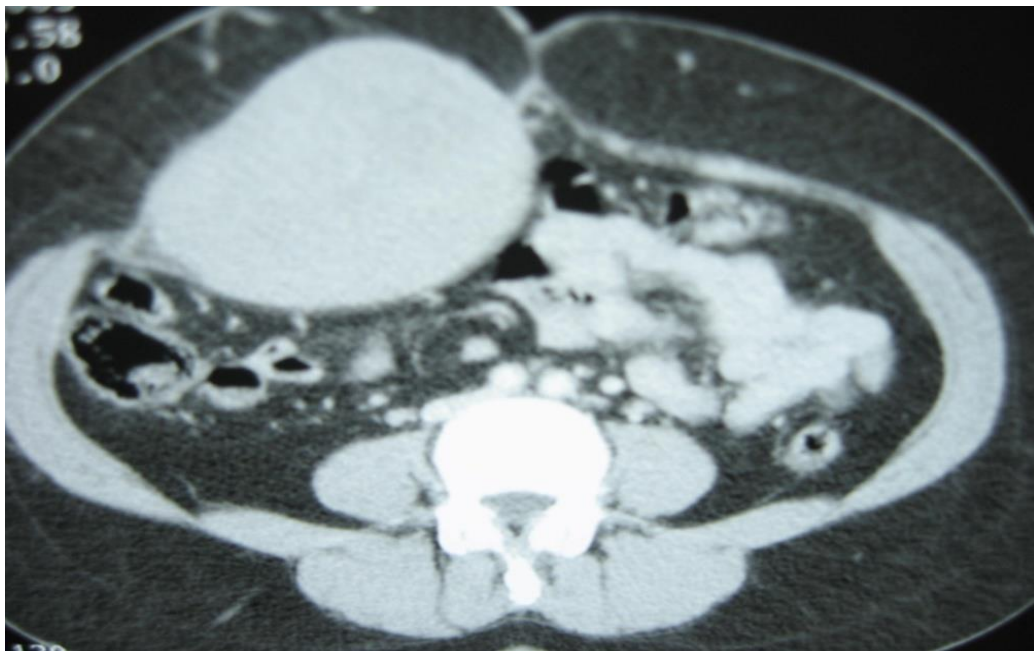


Figure 8 : TDM montrant une masse du muscle grand droit de densité tissulaire homogène rehaussée par le PC[5]

La patiente a été opérée. L'incision a été itérative sur l'ancienne cicatrice. Une résection en monobloc de la tumeur avec marge de sécurité de deux cm a été

réalisée avec reconstruction du défaut pariétal par un matériel prothétique non résorbable. Une myomectomie a été réalisée.

L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire a conclu à une tumeur desmoïde, les limites d'exérèse étaient saines.

Les suites opératoires immédiates étaient simples et l'évolution à distance était libre de récurrence.

Le recul chez cette patiente est de 10 ans.

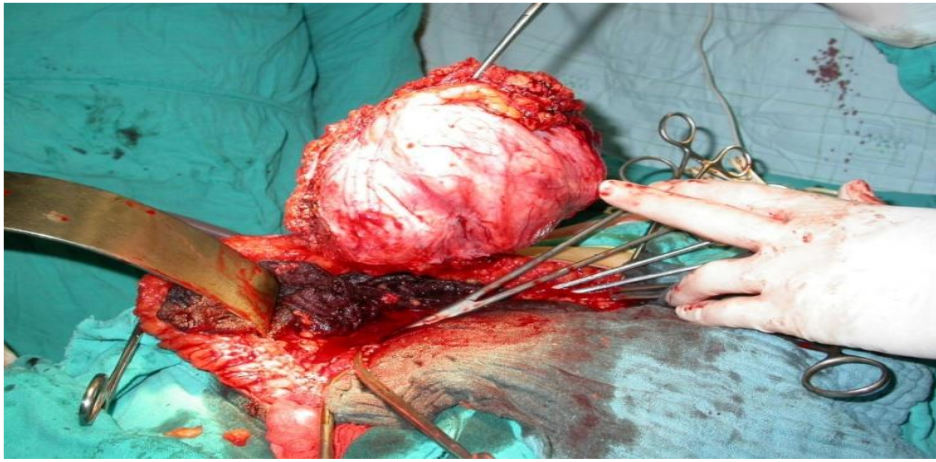


Figure 9 : Vue opératoire après décollement de la tumeur[5].



Figure 10 : Vue opératoire de l'aspect macroscopique de la tumeur après recoupe[5].

Observation n °8

Homme de 28ans ayant été opéré 2ans auparavant pour une masse de la paroi abdominale antérieure droite péri ombilicale de nature inconnue (absence de compte rendu opératoire et de compte rendu anatomopathologique).

Il a consulté pour une masse pariétale sur l'ancienne cicatrice abdominale, d'environ deux cm sur trois cm, mobile.

Le bilan réalisé (échographie abdominale et TDM abdominale) avait conclu à une tumeur pariétale d'allure probablement bénigne.

Le patient a été opéré. Une résection en monobloc emportant la tumeur, la peau en regard ainsi que le plan aponévrotique en profondeur a été réalisée suivie d'une fermeture plane par plan.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire avait conclu à une tumeur desmoïde.

Les suites opératoires immédiates ont été simples.

L'évolution à distance n'a pas objectivé de récurrence.

Le recul chez ce patient est de 11 ans.

Observation n°9

Jeune patient âgé de 15ans, appendicectomisé il y a un an, s'est présenté avec une masse pariétale de la FID sur la cicatrice de l'appendicectomie, mobile par rapport au plan superficiel et fixe par rapport au plan profond.

La TDM abdominale avait objectivé une masse pariétale hypodense de quatre cm sur deux cm hétérogènes bien limitée.

Le patient a été opéré en reprenant l'ancienne incision opératoire.

L'exploration avait retrouvé une masse aux dépens de l'aponévrose des muscles larges de l'abdomen ; celle-ci a été réséquée avec une marge de sécurité de deux cm.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire avait conclu à un fibrome desmoïde.

Les suites opératoires immédiates et à distance ont été simples sans signes de récurrence.

Le recul chez ce patient est de 9 ans.

Observation n° 10

Patiente de 29 ans, sans antécédents pathologiques notables, a consulté pour une masse pariétale abdominale évoluant depuis 1mois dans un contexte de conservation de l'état général. La masse pariétale était médiane sous ombilicale d'environ six cm sur huit cm (6cm/8cm), indolore, mobile par rapport au 2 plans.



Figure 11: image échographique montrant une formation pariétale hétérogène de 84mm / 67mm[5].

La TDM abdominale a conclu à la présence au niveau de l'étage pelvien d'une formation tumorale à point de départ musculaire, développée à la face interne du muscle grand droit gauche hétérogène, vascularisée. Elle refoulait le dôme vésical sans l'envahir.

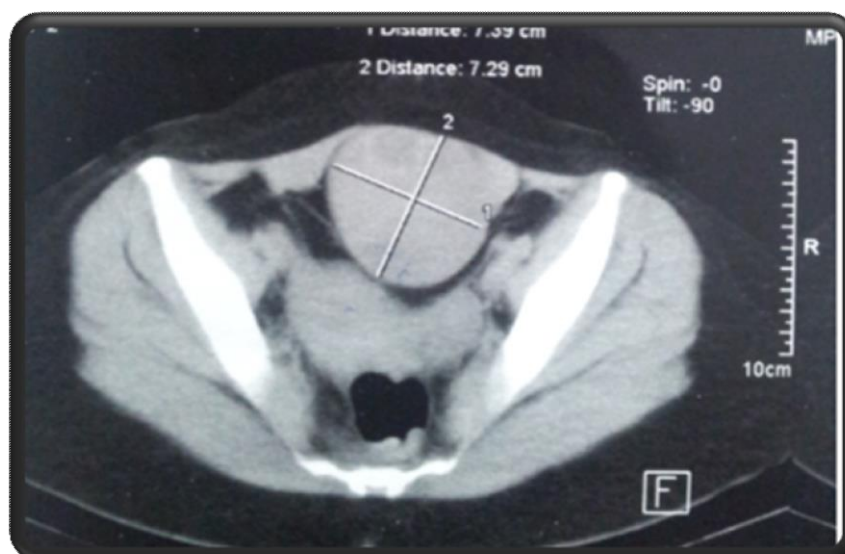


Figure 12 : image scanographique montrant un processus lésionnel en rapport avec le muscle grand droit gauche de 7.3mm/7.29mm[5]

La masse a été abordée par une incision médiane élargie par une incision de Pfannestiel.

Une exérèse carcinologique a été réalisée avec une marge de sécurité de 3cm sauf en bas sur le pubis avec qui la tumeur contracte un rapport intime (pubis).

Une plaque biface en intra-péritonéale a été mise en place et elle a bénéficié d'une reconstruction du défaut pariétal par un lambeau pédiculé du muscle grand droit controlatéral avec emplacement d'une plaque résorbable de type Vicryl®. La patiente a reçu une radiothérapie devant l'atteinte de l'os.



Figure 13 : vue per-opératoire après une incision médiane élargie[5]

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a conclu un aspect morphologique et immunohistochimique compatible avec une tumeur dermoïde avec limite atteinte.

Les suites opératoires immédiates et à distance ont été simples sans signes de récurrence.

Avec un recul chez cette patiente de 07 ans et 10 mois.

Une IRM abdominale a été réalisée 07 ans après l'opération qui a objectivé une atrophie des muscles droit de l'abdomen, sans signes de récurrence.

Observation n°11

Patiente de 56 ans, cholécystectomisée il y a 3 ans. Elle a consulté pour une masse de l'hypochondre droit évoluant depuis quelques mois, en regard de la cicatrice sous costale droite. La masse était ferme, indolore, de 21cm/14cm fixe au plan profond mobile par rapport au plan superficiel.



Figure 14 : masse de l'HCD de 21cm /14cm[5]

Le bilan réalisé (échographie et TDM abdominale) avait conclu à une tumeur pariétale d'allure bénigne.

La patiente a été opérée en double équipe viscéralistes et plasticiens. La masse a été abordée par une incision itérative sous costale droite étendue en médiane sus ombilicale.

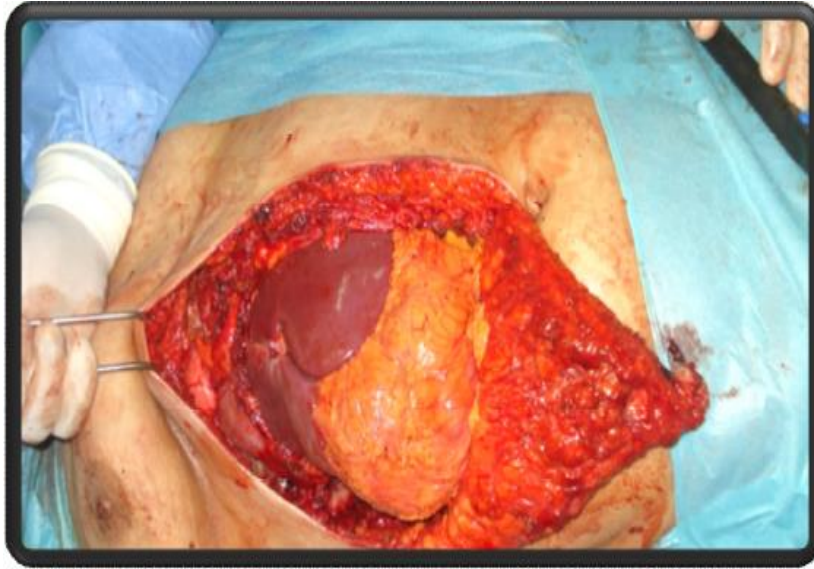


Figure 15 : vue per opératoire après une incision itérative sous costale droite étendue en médiane sus ombilicale[5].



Figure 16 : vue per opératoire montrant la résection de la tumeur[5].

La patiente a eu une résection complète de la tumeur. La reconstitution a été faite par une plaque Vicryl® en intra péritonéal et une Plaque biface pour réinsérer le diaphragme et renforcer la paroi abdominale.

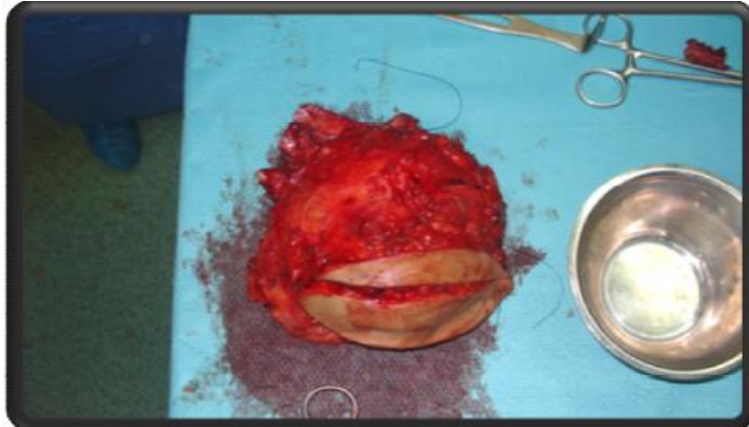


Figure 17 : Vue de l'aspect macroscopique de la pièce opératoire[5]

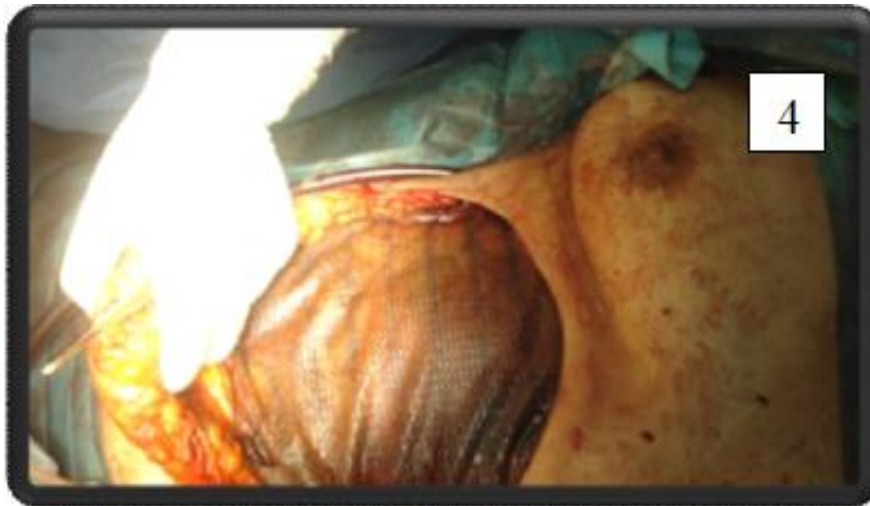


Figure 18 : (3,4) différentes étapes de la préparation du lambeau[6]



Figure 19 : (1,2) reconstruction de pariétale[6]

Observation n° 12

Patiente de 34 ans, sans antécédents pathologiques notables, G1 P1. Le dernier accouchement remontait à un an avant l'apparition d'une masse à cheval entre l'hypochondre et le flanc gauche pour laquelle elle a consulté.



Figure 20 : Vue pré opératoire d'une Masse du flanc gauche de 10cm/08cm[5]

La TDM abdominale a conclu à une masse pariétale de densité tissulaire se rehaussant modérément après injection du produit de contraste.

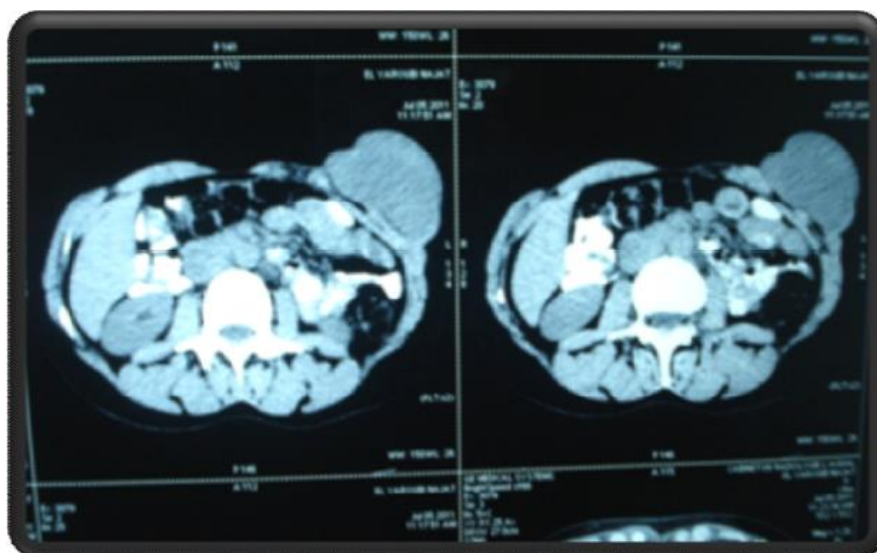


Figure 21 : Aspect TDM d'une masse pariétale de densité tissulaire[5].

La patiente a été opérée, une résection en monobloc de la tumeur a été réalisée ; le renforcement de la paroi avait nécessité une plaque non résorbable (Mersilène®).

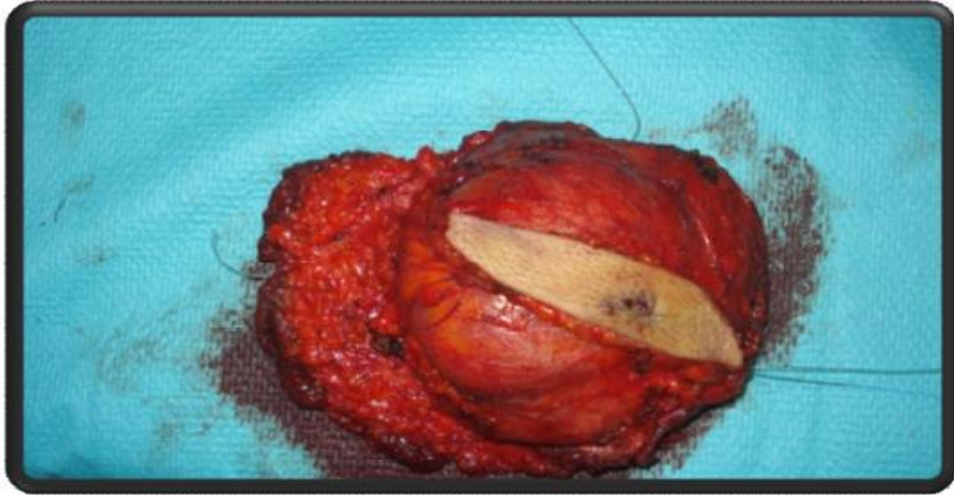


Figure 22 : Vue opératoire de la pièce reséquée[5].

L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire a conclu à une tumeur desmoïde. Les suites opératoires immédiates ont été simples, Le recul est de 3 ans sans récives.

Observation n°13

Patiente âgée de 40 ans, sans antécédents particuliers, qui a présenté depuis 1 an une tuméfaction abdominale augmentant progressivement de taille.

L'examen clinique a retrouvé un nodule fixe de la paroi abdominale musculaire, ferme, de surface lisse, mobile par rapport au plan superficiel, faisant 15mm/20mm de diamètre, siégeant au-dessus et à gauche de l'ombilic.

L'échographie abdominale a montré la présence d'une lésion tissulaire enchâssée au niveau du muscle grand droit gauche. Par ailleurs elle a objectivé un nodule échogène du segment VI du foie compatible avec un angiome associée à une cholestérose vésiculaire.

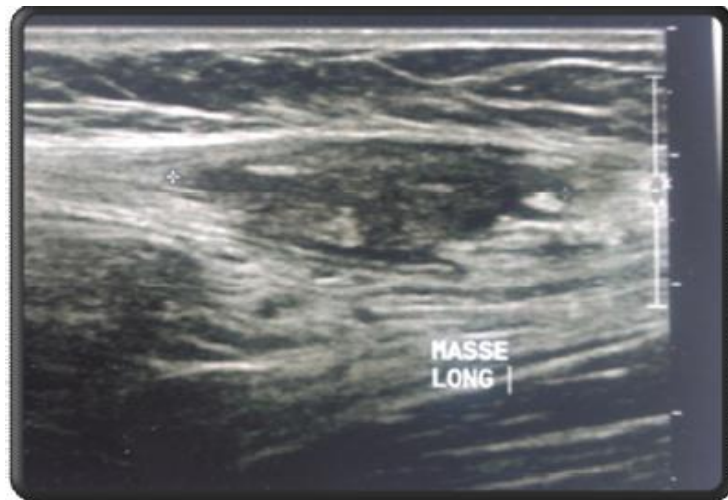


Figure 23 : lésion tissulaire enchâssée au niveau du muscle grand droit gauche à l'échographie[5].

Un complément par IRM a été demandé montrant une masse du muscle grand droit gauche évoquant une tumeur desmoïde.

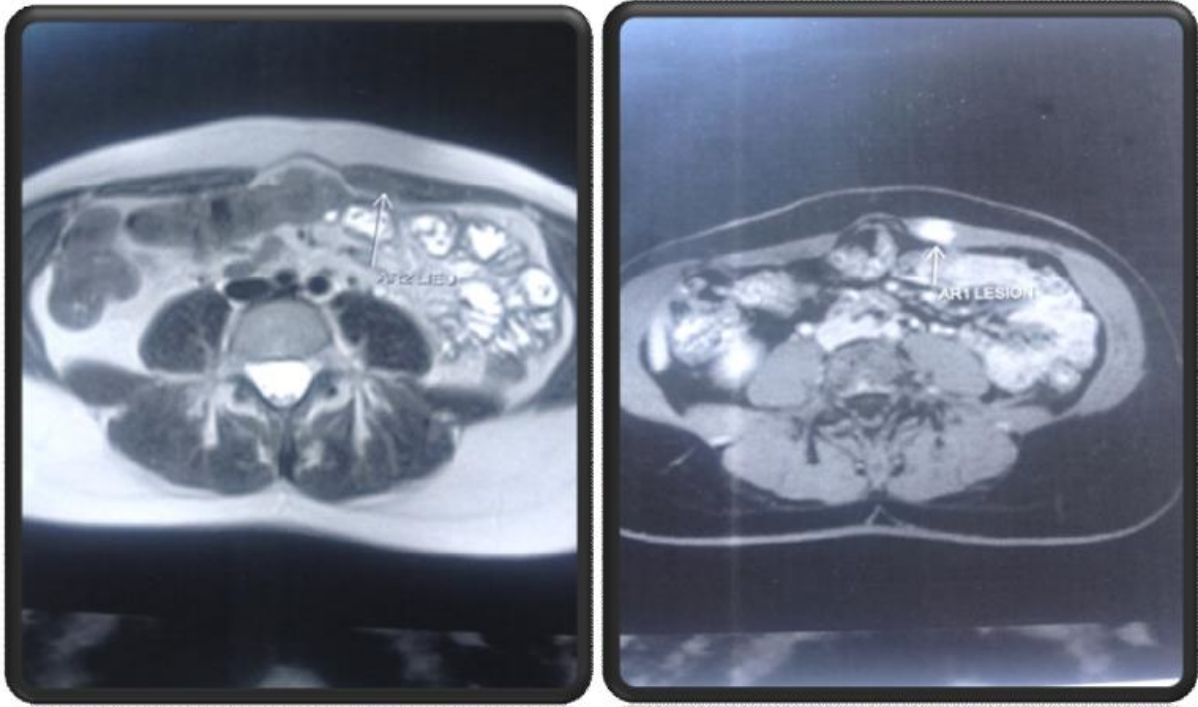


Figure 24 : aspect IRM avant et après injection du PDC (flèches)[5]

La patiente a été opérée, elle a bénéficié d'une exérèse large et couverture : incision cutanée emportant l'aire tumorale avec marge de 3cm, exérèse en monobloc passant en profondeur à 3cm de la lésion et emportant le feuillet pariétal du péritoine, une perforation de ce dernier a été découverte. La reconstruction a été faite par une plaque biface puis fermeture plan par plan sur drain aspiratif.

Les suites opératoires immédiates étaient simples. L'évolution secondaire a été marquée par l'apparition d'un épanchement intra péritonéal à j11 réactionnel à la plaque biface.

Le recul est de 2 ans sans récives.

Observation n °14

Patient âgé de 60 ans, sans antécédents pathologiques, qui a consulté pour des douleurs abdominales avec des épisodes de rectorragies, évoluant dans un contexte d'altération de l'état général.

L'examen clinique a mis en évidence une masse au niveau du flanc droit, dure, indolore, mobile par rapport au plan superficiel, fixe au plan profond, mesurant environ 8cm/10cm sans signes inflammatoires en regard. Le Toucher rectal et le reste de l'examen somatique étaient sans particularité.

La fibroscopie oesogastroduodénale a été normale.

La coloscopie a conclu à la présence de 4 polypes : au niveau du colon ascendant, transverse, descendant et le colon sigmoïde. La biopsie des différents polypes a montré :

- ✓ Un Adénocarcinome lieberkuhnien moyennement différencié au niveau du colon droit.
- ✓ Des adénomes tublo-villeux en dysplasie de bas grade au niveau du colon transverse, descendant et du colon sigmoïde.

Une TDM abdominale a été réalisée, revenue le plus probablement en rapport avec une tumeur pariétale.

Le malade a été opéré en un seul temps. Il a été réalisé :

- ✓ Pour l'atteinte colique, une colectomie totale avec une anastomose iléo-rectale ;
- ✓ Pour la masse pariétale, une résection large en monobloc associée à une pariétoplastie prothétique par une plaque biface.

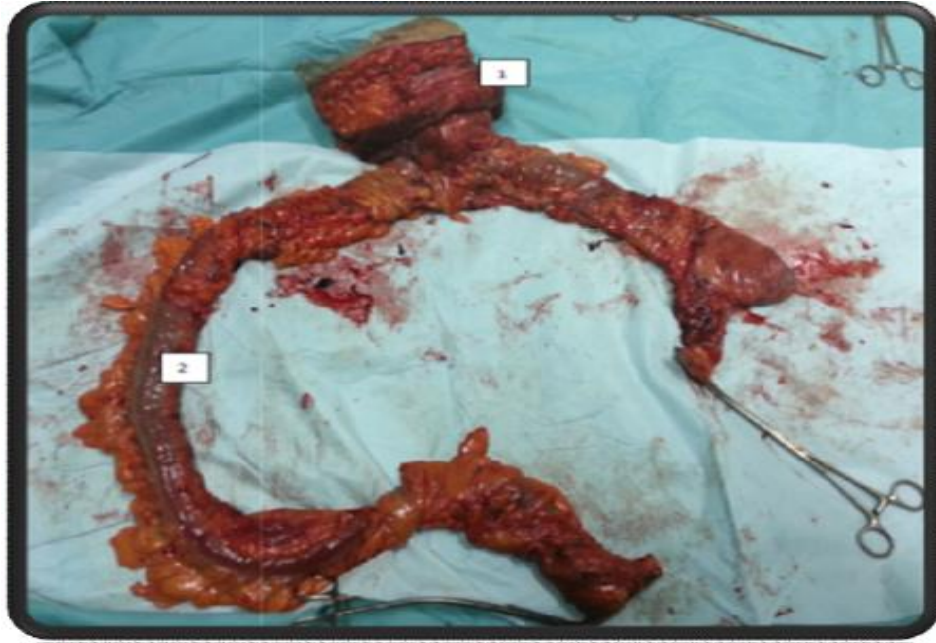


Figure 25 : pièce opératoire renfermant : (1) : la tumeur réséquée en monobloc (2) : le colon en totalité[5].

L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire a conclu à :

- Une tumeur desmoïde de la paroi dont les marges de résection étaient saines.
- Présence de 5 polypes dont un correspond à un adénocarcinome liberkuhnienintra muqueux né sur un adénome tubulo-villeux transformé, un autre correspond à un polype lipomateux ; ceux restant à des adénomes tubuleux en dysplasie de bas grade.

Les suites opératoires immédiates et secondaires ont été simples. Le recul est de 1 an et 6 mois.

Observation n°15

Patiente de 34 ans, G2P2 sans antécédents particuliers, opérée il y a 3 ans pour une tumeur desmoïde de la paroi abdominale, bien documentée, localisée au niveau de l'hypochondre droit de 2cm de grand axe superficiel. Elle avait bénéficié d'une exérèse totale de la tumeur avec sutures simples. L'examen anatomopathologique a été en faveur d'une tumeur desmoïde avec des limites de résection R0.

Elle a consulté pour une tuméfaction de 4 cm juste au-dessus de l'ancienne cicatrice adhérente au plan profond rénitente et bien limitée à la palpation.

A la TDM il s'agissait d'une tumeur de la paroi abdominale de 4cm infiltrant la peau et le muscle grand droit probablement en rapport avec une récurrence tumorale. Elle a bénéficié d'une exérèse chirurgicale en fuseau avec pose d'une plaque, une plastie musculaire locale avec repositionnement de l'ombilic, et comblement de la dépression cutanée par lambeau graisseux local.

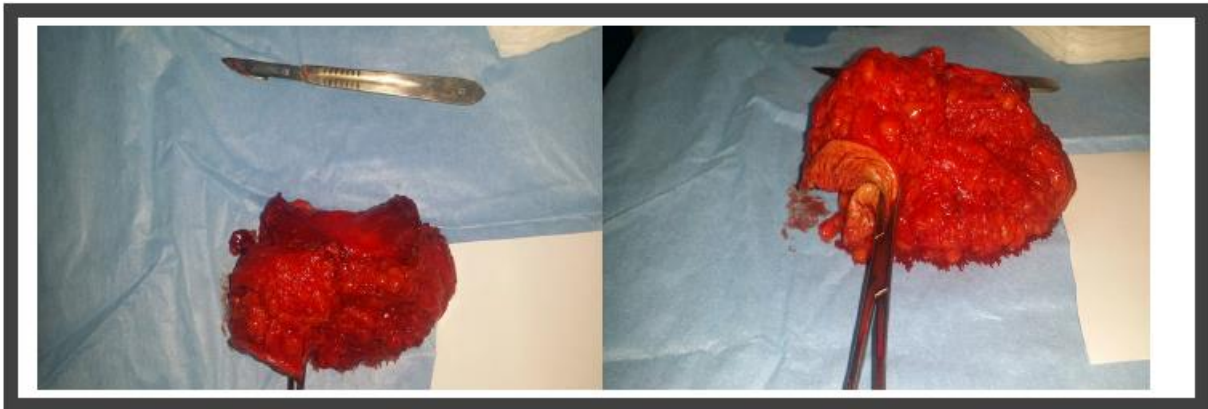


Figure 26 : Vue macroscopique de la pièce réséquée[5].

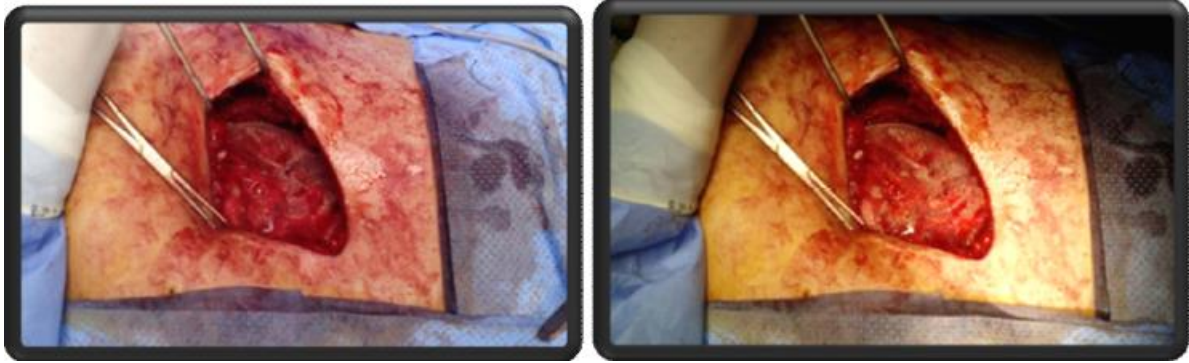


Figure 27 : vue opératoire de la reconstitution du défaut pariétal par la mise en place d'une plaque biface[5].

Les suites opératoires ont été simples.

L'examen anatomopathologique est en faveur d'une récurrence locale.

Le recul chez cette patiente est de 2 ans et 4mois.

Observation n°16

Patient âgé de 25ans sans antécédents particuliers a consulté pour une masse pariétale au niveau de la région para ombilicale gauche non douloureuse mesurant environ 12 cm /12 cm, de consistance ferme, sans signes cutanés et sans altération de l'état général évoluant depuis 05 mois.

Le reste de l'examen somatique est sans particularités

La TDM abdominale étaient en faveur d'une masse tissulaire du grand droit de l'abdomen gauche polylobe bien limitée, mesurant 104 x 81 x 116mm T x AP x H, rehaussée discrètement après injection de produit de contraste.

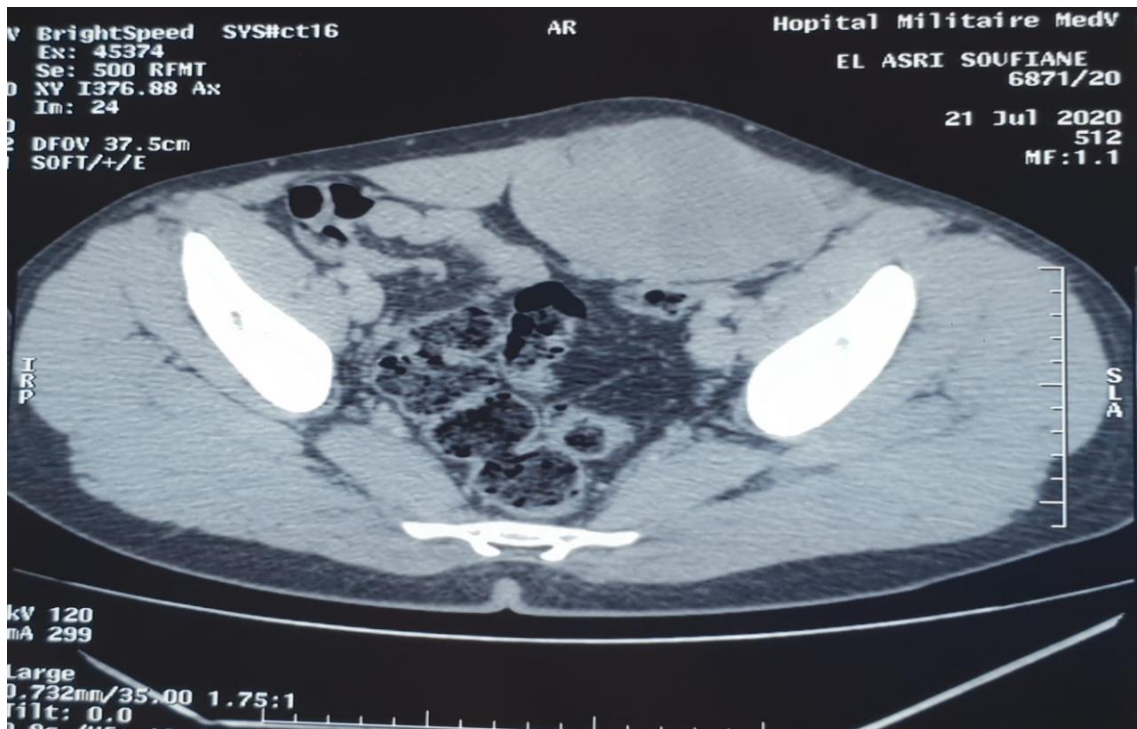


Figure 28 : masse tissulaire du grand droit de l'abdomen gauche[5]

Le patient a été opéré, l'incision était médiane élargie en sous ombilical, avec une dissection rigoureuse sur les limites de la masse et la paroi abdominale une exploration a trouvé une tumeur au dépend du muscle large.

Une exérèse chirurgicale de la tumeur a été faite, avec réparation du plan musculaire par la mise en place d'une plaque biface.

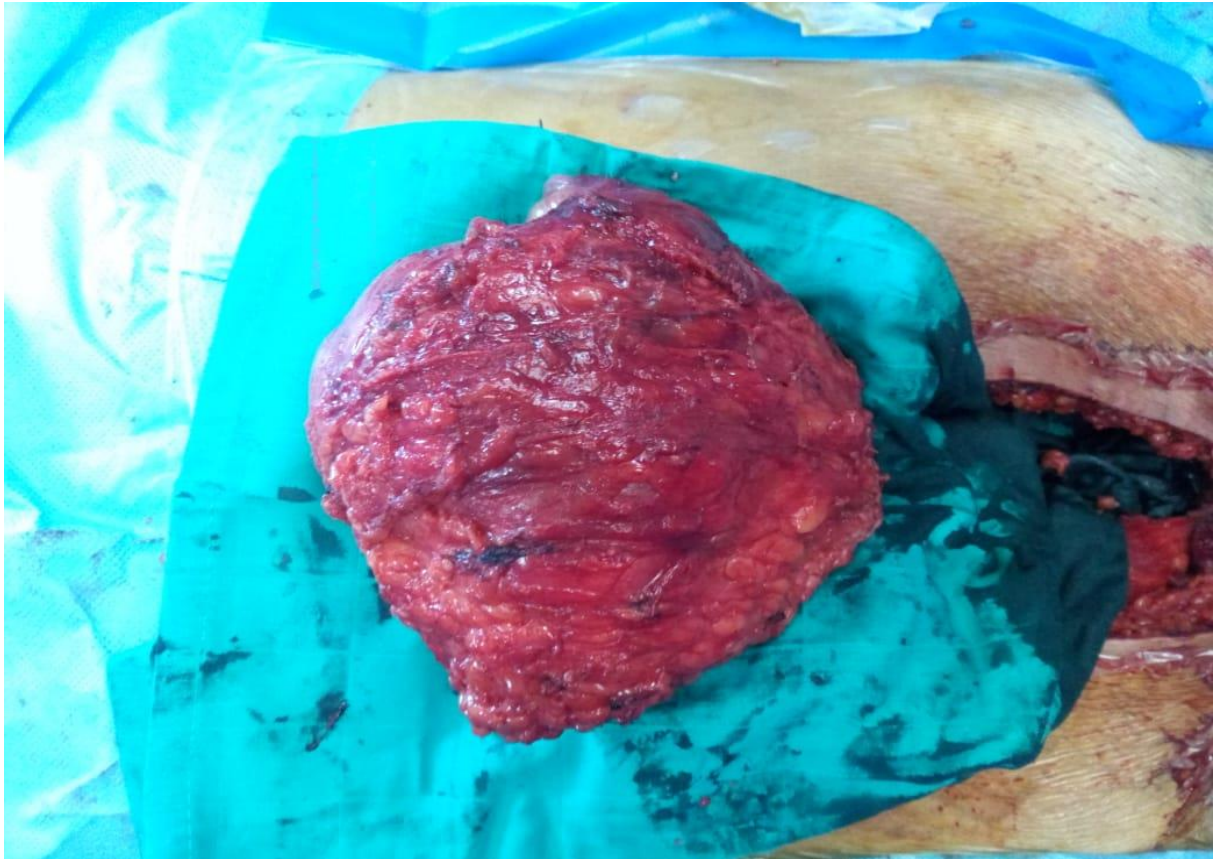


Figure 29 : Vue de l'aspect macroscopique de la pièce[5]

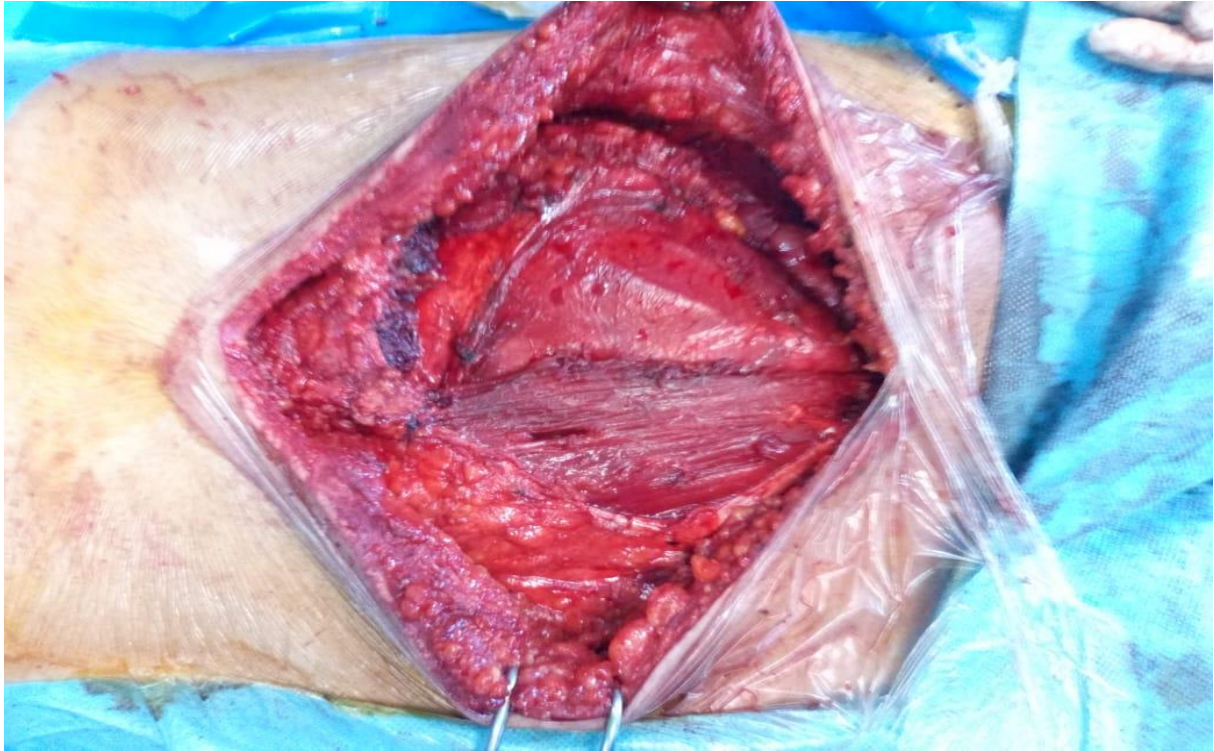


Figure 30 : vue per-opératoire après incision[5]

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a conclu un aspect morphologique et immunohistochimique d'une tumeur desmoïde.

Compte Rendu Anatomo-pathologique N°BZ985-988

Reçu une tumorectomie non orientée de 13x8x9cm. A la coupe, présence d'une lésion ovoïde bien limitée hétérogène de 11x8x7cm, située à ras de la limite la plus proche.
L'étude histologique des coupes réalisées au niveau de la tumeur porte sur une prolifération tumorale assez cellulaire, d'architecture fusocellulaire infiltrant le tissu musculaire adjacent. Cette prolifération est faite de cellules d'aspect étoilé d'allure fibroblastique, organisées en faisceaux ondulés. Ces cellules sont dotées de petits noyaux allongés sans véritables atypies cytonucléaires. Les mitoses sont très rares.

Le stroma est grêle, riche en vaisseaux béants.

Cette prolifération est située à ras de la limite la plus proche.

Une étude immunohistochimique réalisée montre :

- L'anticorps anti AML et Bétacatéline : marquage positif partiel des cellules tumorales.
- L'anticorps anti EMA, CD34, PS100 et Desmine : **négatif.**
- Ki67 estimée à 5%.

Conclusion :

- *Aspect morphologique et profil immunohistochimique d'une tumeur desmoïde.*

Figure 31 : compte rendu anatomo-pathologique[5]

Tableau 1 : Récapitulatif résumant les résultats de notre série

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16
Age	45	33	30	39	41	26	32	28	15	29	56	34	40	60	34	25
Sexe	F	H	F	F	F	F	F	H	H	F	F	F	F	H	F	H
Atcd F	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
AtcdChir	-	Appendice ctomisé 7ans	-	-	-	-	Césarienn e 3 ans	Tumeu r 2ans	Appe ndice ctomi sé	Cholecy stectom ise 3ans	-	-	-	-	-	-
Atcd GOB					C/S 11ans	AVB	C/S 9ans				AVB				G2P2 AVB	
CDD	Masse	Masse	Masse	Masse se	Masse dir	Masse	Masse dir	Masse	Masse e	Masse	Masse	Masse	Masse	Masse dir rectoragi	Masse	Masse
Localisat ion	GD gauche	OI+ TRANS	GD droit	OE	GD gauche	GD gauche	GD	GD	OE	GD gauche	OE	OE	GD gauche	Tm colique	GD droit	GD gauche
LA	-	-	-	-	-	-	Fibrome	-	-	-	-	-	-	Polypose	-	-
TTT	CH	CH	CH	CH	CH	CH	CH	CH	CH	CH	CH	CH	CH	CH	CH	CH
Parietopl astie	mersiè ne	mersiè ne	mersil ène	-	mersiè ne	proène	+(NP)	-	-	biface	biface	mersiè ne	biface	biface	biface	biface
Marges	Saines	Saines	Saines	Sain es	Atteintes	Atteintes	Saines	Saines	Saine s	Atteintes	Saines	Saines	Saines	Saines	Saines	Atteintes
Récidive s	-	3 fois	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	1 fois	-
Ttt des récidives	-	Chir	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	Chir	-
Délai des récidives	-	7mois, 1 an, 1an	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	3 ans	-



RÉSULTATS

I-EPIDEMIOLOGIE

1-Age

La moyenne d'âge de nos patients est de 35 ans, avec des extrêmes allant de 15 ans à 60 ans.

Chez les hommes les âges extrêmes sont compris entre 15 ans et 60 ans avec une moyenne de 32 ans.

Chez les femmes les âges extrêmes sont compris entre 26ans et 56 ans avec une moyenne de 36 ans.

2-Sexe

On note une nette prédominance du sexe féminin avec 11 femmes pour 5 hommes avec un sexe ratio F/H = 2.2

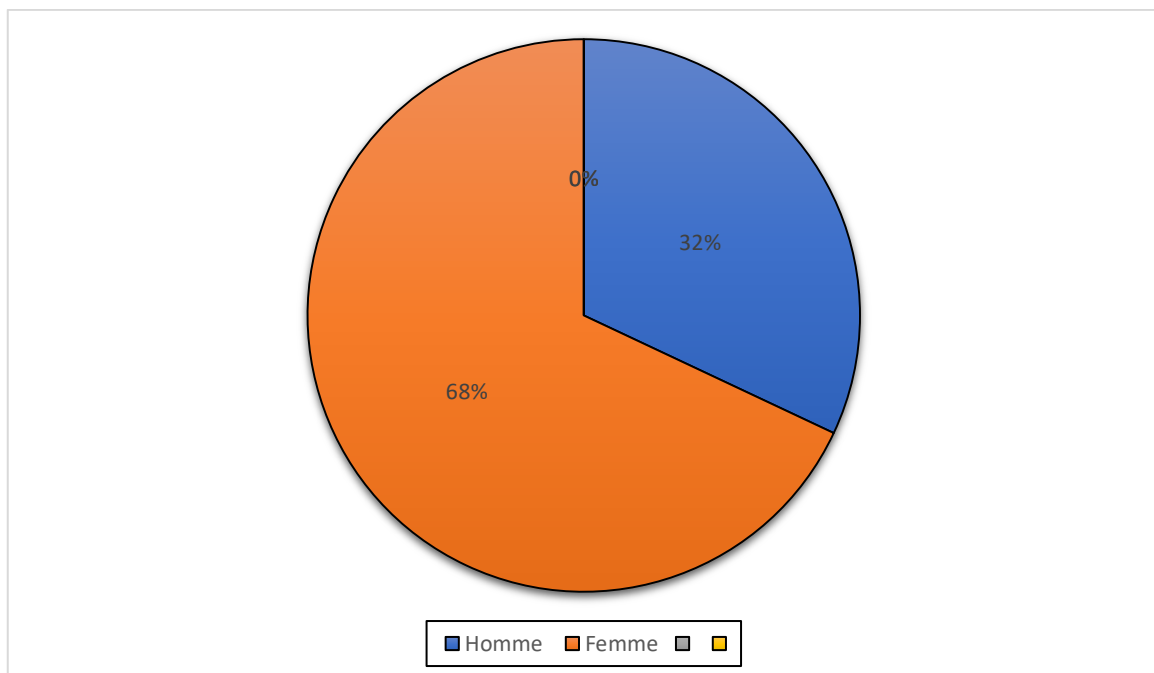


Figure 32 : répartition des patients en fonction du sexe

3-Localisation

Les localisations des tumeurs de la paroi abdominale antérolatérale retrouvées dans notre série ont été les suivantes : muscle grand droit de l'abdomen (62,5%), muscle grand oblique (25%), muscle petit oblique (6,25%) et le muscle transverse (6,25%).

II-ETIOPATHOGENIE

Dans notre série tous les cas rapportés ont été sporadiques dont un associé à une polypose colique.

Parmi les 16 cas étudiés dans notre série, la notion du traumatisme a été rapportée dans 7 cas. Il a été chirurgical dans 5 cas : 2 cas césarienne, 2 cas appendicectomisés, un seul cas de cholécystectomie ; Aucun cas de traumatisme accidentel n'a été rapporté.

Toutes les femmes de notre série ont été en âge de procréer avec une moyenne avoisinante 36 ans, la plus jeune a été âgée de 26 ans et la plus âgée de 56 ans ce qui tend plus vers l'hypothèse hormonale du développement des tumeurs desmoïdes.

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

III-DIAGNOSTIC

Sur le plan Clinique : tous nos patients se sont présentés pour une masse abdominale ± douloureuse augmentant progressivement de volume sans autres signes associés avec un état général conservé et un seul cas (n°14) a présenté des rectorragies et une AEG associées.

A l'examen clinique la tuméfaction abdominale a été ferme de mobilité et de taille variables allant de 2 à 24cm.

- Sur le plan radiologique, les explorations demandées ont été surtout une échographie abdominale (11 cas), une TDM abdominale (12 cas).

L'IRM n'a été demandée que dans 2 cas.

- A l'échographie, la masse a été hétérogène, d'échostructure tissulaire.
 - A la TDM la masse a été hypodense, hétérogène se rehaussant faiblement après injection du PDC, sans signe d'envahissement local ni de compression (sauf l'observation n°10).
 - A l'IRM : le processus tumoral pariétal a été en iso-signal en T1 et hypersignal en T2, se rehaussant après injection du Gadolinium.
- Sur le plan biologique : les bilans biologiques ont été demandés dans le cadre du bilan préopératoire.

IV-TRAITEMENT

Le but du traitement a été double :

- Reséquer la tumeur, ses extensions en passant assez loin en zone saine afin d'éviter les récives.

- Couvrir la perte de substance et corriger le préjudice fonctionnel et esthétique secondaire.

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

L'incision a été variable en fonction de l'emplacement de la tumeur, reprenant l'ancienne cicatrice pour certains, transversale ou médiane pour d'autres.

La reconstitution du défaut pariétal a été faite par :

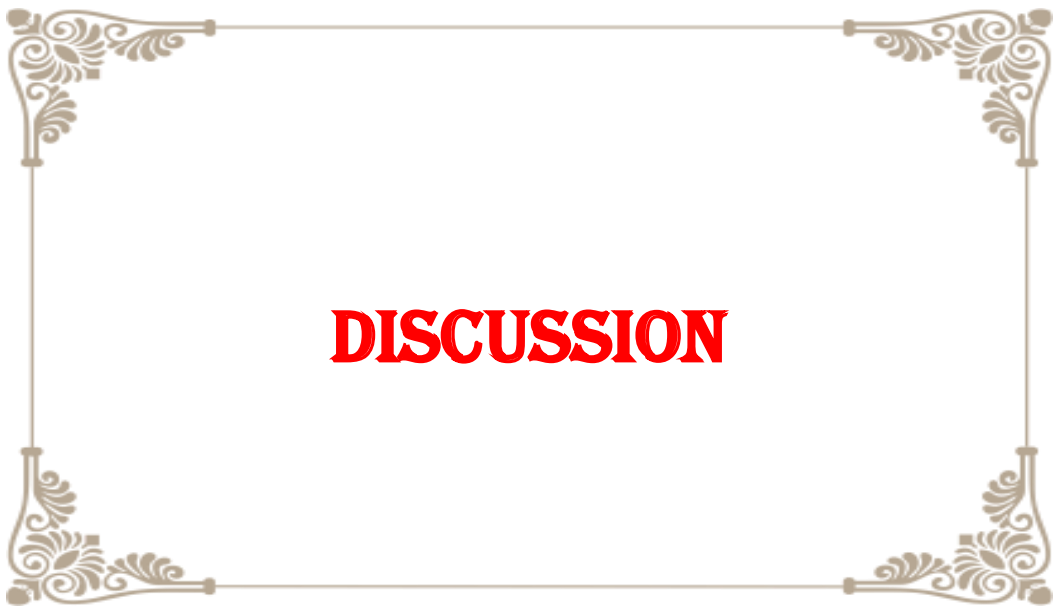
- Un rapprochement des structures musculo-aponévrotiques en absence de tension dans deux cas.

- La mise en place d'un matériel prothétique non résorbable en cas de perte de substance importante dans 81% des cas (13cas) dont 6 cas on a mis des plaques bifaces.

- Un recouvrement par lambeau pédiculisé dans un seul cas.

Les marges de sécurité ont été variables allant de 2 à 3cm. Ces marges ont été saines sauf dans 3 cas.

L'examen anatomopathologique a été toujours en faveur d'une fibromatose desmoïde.



I-RAPPEL ANATOMIQUE

L'abdomen est la partie intermédiaire du tronc comprise entre le thorax et le bassin. Dans la cavité abdominale se Loge la plus grande partie des appareils digestif et urinaire. Elle se continue en bas. Sans démarcation, avec la cavité pelvienne. Le plan du détroit supérieur marque la limite des cavités abdominale et pelvienne. L'abdomen est limité par une paroi antéro-latérale essentiellement musculo-aponévrotique, une paroi dorsale ostéo-musculaire. et le diaphragme qui sépare les cavités thoracique et abdominale[7].

La paroi abdominale antérolatérale circonscrit, hors rachis, la totalité de l'abdomen, sous forme d'une sangle musculo-aponévrotique, véritable corset interne.

Elle est étendue de l'orifice inférieur du thorax à celui supérieur du bassin, elle s'insère en dorsal sur le rachis.

➤ *ANATOMIE CLASSIQUE* :

A- L'anatomie de surface :

Pour une meilleure analyse topographique d'une TDPA, la paroi abdominale antérieure est divisée en 9 régions :

- Trois régions médianes, de haut en bas, l'épigastre la région périombilicale et l'hypogastre
- Latéralement, de haut en bas : l'hypocondre, le flanc et la fosse iliaque.

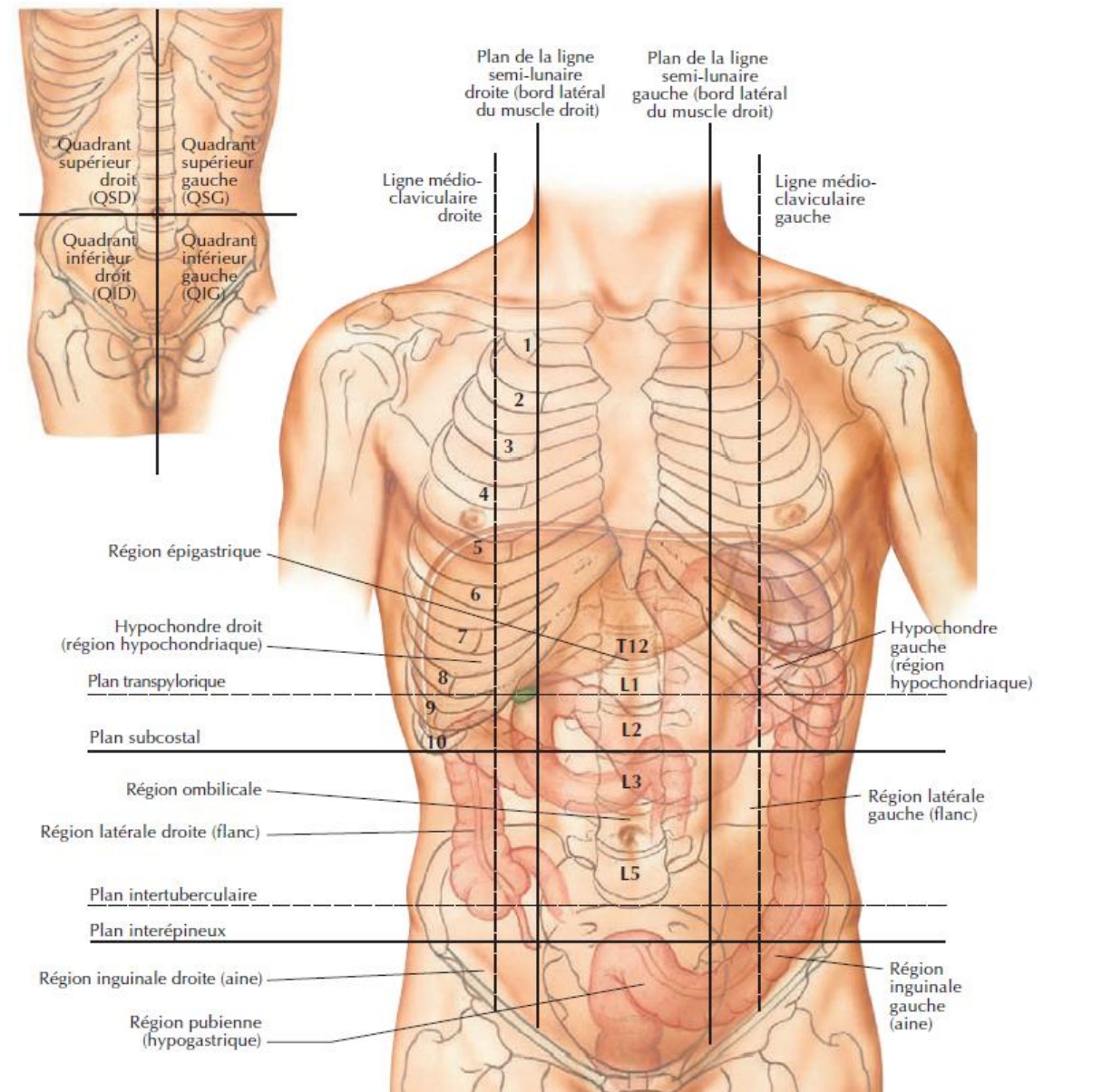


Figure 33: vue antérieure montrant les 9 régions de la paroi abdominale[7]

La capacité du revêtement cutané abdominal à se détendre et surtout à se retendre, et donc d'une bonne couverture, dépend de la richesse du derme en fibres élastiques. Le pannicule adipeux a deux couches adipeuses séparées par le fascia superficialis.

La couche superficielle doit être toujours respectée ; car sa vascularisation est essentiellement profonde par les perforantes musculo- cutanées.

B- L'anatomie musculaire et fonctionnelle :

La paroi abdominale est constituée de muscles qui viennent s'insérer sur des éléments osseux. Les cinq vertèbres lombaires et leurs disques intervertébraux, la partie supérieure des os pelviens, le rebord costal, les 5èmes aux 12èmes côtes et le processus xiphoïde délimitent la paroi abdominale

La paroi antérolatérale est composée de cinq muscles pairs. Au niveau médian, on retrouve deux muscles verticaux : le muscle grand droit de l'abdomen et le muscle pyramidal. Au niveau latéral, on retrouve trois muscles larges : le muscle oblique externe, le muscle oblique interne et le muscle transverse de l'abdomen. L'ensemble de ces muscles constitue une paroi qui participe au maintien et à la protection des viscères abdominaux dans la cavité abdominale. Ils contribuent au maintien de la posture.

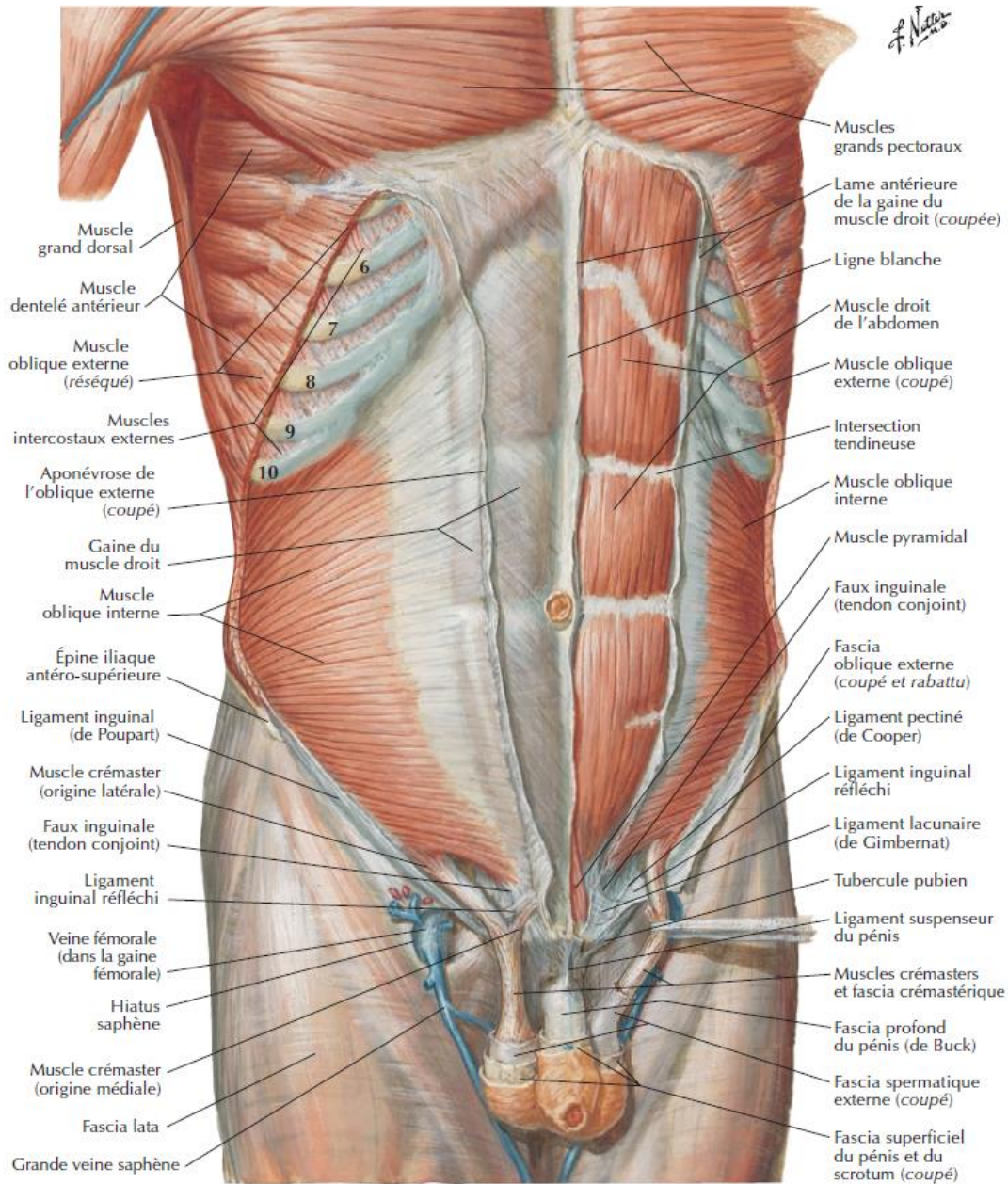


Figure 34 : paroi abdominale : dissection superficielle[7]

La contraction de ces muscles joue un rôle dans la respiration et lors de l'expiration forcée (par exemple la toux, l'éternuement, le vomissement). Ils sont

également impliqués dans la mobilisation du tronc, les actions où la pression intra abdominale est augmentée, comme l'accouchement, la miction ou la défécation.

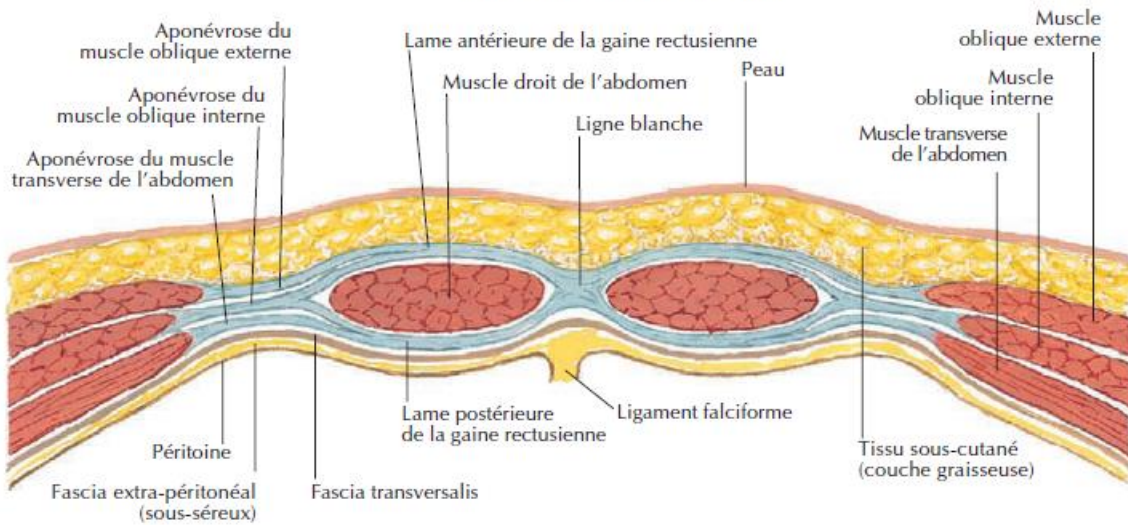
Le muscle droit de l'abdomen, muscle vertical, s'étend le long de la ligne médiane, de la partie antéroinférieure du thorax à la symphyse pubienne. Il est impliqué dans la compression des viscères abdominaux, le fléchissement de la colonne vertébrale et la tension de la paroi abdominale.

Les muscles larges sont impliqués dans la compression des viscères abdominaux. La contraction bilatérale des obliques externes et internes permet la flexion du tronc. En contraction unilatérale, l'oblique externe permet la rotation du thorax, portant sa face antérieure vers le côté opposé. La contraction unilatérale de l'oblique interne permet la rotation du thorax, portant sa face antérieure du côté du muscle.

Les structures membranaires des muscles larges forment la gaine des muscles verticaux sur la ligne médiane.

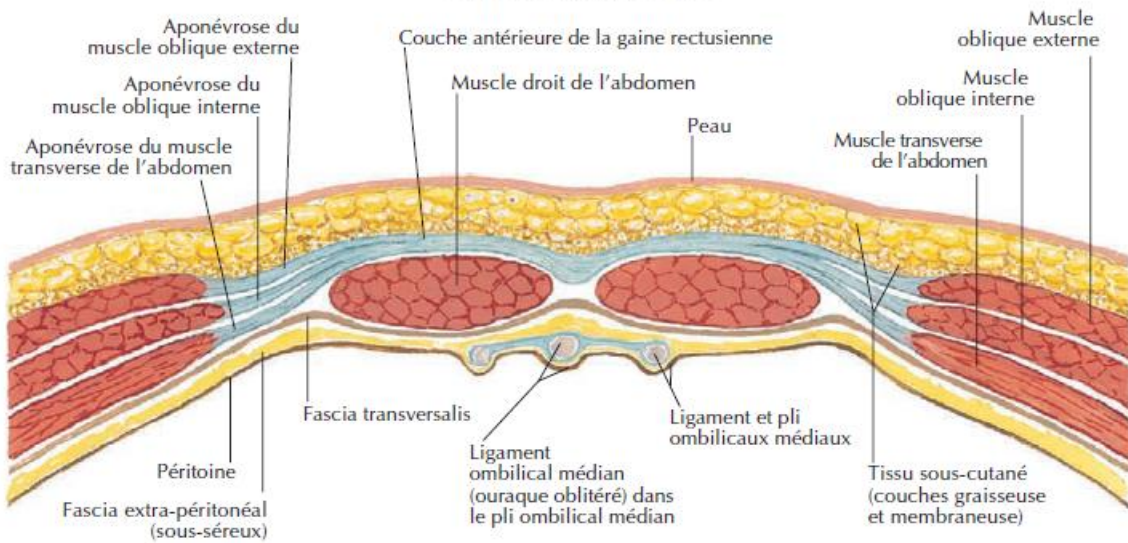
La gaine enveloppe complètement le muscle dans ses trois-quarts supérieurs et recouvre la face antérieure du muscle dans son quart inférieur.

Coupe au-dessus de la ligne arquée



L'aponévrose du muscle oblique interne se dédouble pour former les lames antérieure et postérieure de la gaine rectusienne. L'aponévrose du muscle oblique externe adhère à la lame antérieure de la gaine rectusienne ; l'aponévrose du muscle transverse de l'abdomen adhère à la lame postérieure des lames antérieure et postérieure de la gaine rectusienne qui s'unissent médialement pour former la ligne blanche.

Coupe sous la ligne arquée



L'aponévrose du muscle oblique interne ne se dédouble pas à ce niveau, mais passe complètement en avant du muscle droit de l'abdomen et s'accôle ici aux aponévroses des muscles oblique externe et transverse de l'abdomen ; ainsi, la lame postérieure de la gaine rectusienne est absente sous la ligne arquée et le muscle droit de l'abdomen est recouvert du fascia transversalis.

F. N...

Figure 35 : coupe transversale du muscle droit au-dessus et au-dessous de la ligne arquée[7]

Le fascia transversalis est un feuillet continu tapissant toute la cavité abdominale.
 Dans la région inguinale il a une structure épaisse et dense.

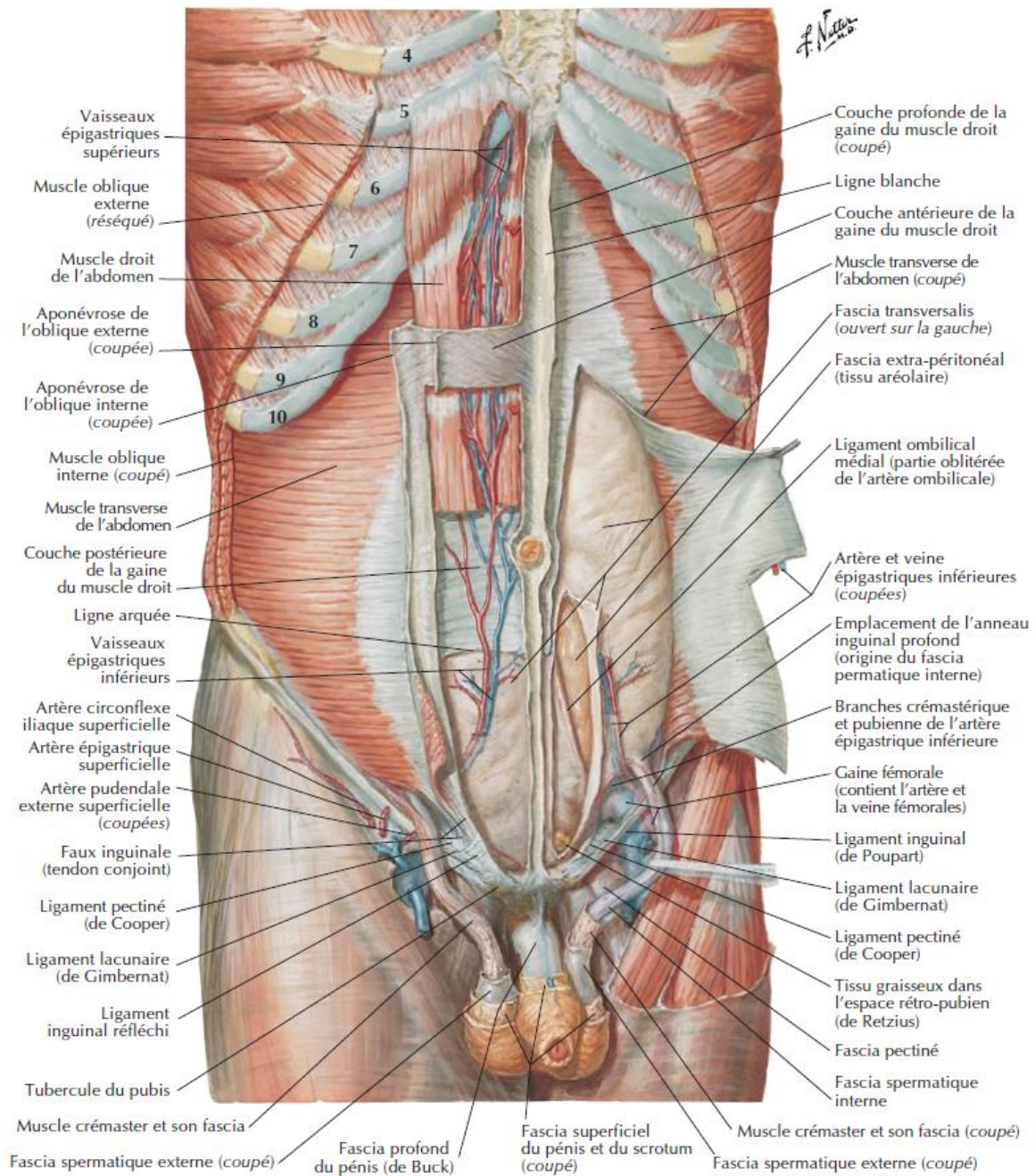


Figure 36: paroi abdominale dissection profonde[7]

Avant chaque résection chirurgicale, il ne faut pas omettre les rôles protecteur et fonctionnel assurés par la paroi abdominale.

La ligne blanche :

Est un raphé médian fibreux d'entrecroisement des fibres tendinoaponévrotique issu des aponévroses abdominales antérieurs, après leur passage devant ou derrière le rectus.

Normalement très étroite, elle peut s'élargir selon des limites normales, tolérables, qui définissent en cas d'excès le diastasis des grands droits. Parfois elle peut être même absente.

Elle apparaît plus large au niveau de l'anneau ombilical.

Le péritoine :

Il tapisse entièrement la face profonde de la paroi antéro-latérale de l'abdomen.

Il apparaît comme lâche au niveau sus ombilical, plus solide en sous ombilical, et il définit une perte de substance transfixiante quand il est réséqué.

C- L'anatomie vasculaire

Il faut distinguer la vascularisation superficielle, cutanéograsseuse et profonde, musculaire bien qu'elles soient liées et anastomotiques. Nous pouvons distinguer 3 secteurs vasculaires profonds abdominaux :

- Le 1er médian vertical, essentiellement fait des artères épigastriques
- Le 2ème latéral supérieur issu des artères intercostales et lombaires,
- Le 3ème latéral inférieur des artères circonflexes iliaques.

Notons l'importance du réseau lymphatique sus aponévrotique qui doit absolument être respecté lors du décollement cutanéograsseux afin d'éviter une fuite, lymphocèle et/ ou un défaut d'accolement.

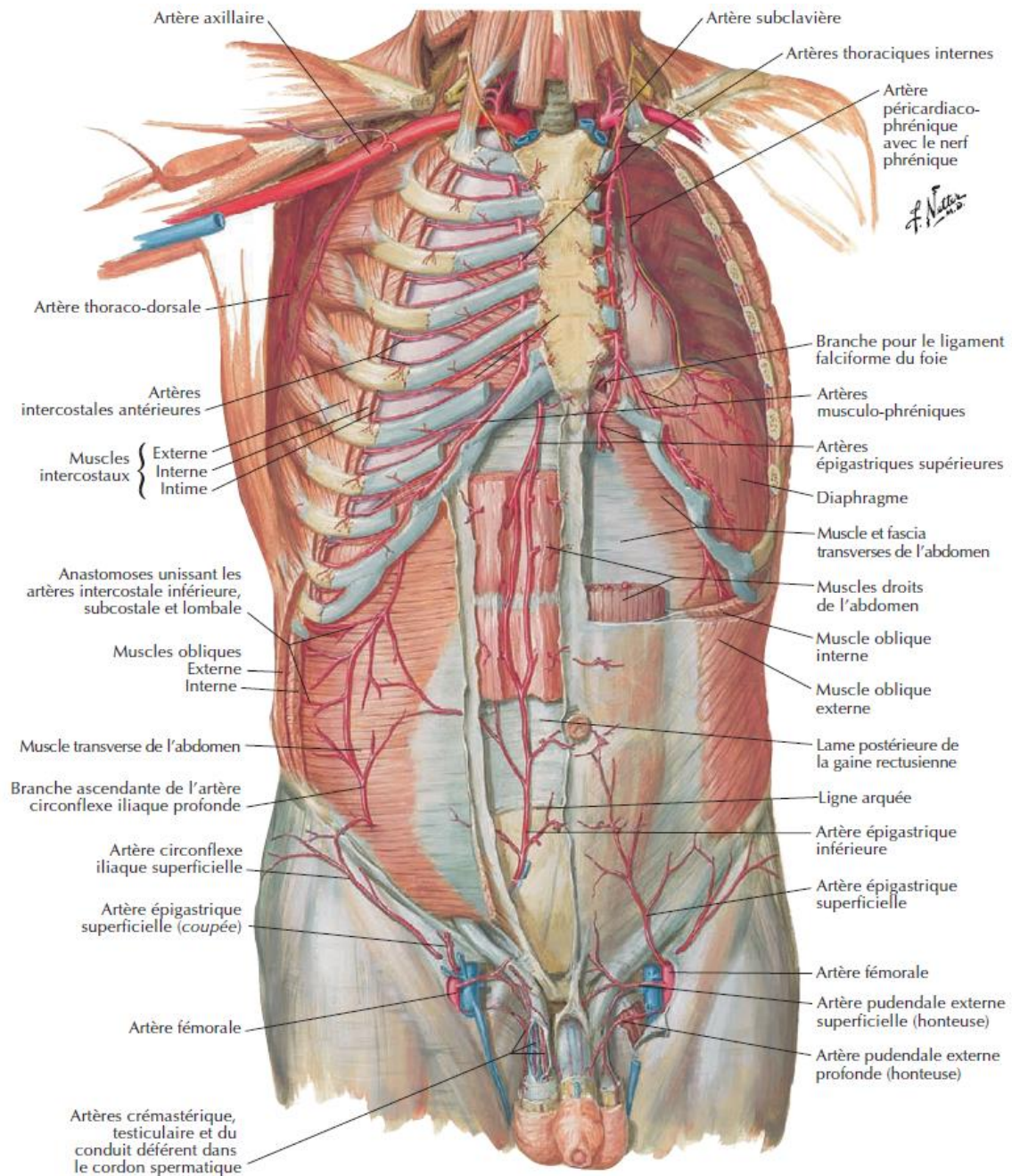


Figure 37 : Artères de la paroi abdominale antérieure[7]

D- Innervation :

L'innervation de la paroi abdominale est assurée par les rameaux antérieurs des nerfs intercostaux T7 à T12 et les nerfs abdominogénitaux.

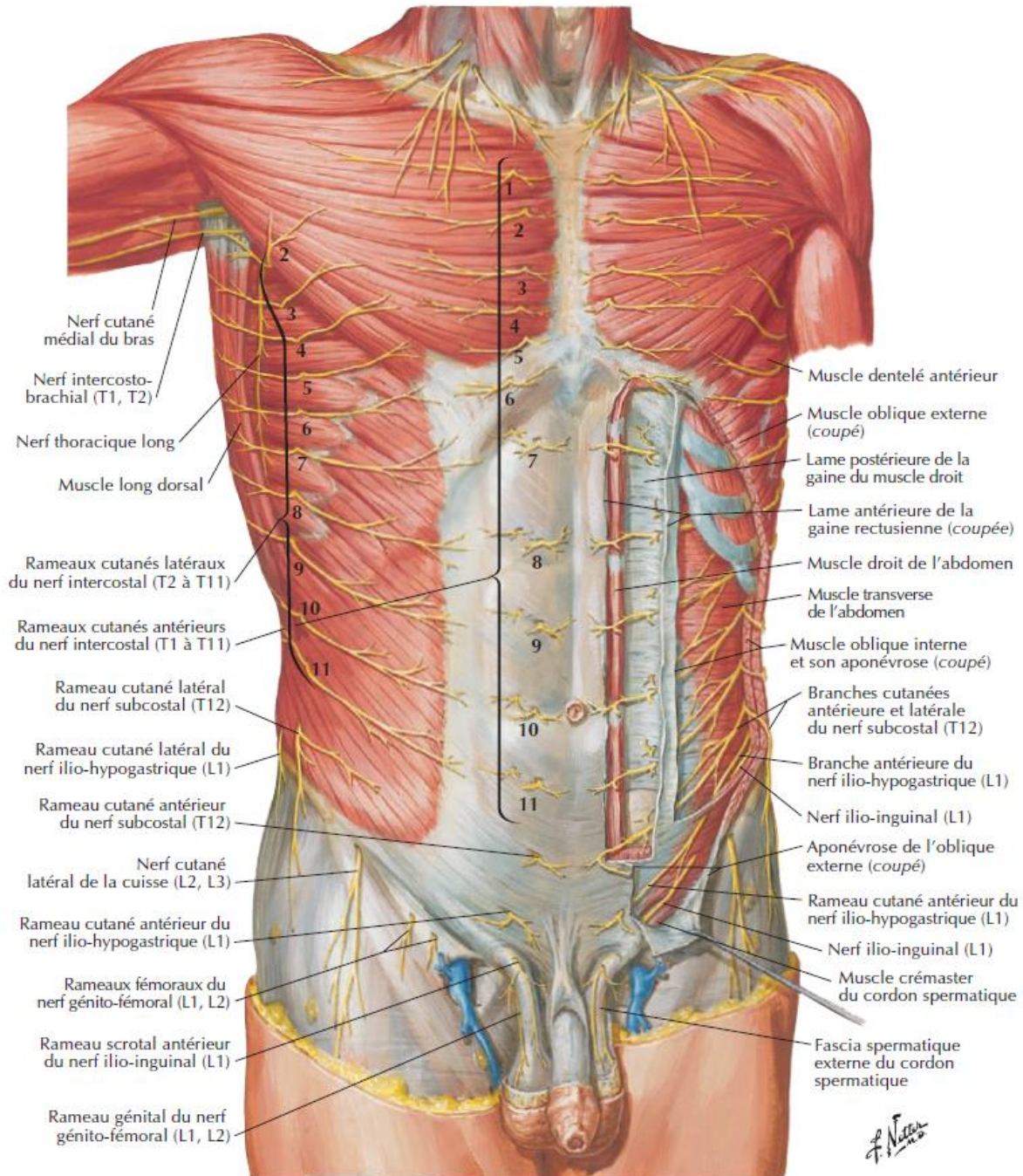


Figure 38 : Nerfs de la paroi abdominale antérieure[7]

➤ ANATOMIE CLINIQUE

A- Anatomie morphologique

La paroi abdominale dépend de la morphologie générale du sujet Aussi, le sujet grand, étroit et maigre aura un angle xiphoïdien fermé, un grand droit étroit et épais, des muscles larges très toniques.

Le sujet petit, large et gras aura, au contraire, un angle xiphoïdien ouvert, un abdomen large sur un bassin évasé avec un grand droit court, mince, large et faible et des muscles latéraux distendus peu toniques.

L'injustice cutanée biologique génétique offrira une texture cutanée différente : la patiente maigre, grande, aura souvent une peau très fine, très élastique, peu adhérente, capable de grandes distensions, avec une capacité de rétraction variable.

La patiente obèse, large, petite, aura en général une peau épaisse, infiltrée, adhérente, vergeturée souvent associée à des lipodystrophies variées.

B- L'examen clinique

Devra enregistrer les données des trois plans anatomiques :

- L'état de la peau, son élasticité, son épaisseur, sa distension, les vergetures, les cicatrices préexistantes
- L'état de la graisse sous cutanée, son épaisseur, sa densité et ses localisations
- L'état de la musculature, tonicité, capacité de contraction et surtout de ligne blanche.
- L'état de l'ombilic, sa faiblesse aponévrotique, sa position idéale et la distance ombilico-pubienne.

C- Anatomie chirurgicale :

*Les incisions doivent respecter les adhérences inguino-pubiennes du fascia superficialis.

*le décollement doit respecter une atmosphère cellulo-adipeuse, en sus aponévrotique conservant ainsi un bon drainage lymphatique pariétal, et permettant une bonne adhérence cicatricielle du lambeau cutané ou graisseux décollé.

II-RAPPEL HISTORIQUE

Les tumeurs desmoïdes ont été décrites pour la première fois par John Mac Farlane en 1832[2] , à propos de deux tumeurs fibroblastiques de la paroi abdominale[8] Le terme desmoïde, fut proposé en premier par Muller en 1838 en raison de la consistance tendineuse, tirant son origine du mot grec « desmo » qui signifie aspect en tendons ou en bandes[9]

En 1849, Bennet a décrit l'aspect macroscopique de ce relativement rare néoplasme[10].

Paget, en 1856 a rapporté le premier cas de tumeur desmoïde de localisation extra-abdominale au niveau de l'avant bras[11] reconnaissant des similitudes entre celle-ci et les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale et il insista sur leur caractère récidivant. Paget a également suggéré le traumatisme comme facteur étiologique et il insista avec Bennet sur la fréquence des récurrences locales[8,12].

En 1884, Sanger considéra ces tumeurs comme étant une maladie de la paroi abdominale[13] jusqu'en 1923 date à laquelle Nichols était le premier à reconnaître les tumeurs fibreuses extra-abdominales comme tumeurs desmoïdes

et ainsi que les tumeurs desmoides pouvaient être aussi bien abdominales qu'extra abdominales[8].

Nichols fut aussi le premier à décrire l'association entre la polypose adénomateuse familiale et les tumeurs desmoides[3].

Ewing en 1928, fut le premier à préconiser la radiothérapie pour contrôle des tumeurs desmoides[14].

Musgrove et McDonald en 1948 ont rapporté une série de 34 patients avec cette tumeur et conclurent qu'il s'agit bien d'un néoplasme localement invasif développé à partir des tissus musculo-aponévrotiques de n'importe quelle partie du corps[11].

Gardner en 1951, décrit un syndrome associant PAF, ostéomes, tumeurs desmoïdes, kystes épidermiques, kystes sébacés et polypes gastriques et duodénaux, que Smith a proposé de nommer syndrome de Gardner en 1958[3].

Les tumeurs desmoides furent regroupées sous le terme de fibromatose induit par stout en 1954, et qui comprenait d'autres proliférations des tissus fibreux, ayant les mêmes caractéristiques microscopiques[15].

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

I. Fibromatoses superficielles :

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

II. Fibromatoses profondes types desmoides :

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

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

Tableau 2 : Update in the 2013 WHO classification of soft tissue tumors[16].

Catégorie	Tumeur
BENIGNES	<ul style="list-style-type: none"> • Fasciite nodulaire • Fasciite proliférative • Myosite proliférative • Myosite ossifiante

	<ul style="list-style-type: none"> • Pseudotumeur fibostéo-fibreuse des doigts • Fasciite ischémique • Elastofibrome • Hamartome fibreux du nourrisson • Fibromatose colli • Fibromatose hyaline juvénile • Fibroblastomedesmoplastique • Myofibroblastome de type mammaire • Fibrome aponévrotique calcifiant • Angiomyofibroblastome • Angiofibrome cellulaire • Fibrome de type Nuchal • Fibrome de Gardner • Tumeur fibreuse calcifiante
INTERMÉDIAIRES (LOCALEMENT AGRESSIVES)	<ul style="list-style-type: none"> • Fibromatose palmaire/plantaire • Fibromatose de type desmoïde • Lipofibromatose • Fibroblastome à cellules géantes
INTERMÉDIAIRES (RAREMENT METASTATIQUES)	<ul style="list-style-type: none"> • Dermatofibrosarcomeprotuberans • DFSP) DFSP avec transformation • Fibrosarcomeuse • DFSP pigmenté Inclus pour la 1re fois • Tumeur fibreuse solitaire • Tumeur myofibroblastique inflammatoire • Sarcome myofibroblastique de bas grade • Sarcome fibroblastique myxoïdique/tumeur fibroblastique myxoïdique atypique • Fibrosarcome pédiatrique
MALIGNES	<ul style="list-style-type: none"> • Fibrosarcome de l'adulte • Myxofibrosarcome • Sarcome fibromyxoïde de bas grade • Fibrosarcome épithélioïde sclérosant

III-EPIDEMIOLOGIE :

a-Fréquence :

les tumeurs desmoides sont des tumeurs mésoenchymateuses rares, qui représentent environ 3 % des sarcomes des tissus mous et 0,03 % de tous les cancers[4].

L'incidence estimée dans la population générale est de 2 à 4 par million de population par an[17].

Elles surviennent de façon sporadique comme le cas pour nous deux patients ou dans le cadre d'une polypose adénomateuse familiale (PAF), entrant dans le cadre du syndrome de Gardner. Leur fréquence dans les PAF varie dans la littérature et selon les auteurs ,entre 4% et 32% [3] et dans le syndrome de Gardner, entre 29 et 35% [9].

Le risque d'apparition d'une tumeur desmoïde chez un malade atteint de la polypose adénomateuse familiale est de 852 à 1000 fois plus important que dans la population générale[2,18].

Les tumeurs desmoïdes associées à la PAF représentent 2% de l'ensemble des tumeurs desmoïdes, elle représente la deuxième cause de mortalité dans les PAF après les cancers colorectaux et la 1ère cause après l'introduction des colectomies prophylactiques qui a démunie la mortalité par cancer colorectal, les TD sont devenues une cause très importante de morbidité chez ces patients[19].

b-Age et sexe :

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

La présentation semble variable en fonction de l'âge, Reitamo et al. Ont classé les tumeurs desmoïdes en quatre groupes[2] :

1. tumeurs juvéniles de localisation essentiellement extra abdominale, qui représentent 43 % des localisations avec une prédilection pour les filles de moins de 16 ans.

2. tumeurs qui surviennent surtout dans la région abdominale (49 % sur la paroi, 8 % dans le mésentère) chez des femmes en âge de procréer.

3. tumeurs de la ménopause, surtout abdominales, de fréquence égale dans les deux sexes de même âge

4. tumeurs de la période âgée, sans localisation préférentielle, et qui se répartissent de manière semblable entre les deux sexes.

Les femmes sont plus fréquemment atteintes dans le cas des tumeurs desmoïdes sporadiques avec un sexe ratio de 2 à 5 femmes pour 1 homme, alors qu'en cas de fibromatose desmoïde associée à une PAF, les deux sexes sont atteints dans les mêmes proportions et le sexe ratio est parfois même inversé[20].

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

Auteur	Année	Nombre de cas	Age	Sexe ratio
Peng et Al[21]	2012	211	1_82 (36)	145F/66H 2.1
Karabulut et al[22]	2013	21	12_52(28)	16F/5H 3.2
Boukadida et al[23]	2013	13	15_60(36)	9F/4H 2.5
Yabangolu et al[24]	2014	13	21_62(36)	11F/2H 5.5
Santos et al[25]	2016	17	19_54(30)	10F/7H 1.4
Tsagozis et al[26]	2017	174	1_75(34)	97F/77H 1.2

Bishop et al[27]	2018	209	8_85(34)	130F/79H 1.6
Benabderrazik et al[28]	2018	13	15_54(34)	11F/2H 5.5
Notre série	2020	16	15_60(35)	11F/5H 2.2

IV-ETIOPATHOGENIE :

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

Trois hypothèses occupent actuellement les devant de la scène :

a-Facteur traumatique :

La chirurgie semble être le facteur principal d'apparition d'une tumeur desmoïde. En cas d'association avec une PAF, les tumeurs desmoïdes apparaissent dans 75 % des cas après une intervention chirurgicale abdominale, notamment après une colectomie prophylactique[2].

Cependant, il arrive que des tumeurs desmoides soient découvertes avant que le diagnostic de PAF ne soit fait[3].

Elles apparaissent en moyenne dans les 3 ans après la chirurgie initiale et généralement dans les 5 ans suivant la colectomie[2].

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

Il est également décrit que des tumeurs desmoïdes apparaissent sur des cicatrices de plaies ou de brûlures[29], des sites d'implantation de trocarts de laparoscopie[2], sur le site de colostomie après une amputation abdomino-périnéale pour cancer rectal[30], après une mise en place de prothèse mammaire en silicone[31] ou après pose d'un cathéter veineux[32].

b-Facteurs hormonaux :

Plusieurs éléments sont en faveur de la participation de facteurs hormonaux comme favorisant la survenue d'une tumeur desmoïde, notamment par stimulation oestrogénique[2] :

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

La présentation classique des tumeurs desmoïdes inclue la femme en postpartum avec une masse de la paroi abdominale. Compte tenu de l'identification des

récepteurs des œstrogènes sur les tumeurs desmoïdes, d'une prédilection pour les femmes et de l'utilisation de traitements anti-oestrogéniques pour traiter ces tumeurs, la participation de l'œstrogène dans la progression de la maladie semble valable.

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

Chez les femmes développant une tumeur desmoïde associée à une grossesse, 52% ont été traitées avec succès sans résection chirurgicale et une rechute locale de 13% a été observée chez celles qui en avaient une résection chirurgicale. Enfin, l'étude a conclu que la fibromatose desmoïde qui se développe ou progresse pendant la grossesse est géré en toute sécurité avec un risque minimal pour la mère et l'enfant[33].

c-Facteurs génétiques :

La fibromatose agressive est principalement diagnostiquée comme une tumeur sporadique. Cependant, son apparition est également observée dans les syndromes héréditaires tels que la PAF, la maladie desmoïde héréditaire (HDD) et la fibromatose infiltrante familiale (FIF). Il a également été observé qu'une fibromatose agressive était souvent la première manifestation de la polypose adénomateuse familiale[34].

Les tumeurs desmoïdes surviennent chez environ 10% des patients ayant une PAF ou un tiers des patients atteints du syndrome de Gardner[35].

Le développement d'une tumeur desmoïde conjointement à la polypose adénomateuse familiale (PAF) a été mentionné pour la première fois par Gardner en 1953[36].

Le syndrome de Gardner quand il est complet il associe[3]:

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

La présence d'une tumeur desmoïde est le plus souvent un tournant dans l'évolution d'un syndrome de Gardner, dans la mesure où elle entraîne des complications majeures, parfois létales. Dans de rares cas, sa découverte permet rétrospectivement de confirmer un véritable syndrome de Gardner[37].

L'existence d'une prédisposition génétique est très bien documentée dans le cas d'une association à la PAF qui, on le rappelle maladie héréditaire à transmission Autosomique dominante liée à une mutation du gène APC. Ce gène qui est un gène suppresseur de tumeur est un grand gène localisé en 5q22 et composé de 15 exons. Les exons de 1 à 14 sont de petite taille, et l'exon 15 contribue pour 77 % de la région codante du gène (codons 655 à 2 843)[3].

La présence de mutations spécifiques sur ses codons 1445 et 1578 serait même un indicateur du risque de survenue des tumeurs desmoïdes. D'autres mutations ont également été impliquées dans la survenue de ces lésions comme celles du gène

de la B-caténine qui seraient plutôt un témoin de l'agressivité de la fibromatose[38].

Deux anomalies récurrentes sont observées dans les tumeurs desmoides, soit la mutation germinale d'APC (dans le cadre de la polypose adénomateuse familiale) soit la mutation somatique de CTNNB1 ; les deux anomalies semblant mutuellement exclusives[39].

Dans la tumorigènes, la protéine APC fonctionne comme une protéine suppresseur de tumeur alors que la B-caténine agit en tant que protéine oncogène[34].

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

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

Il est observé dans les tumeurs desmoïdes une accumulation nucléaire de la B caténine, celle-ci interagit avec des complexes protéiques promoteurs comme transducin beta-like protein1 (TBL1/TBLR1) qui stimulent à leur tour la transcription de facteurs de prolifération cellulaire (comme S100A4 ou CTHRC1).

Dans les cas sporadiques, au moins 3 mutations de l'exon3 de CTNNB1 ont été décrites : T41A, S45F, S45P. Ces hotspots correspondent à des sites de phosphorylation de la B-caténine, nécessaires à la reconnaissance par la protéine APC, cette interaction APC/B-caténine permet normalement la dégradation de la B-caténine par le protéasome. Ces mutations induisent donc l'accumulation nucléaire de la B-caténine par défaut de dégradation.

Dans la polypose adénomateuse familiale les mutations germinales d'APC sont elles aussi associées à un déficit de dégradation de la B-caténine et son accumulation nucléaire[40]

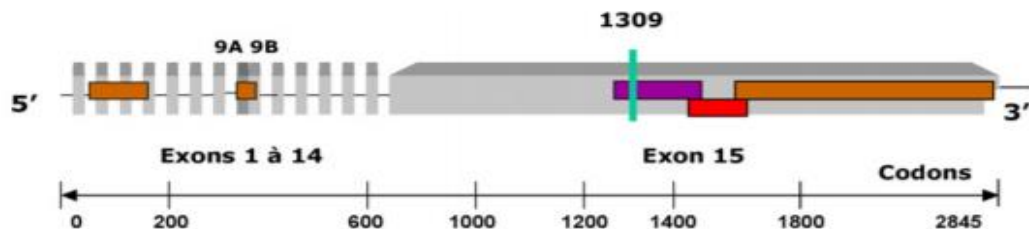
En conclusion, les mutations touchant le gène APC entraînant la formation d'une protéine APC tronquée ou inactive ayant comme conséquence l'accumulation de la protéine B-caténine active [38], et les mutations touchant le gène CTNNB1 sont responsables de la surexpression de la protéine B-caténine. Ceci est confirmé par la présence de taux élevés de cette dernière dans les cytoplasmes et les noyaux des cellules des tumeurs desmoides en comparaison avec les cellules avoisinantes[41]. A côté des mutations ou pertes touchant le chromosome 3 ou 5 et qui sont de loin les plus fréquentes, certains auteurs ont démontré l'incrimination d'autres anomalies chromosomiques structurales tels que :

- La perte du chromosome Y qui selon Bridge et Al est liée à la genèse et la progression des tumeurs desmoides et qui est fréquente dans d'autres fibromatoses (pénienne et palmaire)[42].
- la fréquence de trisomie 8 et/ou 20 dans les tumeurs desmoides, qui sont retrouvées dans 20% des cas[35], et qui semble être un facteur prédictif de récurrence[43].

Le caractère héréditaire de ces tumeurs est également suggéré par :

- L'existence d'une susceptibilité familiale. En effet un malade atteint de PAF avec des ATCDs familiaux aux 1ers degrés de tumeurs desmoides a un risque de 25% de développer une tumeur desmoïde[3].
- L'existence de cas familiaux de tumeurs desmoides[38].

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



- **Formes atténuées**
 Codons 78-157 (exons 2-4)
 Codons 312-412 (exon 9)
 Codons 1595-2843 (exon 15)
- **Formes profuses** : Codons 1250-1464 (exon 15 G-H)
- **Tumeurs desmoïdes** : Codons 1444-1578 (exon 15 H-I)

Figure 39 : schéma du gène APC montrant la localisation génétique des formes atténuées, profuses et celles des tumeurs desmoïdes[44]

d-Autres facteurs favorisants rapportés dans la littérature :

- facteurs environnementaux : tels que l'exposition au tabac, l'exercice physique et le régime alimentaire jouent un rôle important dans la pathogénie de la PAF et probablement dans le syndrome de Gardner[45]
- facteur endocriniens.
- Radiothérapie.
- Reitano et autres ont trouvé multiples malformations mineures osseuses, telles que l'épaississement cortical, les exostoses, les zones de translucidité kystique, les îlots compacts et la sacralisation de la L5 chez 80% des patients

atteints de tumeurs desmoïdes ont suggéré une régulation anormale de la croissance du tissu conjonctif en tant que facteur prédisposant important[46].

V-ANATOMOPATHOLOGIE

Les tumeurs desmoïdes peuvent être définies comme des masses infiltratives pseudo encapsulées résultant de la lente prolifération de cellules de type fibroblastique bien différenciées et de myofibroblastes, au sein d'une matrice de collagène lâche et qui prolifèrent le long des faisceaux musculaires et des aponévroses. Ces cellules sont issues d'un même clone cellulaire, ce qui signifie que les tumeurs desmoïdes sont des vrais néoplasmes et non le produit d'une fibrose inflammatoire [3].

Les tumeurs desmoïdes présentent le même aspect anatomopathologique quelque soit leur localisation, leur forme clinique, primitives ou récidivantes.

Seul l'examen anatomopathologique permet de fournir le diagnostic de certitude, par une biopsie chirurgicale. Le pathologiste intervient à plusieurs niveaux dans la prise en charge de cette pathologie. Son rôle sera de poser le diagnostic et d'évaluer l'efficacité du traitement chirurgical par l'examen des limites d'exérèse.

A-Macroscopique

La tumeur est presque toujours confinée au muscle ou à son aponévrose ou fascia. Parfois, quand elle atteint de grandes tailles, elle peut envahir le tissu sous-cutané ou le périoste mais jamais la peau[29,47]. La taille de la tumeur varie entre 5 et 10 cm de diamètre parfois elle atteint même 20 cm et plus [29].

La tumeur desmoïde paraît faussement bien limitée, mais il n'y a pas de véritable capsule et ses limites longitudinales sont très difficiles à discerner, elles se poursuivent insensiblement avec les aponévroses et les septas intermusculaires de

voisinage [9]. Son grand axe est habituellement orienté dans la direction des fibres du muscle qu'elle infiltre [48,49].

A la coupe, le tissu tumoral est de consistance ferme, granité d'un blanc grisâtre luisant, grossièrement trabéculé ressemblant à du tissu cicatriciel. En effet dans le cas de tumeur récidivante, il est difficile pour le chirurgien de distinguer clairement la tumeur du tissu cicatriciel résultant de l'exérèse chirurgicale précédente [35]



Figure 40 : Aspect macroscopique d'une pièce d'exérèse au niveau de la paroi abdominale antérieure[50]



Figure 41 : Tronche de section : aspect blanchâtre ferme fasciculé et homogène de la tumeur[50]

B-Microscopie :

1-Microscopie optique

Les caractéristiques histopathologiques sont communes à toutes les tumeurs desmoïdes et demeurent invariables dans les récives [29].

La lésion est généralement mal limitée avec infiltration des tissus adjacents notamment musculaires. La tumeur est constituée d'une population uniforme faite de cellules allongées, fusiformes, de petite taille. Elles sont disposées en faisceaux et séparées les unes des autres par un abondant tissu de collagène. Les noyaux sont de taille constante, relativement petits, clairs à chromatine régulière, avec 1 à 3 nucléoles sans atypie ni activité mitotique notable. Les limites cytoplasmiques sont floues sauf au niveau des zones à stroma plus myxoïde avec peu de collagène [29,47].

En effet, il y a peu ou pas de contact cellule- cellule voisine, en raison de la présence de collagène abondant autour des cellules néoplasiques. La densité cellulaire peut varier dans la même lésion. La longueur des télomères et leurs activités sont normaux [41].

Le degré de cellularité est variable d'une tumeur à l'autre et au sein même de la tumeur [3]. Le centre tumoral est acellulaire alors que la périphérie a une forte densité cellulaire simulant un fibrosarcome [3,12,51,52]

A la périphérie de la tumeur, lorsque le tissu musculaire est infiltré, des fibres musculaires enfermées par la tumeur s'atrophient ou forment des cellules géantes multinucléées qui peuvent être confondues avec un néoplasme malin [29].

Des agrégats lymphocytaires et des foyers de microhémorragies sont fréquemment observés au niveau des marges tumorales [3,9,29]. La vascularisation des tumeurs desmoïdes est relativement pauvre et composée surtout de capillaires à paroi fine.

Ces résultats indiquent que ces lésions sont histologiquement bénignes. Le terme "Fibromatose agressive" a été utilisé pour décrire l'importance de la densité cellulaire et le comportement agressif local. Fréquemment ces tumeurs infiltrent les tissus environnants, mais là, ils n'ont pas la capacité à donner des métastases[41]. Les macrophages sont géants les lymphocytes sont présents en périphérie. Des débris cellulaires du muscle peuvent être vu noyés dans la tumeur.

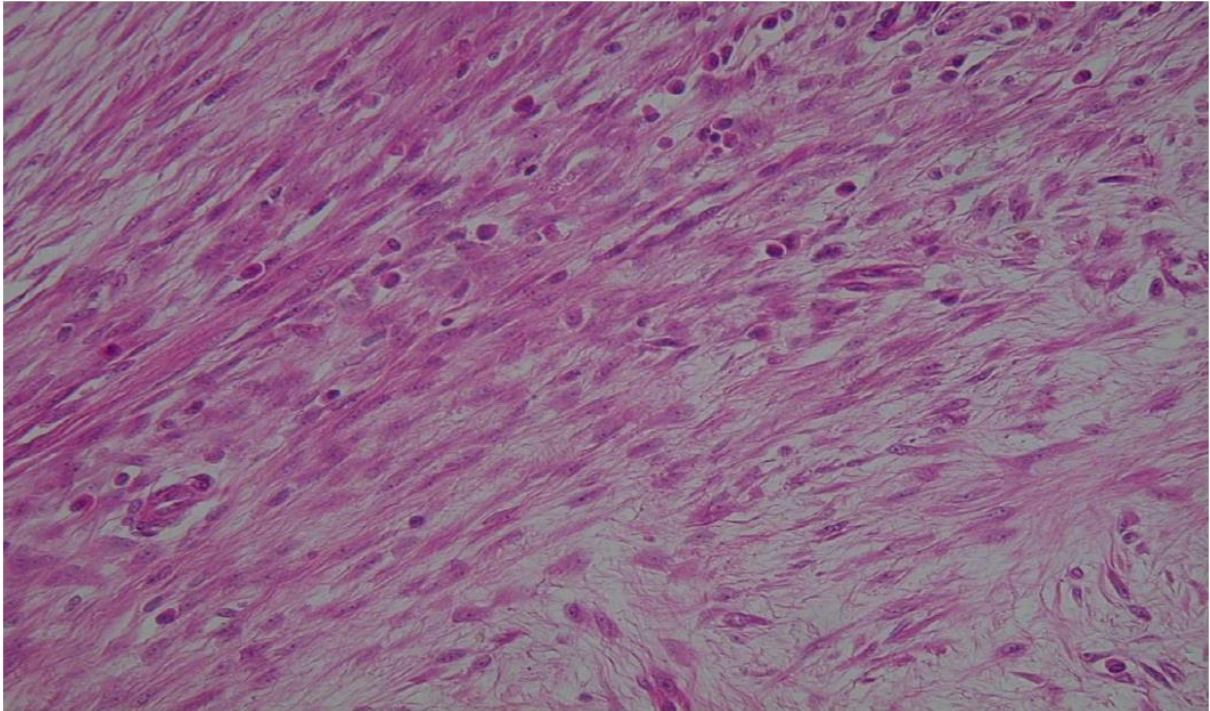


Figure 42 : aspect microscopique d'une tumeur desmoïde faite de cellules fibroblastiques à noyau ondulé agencées en faisceaux au sein d'un tissu collagène abondant Hémalum - Eosine[53]

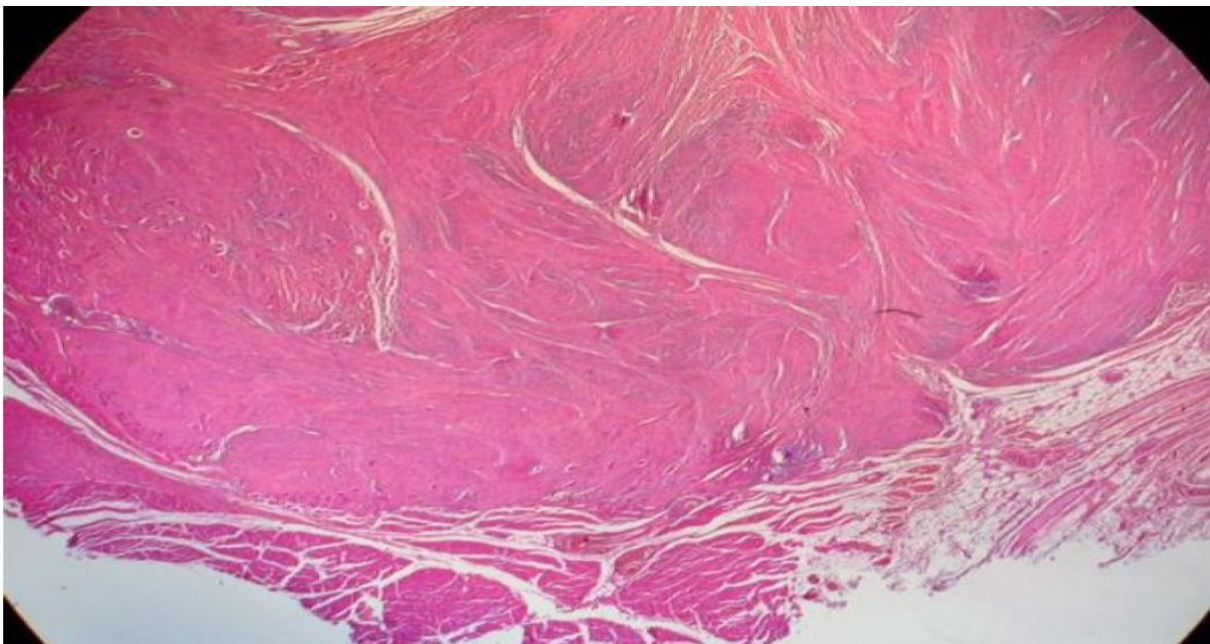


Figure 43 : Aspect microscopique d'une tumeur desmoïde infiltrant le muscle adjacent. Hémalum -Eosine, grossissement x 40[53]

2-Microscopie électronique

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

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

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, on trouve un gros nucléole proéminent et un nombre variable de corps nucléaires. La chromatine est finement granuleuse et se condense au voisinage de la membrane nucléaire [54]. Les principales caractéristiques du cytoplasme consistent en un réticulum endoplasmique rugueux très bien développé et un complexe de Golgi proéminent.

On observe aussi de rares cellules où les citernes ergastoplasmiques sont dilatées et contiennent un matériel granuleux peu osmophile.

A plus fort grossissement, on observe un réseau microtubulaire assez important et de fines microfibrilles cytoplasmiques. La présence de fibres collagéniques matures intracellulaires limitées par une membrane lisse est une caractéristique constante à chaque tumeur.

Les cellules à caractéristiques de myofibroblastes sont fusiformes, ont un noyau allongé dont la membrane est contractée et prend un aspect vaguement crénelé. La présence d'un nucléole proéminent et de corps nucléaires est fréquente [29,54]. De façon caractéristique, on trouve 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. Ces condensations filamenteuses suggèrent l'arrangement actine-myosine propre aux cellules musculaires lisses.

On a observé également la synthèse intracellulaire du collagène ; un processus qui se produit habituellement en extracellulaire à partir de précurseurs sécrétés par les cellules [20,29,47,51]

Le tissu interstitiel se caractérise par l'abondance des fibres collagènes matures reconnaissables par leur périodicité caractéristique de 640 Å. La densité des fibres varie selon les zones examinées mais on observe invariablement entre les cellules tumorales suivant l'axe de la cellule. Occasionnellement, des mastocytes reconnaissables par leurs granules cytoplasmiques et les extensions trapues de la membrane cellulaire peuvent exister.

3-Immunohistochimie

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

- Desmine + (filament intermédiaire des cellules musculaires)
- Vimentine + (filament intermédiaire des cellules conjonctives)
- Alpha actine muscle lisse + (marqueur des cellules musculaires lisses).

Par contre, la positivité des anticorps anti-desmine et anti-alpha actine muscle lisse permet d'éliminer le fibrosarcome pour lesquels il est généralement négatif. Les anticorps CD117, CD34 et S100 permettent de différencier les tumeurs desmoïdes des tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST). Les tumeurs

desmoïdes sont CD117+(marquage focale et cytoplasmique et non membranaire comme dans les GIST) ; CD34 – et S100 – alors que les GIST sont positives [55]. D'autres séries ont étudié d'autres marqueurs qui permettent de différencier les fibrosarcomes des tumeurs desmoïdes. Il s'agit du Ki-67, Bcl-2, pRB et p53 pour lesquels les tumeurs desmoïdes sont négatives [56,57]. Un autre marqueur est venu enrichir l'arsenal diagnostique, il s'agit de la β -caténine nucléaire qui permet de différencier les tumeurs desmoïdes de leurs semblables [57]. Les récepteurs hormonaux oestrogéniques et progestatif sont été trouvé à des pourcentages variables dans la littérature allant de 25 à 75 %.

VI-DIAGNOSTIC :

A-Etude clinique

i-Circonstances de découverte :

Une tumeur desmoïde de la paroi abdominale peut se révéler par :

- ✓ Une masse abdominale ou des parties molles.
- ✓ Une augmentation du volume de l'abdomen.
- ✓ Une douleur.
- ✓ Une gêne.
- ✓ Une découverte fortuite lors d'un examen systématique, d'une laparotomie.
- ✓ Une complication :
 - Une compression digestive avec un tableau d'occlusion intestinale aiguë.
 - Une compression des uretères avec des troubles de la miction ou un retentissement sur le haut appareil urinaire (hydronéphrose bilatérale).
 - Une compression des vaisseaux mésentériques avec ischémie mésentérique.

ii-Interrogatoire :

L'interrogatoire essayera de retrouver :

- ✓ Des antécédents personnels de traumatisme, de chirurgie, (Cette notion de facteur physique précédant et probablement « déclenchant » la tumeur est classique, citée pratiquement dès 1865 par Paget)

- ✓ Antécédent d'irradiation, d'accouchement, de contraception orale ou de traitement par les œstrogènes.
- ✓ Des antécédents familiaux de PAF, de cancer colo-rectal ou de fibromatose.
- ✓ Des signes cliniques associés en rapport avec le syndrome de Gardner : diarrhée glaireuse, rectorragies, kystes épidermoïdes, kystes sébacés du visage.

iii-Examen physique :

Sur le plan clinique, les tumeurs fibromateuses sont habituellement non douloureuses, révélées souvent par la palpation d'une masse de 3 à 10 cm, mal limitée, peu ou pas sensible, de croissance lente et progressive sans jamais traverser la ligne médiane[2].Elles entraînent rarement des compressions graves, sauf en cas de masse tumorale importante. Par contre, elles posent des problèmes lors de la fermeture de la paroi en cas de tumeur volumineuse ou d'intervention itérative pour une tumeur récidivante[2,29].

Les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale sont particulières par leur localisation, et leurs circonstances de survenue, en effet elles se développent essentiellement au niveau des muscles grand droit et grand oblique[58].Elles peuvent plus rarement se développer à partir de la paroi pelvienne[1,59].

Les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale peuvent être associées à la polypose adénomateuse familiale (PAF). Cette dernière est caractérisée par le développement de multiples adénomes dans le côlon et le rectum qui apparaissent le plus souvent à la puberté, et qui sont généralement asymptomatiques. Leur transformation maligne est inéluctable au terme de plusieurs années d'évolution.

La polypose adénomateuse familiale est responsable d'environ 1 % de l'ensemble des cancers colorectaux[60].

A côté de la polypose recto-colique et des tumeurs desmoïdes, d'autres lésions peuvent s'associer :

Des lésions du tractus digestif supérieur : polypose fundique glandulokystique, polypes de l'antra gastrique, polypes duodénaux.

Des lésions cutanées : des kystes épidermoïdes ou sébacés, qui siègent préférentiellement sur la face, le cuir chevelu et les extrémités.

Des lésions osseuses et des anomalies dentaires : à type d'ostéomes localisés préférentiellement au niveau de l'angle ou de la branche horizontale mandibulaire, de l'os frontal, des fosses nasales ou des sinus et de dents incluses ou surnuméraires.

Des lésions oculaires : une hypertrophie congénitale de l'épithélium pigmentaire de la rétine.

Des néoplasies associés : des cancers papillaires de la thyroïde, des hépatoblastomes ou des tumeurs du système nerveux central (glioblastomes, gliomes ou médulloblastomes).

Ces différentes expressions phénotypiques ont été regroupées entre elles sous la dénomination de syndromes bien individualisés, le plus connu étant le syndrome de Gardner[60].

iv-Classification clinique :

Ferenc et al ont suggéré l'usage d'une classification clinique « DESmoid classification» basée sur la taille (Diamètre), le temps de dédoublement en mois (Expansion) et la localisation (Siège) des tumeurs desmoïdes et qui serait l'équivalent de la classification TNM pour les tumeurs malignes[55] .

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

Tableau 4 : La classification proposée pour les tumeurs desmoïde[55]

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

B-Examens complémentaires

i-Biologie :

Aucune anomalie biologique spécifique n'a été décrite dans la littérature, ni constatée chez nos malades dont le bilan biologique standard est strictement normal.

ii-Imagerie :

L'imagerie joue un rôle indispensable au diagnostic de cette affection.

- Echographie :

C'est l'examen réalisé souvent en première intention suite à la découverte d'une masse abdomino-pelvienne. C'est un examen indolore, de réalisation facile peu coûteux et de grande utilité dans l'évaluation des tumeurs des tissus mous, mais opérateur dépendant.

Cette échographie ne permet pas de fournir des signes échographiques spécifiques pour poser le diagnostic, mais permet :

- De localiser la tumeur
- D'apprécier ses dimensions et ses rapports avec les organes de voisinage
- De rechercher d'autres localisations profondes

Couplée au Doppler, l'échographie permet de visualiser une masse superficielle des parties molles, refoulant les structures adjacentes, de contours lobulés, à limites relativement régulières, d'échostructure hypoéchogène assez homogène, avec atténuation postérieure des faisceaux ultrasonores liée à la nature fibreuse des lésions[58].La vascularisation intra lésionnelle est faible ou inexistante.

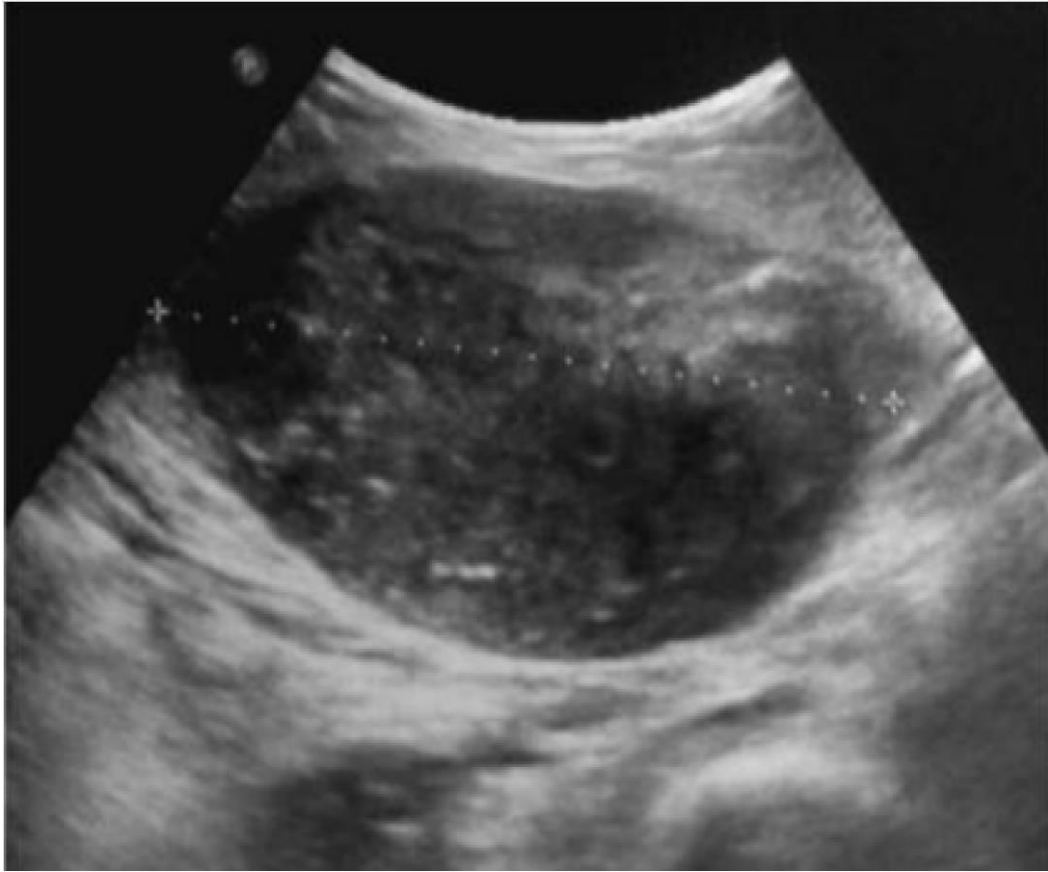


Figure 44 : image échographique d'une tumeur desmoïde se présentant comme une masse de la paroi abdominale antérieure droite enchâssée dans le muscle, ovale, bien limitée, hypoéchogène et relativement homogène[53].

L'échographie est particulièrement utile pour le dépistage précoce de la récurrence tumorale, et doit être réalisée lors des consultations de suivi des patients déjà opérés[1,61]

- Tomodensitométrie

La TDM reste un examen de seconde intention. Elle est plus performante que l'échographie, non opérateur dépendante et ayant une meilleure caractérisation de la masse pariétale.

L'aspect des tumeurs desmoïdes varie selon leur composition : densité du collagène intra-tumoral et/ou richesse en capillaires. La lésion peut ainsi apparaître hypo-, iso- ou hyperdense par rapport au tissu musculaire. Il y a un rehaussement après injection du produit de contraste.

Comparée à l'échographie la TDM permet de :

- Mieux apprécier les limites de la tumeur, son extension en profondeur et ses rapports tumoraux avec les gros vaisseaux, les nerfs et les organes de voisinage.
- Etablir un diagnostic différentiel avec d'autres masses de la paroi abdominale telles que les hématomes et les hémangiomes intra-musculaires qui ont une densité liquidienne et l'endométriome.
- Rechercher des complications liées aux tumeurs desmoïdes.
- Etablir un pronostic en se basant sur certains éléments dites de mauvais pronostic [2,51,62]:

- Un diamètre tumoral > 10 cm.
- Des localisations mésentériques multiples.
- Un enchâssement extensif de l'intestin grêle.
- Une hydronéphrose bilatérale.

Cependant, la TDM est moins sensible que l'IRM, de performances parfois limitées.

Elle sera réalisée en cas de contre-indication à l'IRM ou à la recherche d'un envahissement osseux lorsque la tumeur est au contact de l'os surtout dans les

tumeurs extraabdominales[32].De ce fait, la TDM est détrônée par l'imagerie par résonance magnétique[3,51].

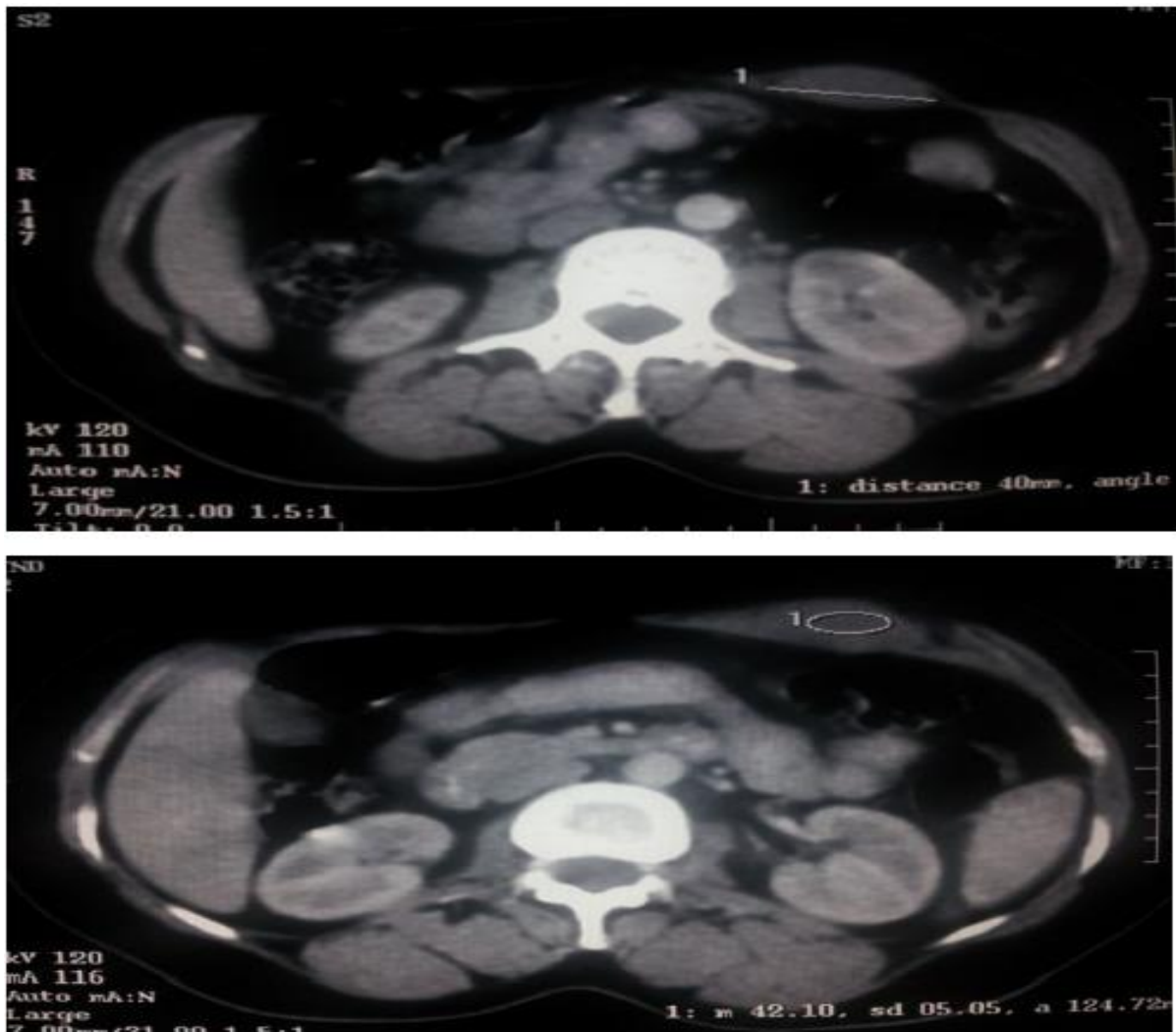


Figure 45 : Coupes tomodensitométriques transversales montrant une masse tissulaire de l'hypocondre gauche aux dépens du Muscle grand droit bien limitée et respectant la graisse sous-cutanée et pré-péritonéale[53].

- Imagerie par résonance magnétique (IRM)

L'IRM est plus performante que l'échographie et le scanner et doit être réalisée avant tout geste biopsique afin d'éviter les remaniements responsables d'une modification du signal[58]. Elle permet une analyse plus fine et 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 iso-signal T1 par rapport aux muscles, hypersignal T2, se rehaussant de façon hétérogène après injection de produit de contraste avec présence de septas internes et d'une pseudo-capsule hypo-intense sur toutes les séquences. Elle peut montrer une composante fibreuse prédominante [58,63]

L'IRM permet d'apprécier l'envahissement vasculaire et également la cellularité tumorale surtout en séquence T2. En effet, un hypersignal en T2 est associé à une cellularité élevée, ceci pourrait donc permettre de prévoir la croissance tumorale [2,3,51]

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

- Donner des dimensions plus précises de la tumeur.
- Définir l'origine exacte de la tumeur et déterminer les structures qu'elle infiltre, et ainsi écarter certains diagnostics différentiels.
- Différencier les tumeurs susceptibles d'avoir une croissance rapide grâce à la séquence T2.
- Faire un bilan d'extension loco-régional précis.
- Apprécier les relations avec les paquets vasculo-nerveux.
- Évaluer l'efficacité des traitements non chirurgicaux.

- Détecter les récurrences tumorales infracliniques grâce à la séquence STIR (effacement du signal de la graisse par inversion-récupération) et les différencier d'une fibrose cicatricielle dans le cadre de la surveillance postopératoire [63].

Une étude a démontré l'intérêt des nouvelles séquences, telle que la STIR (Short T1 Inversion Recovery) avec laquelle les tumeurs desmoïdes apparaissent en hypersignal franc.

Ainsi, cette séquence effectuée en 1ère intention au cours d'un examen IRM permet de repérer les lésions et de guider les séquences suivantes (le centrage pour les lésions de petite taille, le champ de vue pour les lésions plus grandes). Elle est particulièrement utile pour détecter les récurrences de petite taille. Il est à noter que la séquence TSE T2 Fat Sat (Turbo T2 Spin Echo Fat Saturation) peut être tout aussi intéressante que la séquence STIR, le choix se porte vers celle qui offre le meilleur rapport signal/bruit, ce qui dépend du type d'appareil utilisé [64].

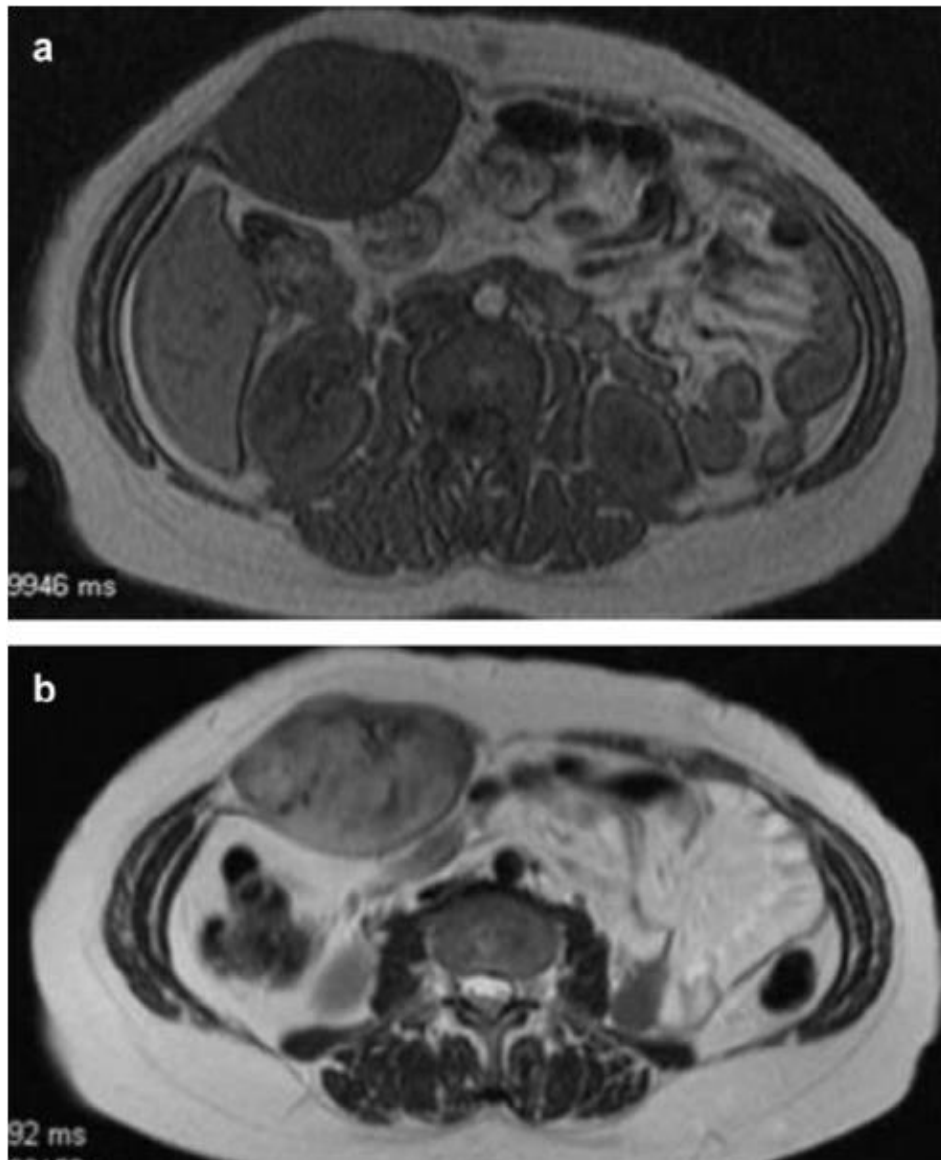


Figure 46 : IRM abdominale, coupes axiales en pondérations T1 (a) et T2 (b). Masse hétérogène, développée aux dépens de l'aponévrose du muscle grand droit, bien limitée, en iso signal par rapport aux muscles en T1 et en hypersignal T2. Cette masse est cernée d'une pseudo-capsule en hyposignal en T1 et T2[1].



Figure 47 : IRM abdominale, coupe axiale[1]



Figure 48 : IRM abdominale, coupe sagittale en pondération T1 Fat-SAT après injection de gadolinium. Rehaussement hétérogène de la masse développée aux dépend de l'aponévrose du muscle grand droit[1]

iii-Prélèvements biopsiques

Pour certains, il est indispensable d'obtenir une preuve diagnostique anatomopathologique, mais ceci est largement controversé.

La biopsie par trocart, a été refusée par la majorité des auteurs, car elle rend impossible l'analyse structurale des tumeurs desmoïdes [14,65,66].Cependant, lorsque la tumeur est inextirpable, la biopsie permet de faire le diagnostic afin d'envisager au mieux la prise en charge thérapeutique [67].

La biopsie doit donc être chirurgicale, permettant de faire un diagnostic de certitude et d'éliminer le fibrosarcome, principal diagnostic différentiel. Pourtant, elle peut être considérée comme un geste agressif, accélérant la croissance tumorale et posant le problème de la nature des limites d'exérèse [51].

Des séries récentes ont accepté la ponction-biopsie percutanée échoguidée comme moyen de diagnostic histopathologique des tumeurs des tissus mous [61,68,69]

iv-Tests génétiques

Les tests génétiques à la recherche de mutations du gène APC devraient être effectués chez les patients atteints de tumeurs desmoïdes et avec des antécédents familiaux de ces tumeurs [70]. Le test positif est une forte indication que la masse est une tumeur desmoïde. Pourtant un test génétique ne négative pas le diagnostic de la tumeur desmoïde, le test est surtout positif dans le type héréditaire.

La génétique a pour but la détection de mutations germinales APC chez les patients atteints de tumeur desmoïde apparemment sporadique sans signes cliniques ou familiaux de polypose adénomateuse familiale, mais avec des antécédents familiaux de cancer colorectal d'au moins un membre de la famille. Mais elle n'est pas indiquée de façon systématique[71].

Cependant, l'analyse mutationnelle de la gène APC est couteuse.

VI-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

a-Le fibrosarcome[12,29,35,47]

C'est le diagnostic différentiel des tumeurs desmoïdes le plus délicat à éliminer car il présente beaucoup de similitudes et c'est au pathologiste que revient cette lourde tâche. Le fibrosarcome est une néoplasie maligne infiltrante pléomorphe métastasiante, il se différencie de la tumeur desmoïde par certains éléments :

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

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

b-La fasciite nodulaire

Il s'agit d'une pseudo-tumeur qui se développe dans le tissu sous cutané ou plus rarement à partir d'une aponévrose ou en intramusculaire, sous forme d'un nodule douloureux, bien limité, mobile, sans adhérence à la peau, de taille comprise entre

0.5 et 4 cm et de croissance rapide (< 1 mois). A la coupe, la surface est blanc-gris avec parfois des extensions longilignes marron-jaunâtre dans les tissus avoisinants. Histologiquement, les fibroblastes sont de grande taille dispersée dans un stroma myxoïde lâche et non collagénique, avec présence de nombreuses cellules inflammatoires (histiocytes, lymphocytes...). La récurrence est peu fréquente après exérèse large.

c-La cicatrice chéloïde

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

d-La myosite subaiguë diffuse

Une inflammation musculaire peut entraîner une fibrose considérable, donnant l'aspect d'un néoplasme fibrogénique englobant le muscle. Or dans ce cas, les cellules inflammatoires sont dispersées partout au sein de la lésion d'une manière diffuse alors que dans les tumeurs desmoïdes, les lymphocytes sont présents uniquement en périphérie de la croissance.

e-L'endométriase

Pathologie fréquente souvent évolutive, dans laquelle des îlots de la muqueuse utérine s'implantent en dehors de l'utérus. Elle affecte 5 % à 10 % des femmes en âge de procréer.

Les patientes peuvent présenter de la douleur, une hypofertilité [72]. Les foyers d'endométriase sont soumis à l'influence hormonale.

L'échographie permet d'identifier précisément les éventuels kystes d'endométriase siégeant sur les ovaires. Ces kystes, également appelés «

endométriomes », contiennent du sang et se traduisent à l'échographie par une image typique, de forme régulière. Dans certains cas, l'IRM peut aider à identifier les foyers d'endométriose qui se développent sur les ligaments ou dans la musculature utérine, une forme d'endométriose appelée adénomyose.

VIII-TRAITEMENT

A-Buts de traitement

Le traitement des tumeurs desmoïdes a pour buts :

- D'obtenir 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.
- D'établir une reconstruction pour rendre la paroi abdominale fonctionnelle et esthétiquement satisfaisante.
- De diminuer le risque de récurrence.
- De ralentir la prolifération tumorale en espérant une stabilisation ou une régression dans les cas inopérables.

B-Les moyens thérapeutiques

1-Abstention :

La simple observation est une option thérapeutique non négligeable pour la prise en charge des patients asymptomatiques, avec des petites tumeurs desmoïdes qui n'envahissent pas les structures de proximité ou pour des patients avec une symptomatologie minimale. Ces patients sont généralement suivis cliniquement et avec des méthodes modernes d'imagerie (le plus souvent par TDM), qui permettent d'évaluer l'augmentation de la taille de ces tumeurs. Ces dernières peuvent augmenter de volume, rester stable ou même régresser[73,74].

Une étude à propos d'une série de 27 patients, qui ont été mis initialement sous simple observation, plus de la moitié de ces patients (16 patients) n'ont pas progressé, une régression spontanée a été notée chez 5 d'entre eux et une augmentation du volume de la tumeur a été notée chez 6 patients[74].

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

D'autres cas de régression spontanée bien que rares ont été rapportés dans certaines séries adultes (surtout chez les femmes après la ménopause ou ovariectomie) ; ce qui confirme la possibilité d'attendre et d'observer chez les patients asymptomatiques avec de petites ou stables tumeurs desmoïdes[73]. Pourtant, à cause de la nature agressive de cette pathologie, beaucoup de cliniciens n'adhèrent pas à cette stratégie thérapeutique expectante[75].

2-Chirurgie :

Le traitement des tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale comprend deux grands volets chirurgicaux : la tumorectomie et la reconstruction pariétale.

i. Résection tumorale :

La stratégie chirurgicale dépend de la résecabilité de la tumeur. Le traitement chirurgical à visée curative doit rester le traitement de choix. En effet, une tumeur desmoïde de petite taille, bien limitée et sans envahissement des structures vitales doit être reséquée chirurgicalement.

L'objectif est 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 du tissu macroscopiquement sain[76,77].

Cependant ; cet objectif n'est pas toujours facile à atteindre en raison des limites anatomiques. La résection macroscopique est possible dans 2/3 des cas mais il est 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[78].

Même avec une chirurgie complète (berges chirurgicales histologiquement saines) une éventuelle récurrence est toujours possible[79]. Raison pour laquelle l'importance d'une marge chirurgicale histologiquement saine est débattue[80].

Cependant certaines exérèses partielles, qui ont pour objectifs de réduire la taille de la tumeur, semblent conduire à une accélération de la croissance tumorale[81]. Pour éviter au maximum le risque de rechute, il est conseillé dans la littérature de faire soit une résection large de la tumeur consistant en la résection totale de la masse en passant par des marges de 2 à 3cm de muscle macroscopiquement sain, soit une résection radicale emportant tout le muscle concerné[77,82].

La localisation à la paroi abdominale est propice à ce type d'interventions et ne pose généralement pas un problème de résécabilité, contrairement aux autres localisations qui sont limitées par l'extension aux structures vasculonerveuses ou aux organes intra-abdominaux[77,83].

Le taux de récurrences après exérèse des tumeurs desmoïdes de la paroi est élevé estimé entre 20 à 80% selon les études[3].

Le taux de récurrence est encore plus élevé si la tumeur desmoïde est associée à une PAF.

La chirurgie des tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale peut entraîner un important délabrement pariétal nécessitant une prise en charge pluridisciplinaire (chirurgien digestif, plasticien ...) pour une reconstruction pariétale[77,84]

ii. Reconstruction du défaut pariétal

La tumorectomie peut se faire au prix d'un délabrement pariétal important qui nécessite une prise en charge multidisciplinaire. L'avancée de la chirurgie au cours de ces deux dernières décennies a rendu possible la couverture de la quasitotalité des pertes de substance quelque soit leurs caractéristiques (taille, localisation, étiologie).

L'objectif de cette reconstruction est de protéger le contenu abdominal et d'assurer la fonction pariétale tout en essayant d'obtenir un aspect esthétique satisfaisant.

Le défaut pariétal qui suit la tumorectomie est de surface variable d'où la variabilité des méthodes :

- La cicatrice dirigée :

C'est la méthode la plus simple pour traiter une perte de substance superficielle. Il s'agit d'une méthode peu coûteuse, utilisant des pansements répétés et réguliers, dont 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. Cette méthode nécessite un suivi régulier du patient et donc sa coopération.

- La greffe :

Pour des délabrements importants de la paroi abdominale, des greffes fasciales dites auto géniques sont indiquées, utilisant le plus souvent le muscle tenseur de fascia lata.[85]

- 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[86]

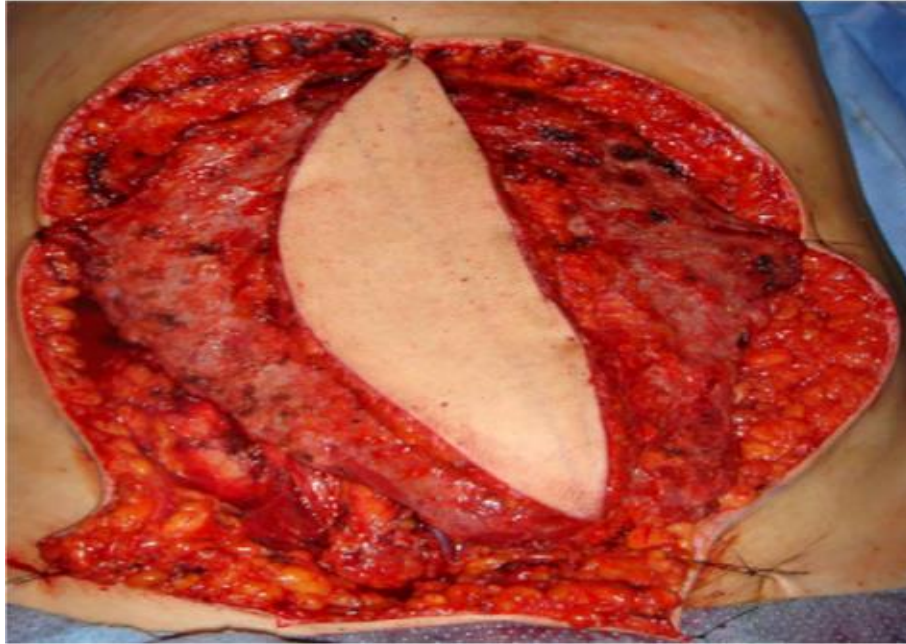


Figure 49 : vue peropératoire : mise en place d'un lambeau grand dorsal[87]

○ 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, intrapéritonéal.

D'autres procédés associant un lambeau épiploïque placé au-dessus d'une plaque de polytétrafluoroéthylène (PTFE) ont été utilisés. La pariétoplastie prothétique paraît être très efficace sans répercussion fonctionnelle résiduelle, permettant même une grossesse ultérieure et un accouchement normal[86].

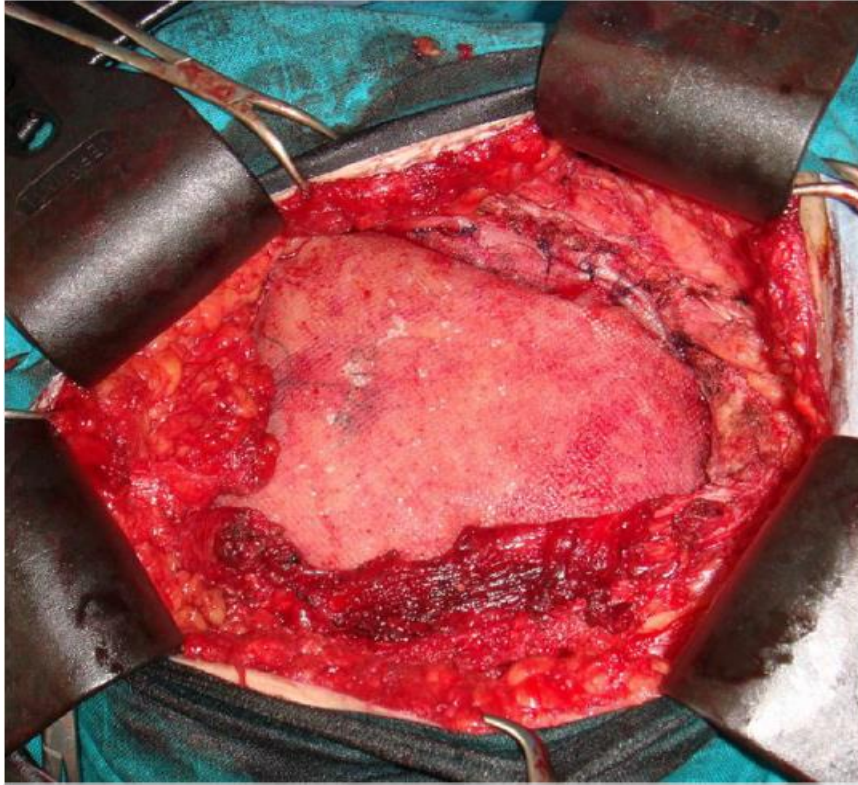


Figure 50 : Vue opératoire : mise en place d'une plaque synthétique biface[88]

3-Traitement médicale :

Ce traitement médical a pour but d'induire une rémission, afin de prévenir les complications, la récurrence de la maladie et réduire la morbidité

i. AINS

Certains auteurs soutiennent que la production de la prostaglandine peut jouer un rôle dans l'évolution des tumeurs desmoïdes et il a été montré que la synthèse des prostaglandines passe principalement par la voie de la Cyclo-Oxygénase 2 (COX 2). Les mécanismes d'action des AINS sont multiples[3,35,51] :

- Par leur action anti-COX 2, ils inhibent la croissance tumorale en inhibant la synthèse des prostaglandines qui diminuent les réactions du système immunitaire antitumoral.

- Ils baissent également l'activité de l'ornithine décarboxylase (ODC) qui est une enzyme clé de la croissance tumorale.
- Ils diminuent aussi la concentration en adénosine monophosphate cyclique (AMPc) dans les cellules tumorales, ce qui peut entraîner une interruption du cycle cellulaire.

L'efficacité des AINS a été démontrée in vitro sur des cellules issues de tumeurs desmoïdes pour deux molécules : le Sulindac et l'Indométhacine[89]. Les posologies recommandées sont de 300 à 450 mg/j pour le Sulindac et de 75 à 150 mg/j pour l'Indométhacine[78,90]. Une réponse peut être obtenue à partir de quelques semaines de traitement, mais le plus souvent elle est obtenue après 8 à 24 mois de traitement. C'est pourquoi on peut considérer qu'il faut attendre 2 ans de traitement avant de juger de l'efficacité des AINS.

Il a été décrit plusieurs cas de stabilisation voire de régression complète de tumeurs desmoïdes méésentériques et de la paroi abdominale avec le Sulindac ou l'Indométhacine, mais on ignore la durée de cette rémission [3,35,90,91].

Dans 20% des cas, les effets indésirables à type de vomissements, ulcères gastriques et hémorragies digestives limitent l'utilisation des AINS. Les nouveaux inhibiteurs de COX2, agissent avec moins d'effets sur la muqueuse gastrique et moins d'effet antiplaquettaire, donc leur 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 [92].

ii. Hormonothérapie :

Parmi les différentes hypothèses étiopathogéniques, l'effet des facteurs hormonaux a été proposé vue que :

- La plupart de ces tumeurs surviennent chez des femmes le plus souvent pendant la grossesse ou en post-partum.
- Des régressions spontanées ont été notées pendant la ménopause, ce qui suggère un effet hormonal sur la croissance tumorale [93,94].
- Des modèles animaux de prolifération de fibromatose sous l'effet des œstrogènes et une régression sous un traitement anti-œstrogène ou progestérone ont été rapportés [95].
- L'expression des récepteurs cellulaires aux œstrogènes retrouvés dans près de deux tiers des tumeurs chez l'adulte et l'enfant [96].

Il était donc logique que des thérapies hormonales suscitent de l'intérêt et laissent espérer une efficacité de ce type de traitement [2].

En effet, plusieurs publications ont rapporté l'effet positif du Tamoxifène, un anti-œstrogène largement utilisé dans le traitement du carcinome du sein. Une revue de la littérature, faite par Wilcken et al. trouve une réponse objective dans 18 cas parmi 35 patients (51 %) traités par hormonothérapie pour une tumeur desmoïde[97].

En cas d'échec du Tamoxifène, un traitement de 2^{ème} ligne par la Luteinizing Hormone-Releasing Hormone (LH-RH) peut être efficace.

L'hormonothérapie est dénuée de toxicité, son efficacité mérite d'être essayée par d'autres études pour évaluer de façon précise son efficacité dans les tumeurs desmoïdes.

iii. Chimiothérapie :

Les tumeurs desmoïdes évoluent lentement, ce qui suppose une faible chimio-sensibilité. Ce traitement a été cependant proposé pour les tumeurs desmoïdes agressives, inextirpables et résistantes au traitement médical conventionnel. Différentes chimiothérapies ont été testées. Les TD s'apparentant aux fibrosarcomes de bas grades, les anthracyclines ont été essayées avec un certain succès, permettant des stabilisations de longue durée voire de franches régressions[2]. Chez l'enfant c'est le protocole VAC associant Vincristine, Actinomycine, Cyclofosfamide qui a donné les meilleurs résultats ; Cette association étant réputée active contre les sarcomes [35]. Cependant, chez les jeunes patients où le souci de faible toxicité du traitement doit être une préoccupation majeure, l'association de faibles doses de chimiothérapie(Méthotrexate et Vinblastine) constitue un traitement efficace dans 70 %des cas avec peu d'effets indésirables [98]. Hamilton *et al.* en cas de tumeur desmoïde inopérable associée à une PAF, ont proposé un protocole associant la Doxorubicine à la Dacarbazine avec de bons résultats [2]. Pilz et al recommandent que la chimiothérapie ne doit pas être interrompue avant la 20ème semaine, tandis que Skapec suggère que le traitement doit être poursuivi pendant de longues périodes de 12 à 18 mois même en absence de preuve radiologique de réponse [99]. Le pronostic relativement favorable des TD, semble décourager les auteurs à tester de façon adéquate la chimiothérapie comme alternative à un traitement radical [100].

iv. Autres thérapeutiques médicales :

- L'imatinib

L'imatinib Mesylate est un inhibiteur de récepteur de tyrosine kinase, notamment CKit, PDGFR α et PDGFR β . Il est largement utilisé dans le traitement de certaines tumeurs sur exprimant le gène KIT, qui code pour le récepteur d'une tyrosine kinase d'un facteur de croissance, comme les sarcomes digestifs. Elles sont de très mauvais pronostic mais répondant spectaculairement à cette molécule. Il semble que 20 à 30% des tumeurs desmoïdes expriment en immunohistochimie le C-Kit ou CD 117, d'où l'intérêt potentiel de ce produit.

Des auteurs ont montré l'intérêt de cette molécule avec des réponses intéressantes aussi bien cliniques que biologiques (15.7% des réponses partielles) et des stabilisations de la maladie de longue durée (36.8 % à plus d'un an) [2]. La dose utilisée dans ces études est de 400 à 800 mg/j.

Pour certains auteurs, les effets publiés ne pourraient être attribués à l'expression CKit, ils semblent être obtenus par médiation du récepteur PDGFb[57,101]. Pour d'autres, l'activité de ce traitement serait due vraisemblablement à l'inhibition de l'activité C-Kit et PDGFR [102].

Une étude a essayé d'évaluer l'action combinée de l'Imatinib avec une chimiothérapie de type Gemcitabine et Doxorubicine. Ceci a montré une toxicité cliniquement inacceptable interdisant tout emploi de cette combinaison[103].

A ce jour, le traitement par Imatinib mesylate étant expérimental, il ne semble pas exister de consensus quant aux doses à utiliser. Ses effets indésirables les plus fréquents sont :

- des troubles digestifs à type de vomissements et diarrhées
- des cytolyses hépatiques
- des oedèmes,
- des rashes cutanés prurigineux

- des myalgies, arthralgies et douleurs osseuses, des céphalées
- des troubles hématologiques à type de neutropénie, thrombopénie et anémie.

Avec l'Imatinib s'ouvre une nouvelle classe prometteuse de médicaments anticancéreux appelés « Inhibiteur de transduction du signal ». Pourtant, en l'absence de recul suffisant concernant surtout les effets secondaires à long terme, l'Imatinib Mesylate reste à utiliser pour l'instant uniquement dans les situations de sauvetage lorsque les traitements chirurgicaux et médicaux habituels ont échoué.

○ *L'interféron- α*

L'interféron- α a été utilisé dans des cas inopérables dans une tentative d'empêcher la progression rapide de la maladie via son effet anti-proliférant cellulaire sur le fibroblaste a été utilisé [104]. Il a été rapporté des rémissions complètes prouvées radiologiquement chez plusieurs cas de patients traités par INF- α [104]

Les doses journalières varient entre 3 à 9 millions d'unités en injection sous-cutanée, pendant des périodes de 12 à 55 mois[104,105].

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[106].

1. Radiothérapie :

Le rôle de la radiothérapie dans le traitement de la tumeur desmoïde devient de plus en plus clair. Les premières expériences étaient décevantes [107].

Cependant, des articles plus récents ont montré son utilité en cas de tumeurs résiduelles après chirurgie ou à marge envahies, en cas de récurrences tumorales, ou de tumeurs inopérables, ou bien comme une alternative à une chirurgie mutilante ou invalidante [20].

La dose totale recommandée est de 50 à 60 Gray (Gy) répartie en fractions de 1 à 2 Gy en 25 séances pendant 6 semaines [20]. Des séries auraient montré que la radiothérapie combinée à la chirurgie réduit la récurrence des tumeurs desmoïdes extra-abdominales et celles de la paroi abdominale à 20-40% comparé à 40-70% en cas de chirurgie seule [20,51].

D'autres auteurs ont montré que la radiothérapie prolongeait l'intervalle libre de la récurrence [108].

Plusieurs techniques spécialisées de radiothérapie ont également été tentées avec de bons résultats notamment la radiothérapie interstitielle, la radiothérapie par électrons et l'hyperthermoradiothérapie.

C-Les indications :

L'indication du traitement des tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale doit être discutée par une équipe multidisciplinaire en tenant compte du bénéfice, de la toxicité, des effets indésirables et du risque élevé des récurrences des différentes modalités thérapeutiques.

Compte tenu de l'existence de régression spontanées, de longues périodes sans évolutivité et de la bénignité des lésions, la plupart des auteurs pensent qu'il faut, pour une tumeur desmoïde découverte fortuitement lors d'un examen radiologique, réaliser dans un premier temps une abstention thérapeutique sous surveillance clinique et scanographique.

Seules les tumeurs desmoïdes symptomatiques, compliquées ou évolutives sur les examens de surveillance nécessitent un traitement.

Le traitement chirurgical reste le traitement de première intention des tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale, Dans la série de la Saint-Marc, bien que la pharmacothérapie ait été largement utilisée, la chirurgie était le principal traitement des tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale et extra-abdominale. Alors que la thérapie médicale a été le traitement de prédilection pour les tumeurs desmoïdes intra-abdominale et multiples [9,109].

En effet, une chirurgie R0 doit être réalisée avec une marge de sécurité d'au moins 1 cm avant qu'elles augmentent de taille, sinon des sacrifices pariétaux peuvent se produire et la reconstruction de la paroi abdominale sera compliquée [2,110–112].

En effet, elle peut être réalisée par réparation directe (sutures), en utilisant des matériaux synthétiques (mailles) ou par des lambeaux musculo-cutanés lorsque le défaut est large. Les plaques prothétiques (PTFE) sont actuellement les plus indiquées en matière de chirurgie plastique[113,114].

Lorsque les marges d'exérèses sont négatives (R0) aucun traitement adjuvant ne devrait être envisagé, malgré le risque de récurrence (5 à 50%) [86].

En cas de résection R1 et face au risque important des récurrences, plusieurs auteurs recommandent l'usage d'un traitement adjuvant dont :

- La radiothérapie en premier ligne. Selon plusieurs séries, associées à la chirurgie, elle semble diminuer le risque de récurrence
- La chimiothérapie qui est indiquée dans des situations où le traitement par la chirurgie et la radiothérapie est non réalisable ou en cas d'échec[115]. Elle est indiquée aussi chez les patients présentant de grandes tumeurs inopérables ou non résécables ou chez les patients atteints de maladie résiduelle [116,117].
- 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 2ème ligne peut être utilisée, ainsi qu'une association hormonothérapie et un produit AINS.

Les recommandations Church et Al. 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 [55].

Tableau 5 : traitement des tumeurs desmoïdes selon la taille de la tumeur et son évolution.

Stade	Description	Traitement
I	Asymptomatique et non évolutive	- Abstention. - Traitement non toxique (AINS). - Résection si découverte fortuite lors d'un acte chirurgical.
II	Symptomatique avec un diamètre inférieur à 10 cm et sans croissance.	- Résection (méthode de choix) - Si non résécable : traitement combiné (Tamoxifène + AINS)
III	Symptomatique avec un diamètre entre 10 et 20 cm. Asymptomatique avec croissance lente	- Traitement actif : AINS, Tamoxifène, Relaxifène, Vinblastine/ Méthotrexate. - Si la thérapie moins toxique est inefficace : Thérapie antisarcome (Adriamycine/Dacarbazine)
IV	Symptomatique avec un diamètre sup à 20 cm, croissance rapide ou complication	- Traitement en urgence : Chirurgie+chimiothérapie antisarcome+ radiothérapie

D-LA SURVEILLANCE POST THERAPEUTIQUE :

Vue le taux de récurrences élevé, les patients doivent subir une surveillance post thérapeutique stricte clinique et radiologique à la recherche de masses résiduelles ou récidivantes clinique

L'échographie est particulièrement utile pour le dépistage précoce de la récurrence tumorale et doit être réalisée lors des consultations de suivi des patients déjà opérés [61].

Le scanner présente une haute performance dans la surveillance, notamment pour différencier les remaniements intra-abdominaux post-opératoires des tumeurs desmoïdes résiduelles ou récidivantes [3,51].

Plus rarement, le diagnostic de tumeurs desmoïdes précède celui de la polypose digestive, ce qui souligne l'intérêt d'un contrôle coloscopique systématique chez les patients porteurs de tumeur desmoïde.

Cette surveillance est assurée, selon le National Comprehensive Cancer Network (NCCN), par un examen Clinique et radiographique approprié tous les 3 à 6 mois pendant 2 à 3 ans, puis chaque année.

IX-EVOLUTION

1-Evolution spontanée

Les tumeurs desmoïdes ont habituellement une croissance lente, mais leur évolution reste imprévisible [1,3]. En dehors de tout traitement 10% des cas régressent spontanément, notamment après la ménopause chez la femme [2,118] et à la fin de la croissance chez l'enfant, 30% alternent des phases de croissance et de régressions, environ 50% restent stables ; et 10% ont une croissance rapide [2,119]. Les tumeurs desmoïdes ne métastasent jamais mais des transformations sarcomateuses exceptionnelles sont possibles selon certains auteurs. Tandis que d'autres parleraient d'erreur diagnostique et qu'il s'agirait de sarcome dès le départ. Ces constatations devront faire modérer les indications et l'agressivité du traitement chirurgical. Ainsi l'abstention thérapeutique avec la simple surveillance clinique et radiologique est une option non négligeable dans le traitement de ces tumeurs.

2-Evolution sous traitement :

L'exérèse chirurgicale large permet d'obtenir 30 à 50% de guérison, mais les récurrences sont toujours possibles même après une dizaine d'années [79].

Le taux de récurrence après exérèse des tumeurs desmoïdes de paroi est élevé, estimé entre 20 et 80% selon les études [120,121] et surviennent dans les 5 ans qui suivent la chirurgie (notamment en cas de résection non R0 et chez la femme de plus de 30) [118].

Posner & al [122] ont rapporté les facteurs pronostiques de récurrences suivants :

- L'âge de 18 à 30 ans.
- Les récurrences multiples.
- L'exérèse incomplète.
- La présence à l'analyse microscopique de marges chirurgicales envahies.
- L'inefficacité d'une irradiation complémentaire.
- Traitement chirurgical seul.
- Notion de syndrome de Gardner ou la PAF.

Le sexe semble aussi influencer le risque de récurrence ; certains auteurs ont rapporté un taux significativement plus élevé de récurrence chez les femmes [100].

Les tumeurs desmoïdes restent des tumeurs bénignes qui ne causent que très rarement le décès surtout en cas des tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale qui ne se compliquent que rarement[3]. Néanmoins, une surveillance post-thérapeutique de ces tumeurs doit être rigoureuse sur plusieurs années. Elle doit s'appuyer sur les constatations cliniques complétées par des techniques d'imagerie (habituellement une TDM) à la moindre suspicion de récurrence.

L'IRM est considérée actuellement comme la référence pour la surveillance de ces tumeurs. L'intensité du signal en T2 et STIR pourrait être corrélée au pourcentage de cellularité et du collagène du tissu.

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[123].

X-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 colectomie prophylactique [124].

Récemment, Salas et Al ont fait un rapport des éléments de pronostic qui impactent la survie sans progression de maladie dans une série de 426 patients [74].

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 rapportent que la mutation p. S45F est corrélée avec la récurrence locale [124].

IX- CONSEIL GENETIQUE :

Comme nous avons noté auparavant, il existe une prédisposition génétique avec corrélation génotype-phénotype des tumeurs desmoïdes dans le cas d'une association à la polypose adénomateuse familiale ce qui est très documentée dans la littérature. Un dépistage précoce par analyse génétique sera logique avant l'expression phénotypique.

Le dépistage des tumeurs desmoïdes est aussi conseillé dans le cadre du suivi post thérapeutique :

- Des sujets atteints de la polypose adénomateuse familiale par un examen clinique systématique.
- Des patients déjà opérés par un examen minutieux complété par une échographie pour détecter les récurrences. Mais c'est surtout l'IRM qui reste la plus performante dans la détection des récurrences infracliniques. Cette surveillance radio-clinique doit être accentuée au cours des trois premières années suivant l'intervention.



CONCLUSION

Les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale, sont des tumeurs rares. Elles surviennent le plus souvent chez les sujets jeunes. L'atteinte de la paroi abdominale antérieure touche surtout l'aponévrose des muscles grands droits et grands obliques, ne dépassant pas la ligne médiane.

Plusieurs facteurs sont incriminés dans la survenue de ces tumeurs, traumatique, hormonales et génétique. Elles peuvent être sporadiques ou entrant dans le cadre de PAF.

La manifestation clinique de ces tumeurs est spectaculaire par des masses souvent de grande taille. Les examens complémentaires radiologiques, notamment, l'échographie, l'IRM et la TDM, permettent de suspecter le diagnostic, mais, la confirmation n'est apportée que par l'examen anatomopathologique qui met en évidence une prolifération de fibroblastes d'aspect bénin.

L'évolution imprévisible de ces tumeurs conditionne leur prise en charge thérapeutique.

Mais la chirurgie, qui consiste en une exérèse carcinologique de la tumeur avec des marges de sécurité suffisantes, reste la pierre angulaire de la prise en charge

L'association radiothérapie et hormonothérapie est une bonne alternative qui apporte des réponses objectives dans les tumeurs desmoïdes inopérables et qui diminue le taux de récurrences.

Des nouvelles méthodes thérapeutiques moins invasives et très prometteuses sont l'objet d'études et de recherche à fin d'améliorer la prise en charge de ces tumeurs.

La bénignité histologique des tumeurs desmoïdes contraste avec leur malignité locale par leur caractère infiltrant et leur tendance à récidiver ce qui explique une surveillance radio clinique accentuée pendant plusieurs années suivant l'intervention.



RÉSUMES

RESUME

Titre : les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale (Etude rétrospective à propos de 16 cas).

Auteur : Adil Ounjar

Mots clés : tumeurs desmoïdes, paroi abdominale, exérèse chirurgicale, reconstruction pariétale.

Introduction-Objectif : les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale sont des proliférations fibroblastiques rares, non métastasiantes mais localement agressives car infiltrantes, source de récurrences. L'objectif est de réaliser une mise au point sur la prise en charge thérapeutique de ces tumeurs et de mettre l'accent sur les difficultés de cette prise en charge

Matériel Notre étude est rétrospective sur 16 observations de tumeurs desmoïdes limitées à la paroi abdominale.

Résultats L'âge moyen a été de 35 ans, le sexe ratio de 11 F/5H. L'atteinte du muscle grand droit a été constatée dans 62,5% des cas. Tous nos patients ont eu une exérèse large avec une reconstruction du défaut pariétal superficiel et profond : sutures simples (05 cas), implants prothétiques (10 cas) et lambeaux associés à une prothèse (01 cas). Le recul moyen a été de 8ans avec deux cas de récurrences. Un patient a été décédé.

Discussion : Tumeurs rares caractérisées par une malignité locale avec une grande tendance à la récurrence. Bien qu'elles soient sporadiques dans la plupart des cas, un traumatisme, des facteurs hormonaux et génétiques sont les principaux facteurs étiologiques retrouvés. Le traitement curatif reste l'exérèse chirurgicale large dite carcinologique avec des limites saines macro et microscopiques suivie d'une reconstruction de la paroi abdominale qui doit être anatomique, fonctionnelle et esthétique.

Conclusion : Entité rare, les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale ont un fort potentiel infiltrant et donc un fort taux de récurrence malgré une résection chirurgicale carcinologique. La reconstruction du défaut pariétal reste, parfois, un véritable défi.

ABSTRACT

Title: desmoid tumors of the abdominal wall (retrospective study of 16 cases).

Author: Adil Ounjar

Keywords: desmoid tumors, abdominal wall, surgical excision, parietal reconstruction.

Introduction-Objective: Desmoid tumors of the abdominal wall are rare fibroblastic proliferations, not metastasizing but locally aggressive because they are infiltrating, a source of recurrence. The objective is to develop an update on the therapeutic management of these tumors and to emphasize the difficulties of this management Material Our study is retrospective on 16 observations of desmoid tumors limited to the abdominal wall.

Results: The average age was 35 years, the sex ratio 11 F / 5H. The achievement of the rectus muscle was observed in 62.5% of cases. All of our patients had a wide excision with a reconstruction of the superficial and deep parietal defect: simple sutures (05 cases), prosthetic implants (10 cases) and skin flaps associated with a prosthesis (01 cases).

The average decline was 8 years with two cases of recurrence. One patient has died.

Discussion: Rare tumors characterized by local malignancy with a high tendency to recur. Although they are sporadic in most cases, trauma, hormonal and genetic factors are the main etiological factors found. The curative treatment remains wide surgical excision called oncologic with healthy macro and microscopic limits followed by reconstruction of the abdominal wall which must be anatomical, functional and aesthetic.

Conclusion: A rare entity, desmoid tumors of the abdominal wall have a high infiltrating potential and therefore a high rate of recurrence despite oncologic surgical resection. The reconstruction of the parietal defect sometimes remains a real challenge.

المخلص

العنوان: الأورام الرباطية لجدار البطن (دراسة بأثر رجعي لـ 16 حالة)

المؤلف: عادل اونجار

الكلمات المفتاحية: الأورام الرباطية ، جدار البطن ، الاستئصال الجراحي ، إعادة البناء الجداري

مقدمة - الهدف: الأورام الرباطية لجدار البطن هي حالات تكاثر نادرة للخلايا الليفية ، وليست منتشرة ولكنها عدوانية موضعية لأنها متسللة ، وهو مصدر الانتكاسات. الهدف هو تحديث للإدارة العلاجية لهذه الأورام والتأكيد على صعوبات هذه الإدارة

المراد: انجازنا دراسة استعادية بخصوص 16 حالة لأورام الرباطية تقتصر على جدار البطن

النتائج:

متوسط الاعمار 35 سنة ونسبة الجنس 11 امرأة / 5 رجال. تمت ملاحظة إصابة العضلة المستقيمة في 62.5% من الحالات.

خضع جميع مرضانا لعملية استئصال كبيرة مع إعادة البناء الجداري السطحي والعميق: غرز بسيطة (05 حالات) ، وزرع اصطناعي (10 حالات) وأشلاء مرتبطة بأطراف اصطناعية (01 حالة). التراجع المتوسط كان 8 سنوات مع انتكاسة في حالتين و وفات مريض واحد.

مناقشة: أورام نادرة تتميز بأورام خبيثة موضعية مع ميل كبير للانتكاس. على الرغم من أنها متفرقة في معظم الحالات ، إلا أن الصدمات والعوامل الهرمونية والوراثية هي العوامل المسببة الرئيسية الموجودة. يظل العلاج هو الاستئصال الجراحي الكبير الذي يسمى بالسرطانيمع هوامش سليمة مجهريا يتبعه إعادة بناء جدار البطن الذي يجب أن يكون تشریحياً ووظيفياً وجمالياً.

الخلاصة: كيان نادر ، الأورام الرباطية لجدار البطن تمتلك قدرة عالية للانتكاس وبالتالي معدل مرتفع للانتكاس على الرغم من الاستئصال الجراحي السرطاني. تظل إعادة بناء الخلل الجداري في بعض الأحيان تحدياً حقيقياً.



RÉFÉRENCES

1. Aïssa A, Alouini-Mekki R, Ben Abdallah A, Enaifar R, Kobbi I, Stita W, et al. Mise à jour sur la prise en charge des tumeurs desmoïdes. *Gynécologie Obstétrique Fertil.* févr 2012;40(2):104-8.
2. Montagliani L, Duverger V. Les tumeurs desmoïdes. *J Chir (Paris)*. févr 2008;145(1):20-6.
3. Cotte E, Glehen O, Monneuse O, Cotton F, Vignal J. Tumeurs desmoïdes associées à la polypose adénomateuse familiale. *Gastroentérologie Clin Biol.* juin 2004;28(6-7):574-81.
4. Tayeb Tayeb C, Parc Y, Andre T, Lopez-Trabada Ataz D. Polypose adénomateuse familiale, tumeurs desmoïdes et syndrome de Gardner. *Bull Cancer (Paris)*. mars 2020;107(3):352-8.
5. Ehirchiou A. Service de chirurgie viscerale hopital militaire d'instruction mohamed V ,RABAT.
6. moussaoui. service chirurgie plastique et réparatrice Hôpital militaire Mohammed V-Rabat.
7. KAMINA anatomie clinique tom3.pdf.
8. Foote JW, Seemayer TA, Duignan JP. Desmoid Tumor Involving the Bladder: Case Report. *J Urol.* juill 1975;114(1):147-9.
9. Shields CJ, Winter DC, Kirwan WO, Redmond HP. Desmoid tumours. *Eur J Surg Oncol EJSO.* déc 2001;27(8):701-6.
10. Lopez R, Kemalyan N, Moseley HS, Dennis D, Vetto RM. Problems in Diagnosis and Management of Desmoid Tumors. *DESMOID TUMORS.* :4.
11. Das Gupta TK, Brasfield RD, O'Hara J. Extra-Abdominal Desmoids: A Clinicopathological Study. *Ann Surg.* juill 1969;170(1):109-21.

12. Häyry P, Scheinin TM. The desmoid (reitamo) syndrome: Etiology, manifestations, pathogenesis, and treatment. *Curr Probl Surg.* avr 1988;25(4):233-320.
13. Sanders R, Bennett M, Walton JN. A multifocal extra-abdominal desmoid tumour. *Br J Plast Surg.* juill 1983;36(3):337-41.
14. Easter DW, Halasz NA. Recent Trends in the Management of Desmoid Tumors: Summary of 19 Cases and Review of the Literature. *Ann Surg.* déc 1989;210(6):765-9.
15. Kreuzberg B, Koudelova J, Ferda J, Treska V, Spidlen V, Mukensnabl P. Diagnostic problems of abdominal desmoid tumors in various locations. *Eur J Radiol.* mai 2007;62(2):180-5.
16. Karanian M, Coindre J-M. Quatrième édition de la classification OMS des tumeurs des tissus mous. *Ann Pathol.* janv 2015;35(1):71-85.
17. Papagelopoulos PJ, Mavrogenis AF, Mitsiokapa EA, Papaparaskeva KT, Galanis EC, Soucacos PN. [No title found]. *World J Surg Oncol.* 2006;4(1):21.
18. Gurbuz AK, Giardiello FM, Petersen GM, Krush AJ, Offerhaus GJ, Booker SV, et al. Desmoid tumours in familial adenomatous polyposis. *Gut.* 1 mars 1994;35(3):377-81.
19. Quintini C, Ward G, Shatnawei A, Xhaja X, Hashimoto K, Steiger E, et al. Mortality of Intra-Abdominal Desmoid Tumors in Patients With Familial Adenomatous Polyposis: A Single Center Review of 154 Patients. *Ann Surg.* mars 2012;255(3):511-6.

20. Kulaylat MN, Karakousis CP, Keaney CM, McCorvey D, Bem J, Ambrus, Sr JL. Desmoid tumour: a pleomorphic lesion. *Eur J Surg Oncol EJSO*. oct 1999;25(5):487-97.
21. Peng PD, Hyder O, Mavros MN, Turley R, Groeschl R, Firoozmand A, et al. Management and Recurrence Patterns of Desmoids Tumors: A Multi-institutional Analysis of 211 Patients. :7.
22. KARABULUT S, KESKIN S, EKENEL M, BASARAN M, AGAOGLU F, OZGER H, et al. The clinical effect of a positive surgical margin and adjuvant postoperative radiotherapy in the treatment of resectable desmoid tumors. *Mol Clin Oncol*. nov 2013;1(6):1061-4.
23. TUMEURS DESMOÏDES DE LA PAROI ANTEROLATERALE DE L'ABDOMEN (EtUDE REtROSPECTIVE A PROPOS DE 13 CAS). UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT; 2014.
24. Yabanoglu H, Karagulle E, Aytac HO, Caliskan K, Canpolat T, Koc Z, et al. Results of surgical treatment of anterior abdominal wall desmoid tumours : 13 cases reviewed with literature. *Acta Chir Belg*. déc 2014;114(6):393-9.
25. Santos M, Rocha A, Martins V, Santos M. Desmoid Tumours in Familial Adenomatous Polyposis: Review of 17 Patients from a Portuguese Tertiary Center. *J Clin Diagn Res JCDR*. oct 2016;10(10):PC01-5.
26. Tsagozis P, Stevenson JD, Grimer R, Carter S. Outcome of surgery for primary and recurrent desmoid-type fibromatosis. A retrospective case series of 174 patients. *Ann Med Surg*. 22 mars 2017;17:14-9.
27. Bishop AJ, Zarzour MA, Ratan R, Torres KE, Feig BW, Wang W-L, et al. Long-Term Outcomes for Patients With Desmoid Fibromatosis Treated With

- Radiation Therapy: A 10-Year Update and Re-evaluation of the Role of Radiation Therapy for Younger Patients. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1 avr 2019;103(5):1167-74.
28. Mlle. BENABDERRAZIK BTISSAM. TUMEURS DESMOÏDES ABDOMINALES [Thèse N° 048/19]. [fes]: fmpf; 2019.
 29. F.M E. Fibromatoses, In. *Soft tissue tumors.* 1988;136-63.
 30. Oguz M, Bedirli A, Gultekin A, Dursun A, Menten BB. Desmoid Tumor Arising at the Colostomy Site After Abdominoperineal Resection for Rectal Carcinoma: Report of a Case: *Dis Colon Rectum.* sept 2006;49(9):1445-8.
 31. Aaron AD, O'Mara JW, Legendre KE, Evans SRT, Attinger CE, Montgomery EA. Chest wall fibromatosis associated with silicone breast implants. *Surg Oncol.* janv 1996;5(2):93-9.
 32. Masson E. Tumeur desmoïde cervicale après pose d'un cathéter jugulaire interne [Internet]. EM-Consulte. [cité 16 déc 2020]. Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/article/102021/resume/tumeur-desmoide-cervicale-apres-pose-d-un-catheter>
 33. Howard JH, Pollock RE. Intra-Abdominal and Abdominal Wall Desmoid Fibromatosis. *Oncol Ther.* 2016;4(1):57-72.
 34. Lips DJ, Barker N, Clevers H, Hennipman A. The role of APC and beta-catenin in the aetiology of aggressive fibromatosis (desmoid tumors). *Eur J Surg Oncol EJSO.* janv 2009;35(1):3-10.
 35. Hosalkar HS, Fox EJ, Delaney T, Torbert JT, Ogilvie CM, Lackman RD. Desmoid Tumors and Current Status of Management. *Orthop Clin North Am.* janv 2006;37(1):53-63.

36. Gardner EJ, Richards RC. Multiple cutaneous and subcutaneous lesions occurring simultaneously with hereditary polyposis and osteomatosis. *Am J Hum Genet.* juin 1953;5(2):139-47.
37. Boyer A, Duhamel O, Courouble Y, Basteri M, Mezieres P, Bories C, et al. Gravité des tumeurs desmoïdes à développement rétropéritonéal au cours du syndrome de Gardner: À propos de deux observations. :3.
38. Benoit L, Cheynel N, Arnould L, Gouy S, Fraisse J, Cuisenier J. Localisation intrathoracique des tumeurs desmoïdes : à propos d'un cas familial de tumeurs desmoïdes isolées et revue de la littérature. *Ann Chir.* oct 2006;131(8):459-63.
39. Crago AM, Chmielecki J, Rosenberg M, O'Connor R, Byrne C, Wilder FG, et al. Near universal detection of alterations in *CTNNB1* and Wnt pathway regulators in desmoid-type fibromatosis by whole-exome sequencing and genomic analysis: GENOMIC ANALYSIS OF WILD-TYPE DESMOIDS. *Genes Chromosomes Cancer.* oct 2015;54(10):606-15.
40. Penel N. β -caténine et tumeurs desmoïdes : le biomarqueur idéal ? *Bull Cancer (Paris).* mars 2017;104(3):205-7.
41. Alman BA, Li C, Pajerski ME, Diaz-Cano S, Wolfe HJ. Increased beta-catenin protein and somatic APC mutations in sporadic aggressive fibromatoses (desmoid tumors). *Am J Pathol.* août 1997;151(2):329-34.
42. Bridge JA, Sreekantaiah C, Mouron B, Neff JR, Sandberg AA, Wolman SR. Clonal chromosomal abnormalities in desmoid tumors. Implications for histopathogenesis. *Cancer.* 15 janv 1992;69(2):430-6.

43. Fletcher JA, Naeem R, Xiao S, Corson JM. Chromosome aberrations in desmoid tumors. Trisomy 8 may be a predictor of recurrence. *Cancer Genet Cytogenet.* févr 1995;79(2):139-43.
44. Saurin J-C. La polypose adénomateuse familiale (PAF) atténuée : une entité à connaître. *Gastroentérologie Clin Biol.* mai 2008;32(5):S158-65.
45. Fotiadis C. Gardner's syndrome: A case report and review of the literature. *World J Gastroenterol.* 2005;11(34):5408.
46. De Wever I, Cin PD, Fletcher CDM, Mandahl N, Mertens F, Mitelman F, et al. Cytogenetic, Clinical, and Morphologic Correlations in 78 Cases of Fibromatosis: A Report from the CHAMP Study Group. *Mod Pathol.* oct 2000;13(10):1080-5.
47. Hajdu SI. Soft tissue sarcomas. *Cancer.* 1 mai 2007;109(9):1697-704.
48. Sørensen A, Keller J, Nielsen OS, Jensen OM. Treatment of aggressive fibromatosis: A retrospective study of 72 patients followed for 1-27 years. *Acta Orthop Scand.* janv 2002;73(2):213-9.
49. Das Gupta TK, Brasfield RD, O'Hara J. Extra-Abdominal Desmoids: A Clinicopathological Study. *Ann Surg.* juill 1969;170(1):109-21.
50. TUMEUR DESMOÏDE DE LA PAROI ABDOMINALE CHEZ L'ENFANT (À PROPOS DE 2 CAS). [rabat]: FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT; 2014.
51. Clark SK, Phillips RKS. Desmoids in familial adenomatous polyposis: DESMOIDS IN FAMILIAL ADENOMATOUS POLYPOSIS. *Br J Surg.* nov 1996;83(11):1494-504.

52. Reitamo JJ, Häyry P, Nykyri E, Saxen E. The Desmoid Tumor. I.: Incidence, Sex-, Age- and Anatomical Distribution in the Finnish Population. *Am J Clin Pathol.* 1 juin 1982;77(6):665-73.
53. lahrech ghizlane. les tumeurs desmoides de la paroi abdominale (a propos de deux cas). [rabat]: faculte de medecine et de pharmacie - rabat; 2015.
54. Serpell JW, Siew-Khin Tang H, Donovan M. FACTORS PREDICTING LOCAL RECURRENCE OF DESMOID TUMOURS INCLUDING PROLIFERATING CELL NUCLEAR ANTIGEN. *ANZ J Surg.* nov 1999;69(11):782-9.
55. Ferenc T, Sygut J, Kopczyński J, Mayer M, Latos-Bieleńska A, Dziki A, et al. Aggressive fibromatosis (desmoid tumors): definition, occurrence, pathology, diagnostic problems, clinical behavior, genetic background. *Pol J Pathol Off J Pol Soc Pathol.* 2006;57(1):5-15.
56. Hoos A, Lewis JJ, Antonescu CR, Dudas ME, Leon L, Woodruff JM, et al. Characterization of molecular abnormalities in human fibroblastic neoplasms: a model for genotype-phenotype association in soft tissue tumors. *Cancer Res.* 1 avr 2001;61(7):3171-5.
57. Leithner A, Gapp M, Radl R, Pascher A, Krippel P, Leithner K, et al. Immunohistochemical analysis of desmoid tumours. *J Clin Pathol.* nov 2005;58(11):1152-6.
58. Taieb S, Ceugnart L, Penel N, Pichon F, Vanseymortier L. Imagerie des tumeurs desmoides extra-abdominales. *J Radiol.* oct 2005;86(10):1340.
59. Belembaogo E, Kirova YM, Bourgeois JL. TRAITEMENT DE LA TUMEUR DESMOIDE RECIDIVANTE INOPERABLE. :2.

60. Masson E. Polypose adénomateuse familiale : Epidémiologie, génétique et surveillance clinique [Internet]. EM-Consulte. [cité 20 déc 2020]. Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/article/20119/polypose-adenomateuse-familiale-epidemiologie-gene>
61. Wang Y, Tang J, Luo Y. Sonographic diagnosis of fibromatosis. *J Clin Ultrasound*. juill 2008;36(6):330-4.
62. Brooks AP, Reznick RH, Nugent K, Farmer KCR, Thomson JPS, Phillips RKS. CT appearances of desmoid tumours in familial adenomatous polyposis: Further observations. *Clin Radiol*. sept 1994;49(9):601-7.
63. Chebil M, Souei Mhiri M, Arifa N, Mrad Dali K, Tlili-Graïess K. ONCO11 Apport de l'IRM dans le diagnostic des tumeurs desmoides extra-abdominales a travers 4 cas illustratifs. *J Radiol*. oct 2006;87(10):1504.
64. Bernard J, Le Breton C, Piriou P, Khalil A, Boumenir Z, Cortez A, et al. [Value of MRI to evaluate extra-abdominal desmoid fibromatosis]. *J Radiol*. juin 2002;83(6 Pt 1):711-6.
65. Reitamo JJ, Scheinin TM, Häyry P. The desmoid syndrome. New aspects in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoid tumor. *Am J Surg*. févr 1986;151(2):230-7.
66. Bataïni JP, Belloir C, Mazabraud A, Pilleron JP, Cartigny A, Jaulerry C, et al. Desmoid tumors in adults: the role of radiotherapy in their management. *Am J Surg*. juin 1988;155(6):754-60.
67. Richards RC, Rogers SW, Gardner EJ. Spontaneous mesenteric fibromatosis in Gardner's syndrome. *Cancer*. 1 févr 1981;47(3):597-601.

68. Dalén BPM, Meis-Kindblom JM, Sumathi VP, Ryd W, Kindblom L-G. Fine-needle aspiration cytology and core needle biopsy in the preoperative diagnosis of desmoid tumors. *Acta Orthop.* déc 2006;77(6):926-31.
69. Liu J-C, Chiou H-J, Chen W-M, Chou Y-H, Chen T-H, Chen W, et al. Sonographically guided core needle biopsy of soft tissue neoplasms. *J Clin Ultrasound JCU.* août 2004;32(6):294-8.
70. Hatzimarkou A, Filippou D, Papadopoulos V, Filippou G, Rizos S, Skandalakis P. Desmoid tumor in Gardner's Syndrome presented as acute abdomen. *World J Surg Oncol.* 28 mars 2006;4:18.
71. Sakorafas GH, Nissotakis C, Peros G. Abdominal desmoid tumors. *Surg Oncol.* août 2007;16(2):131-42.
72. Sampson JA. ENDOMETRIAL CARCINOMA OF THE OVARY, ARISING IN ENDOMETRIAL TISSUE IN THAT ORGAN. *Arch Surg.* 1 janv 1925;10(1):1.
73. Spear MA, Jennings LC, Mankin HJ, Spiro IJ, Springfield DS, Gebhardt MC, et al. Individualizing management of aggressive fibromatoses. *Int J Radiat Oncol.* févr 1998;40(3):637-45.
74. Salas S, Dufresne A, Bui B, Blay J-Y, Terrier P, Ranchere-Vince D, et al. Prognostic Factors Influencing Progression-Free Survival Determined From a Series of Sporadic Desmoid Tumors: A Wait-and-See Policy According to Tumor Presentation. *J Clin Oncol.* 10 sept 2011;29(26):3553-8.
75. Spiegel DA, Dormans JP, Meyer JS, Himmelstein B, Mathur S, Asada N, et al. Aggressive fibromatosis from infancy to adolescence. *J Pediatr Orthop.* déc 1999;19(6):776-84.

76. Eren S. A Sporadic Abdominal Desmoid Tumour Case Presenting with Intermittent Intestinal Obstruction. *Eur J Pediatr Surg.* juin 2005;15(3):196-9.
77. Brancato G, Donati M, Privitera A, Gandolfo L, Cardi F. [Current approach in the treatment of desmoid tumors of the abdominal wall]. *Chir Ital.* oct 2001;53(5):697-704.
78. Elias D, Prezioso GP, Goharin A, Cavalcanti A, Lasser P. [Treatment of desmoid tumors of the mesenteric root]. *Presse Medicale Paris Fr* 1983. 4 mars 2000;29(8):408-12.
79. Escobar C, Munker R, Thomas JO, Li BD, Burton GV. Update on desmoid tumors. *Ann Oncol Off J Eur Soc Med Oncol.* mars 2012;23(3):562-9.
80. Bonvalot S, Desai A, Coppola S, Le Péchoux C, Terrier P, Dômont J, et al. The treatment of desmoid tumors: a stepwise clinical approach. *Ann Oncol Off J Eur Soc Med Oncol.* sept 2012;23 Suppl 10:x158-166.
81. Lotfi AM, Dozois RR, Gordon H, Hruska LS, Weiland LH, Carryer PW, et al. Mesenteric fibromatosis complicating familial adenomatous polyposis: predisposing factors and results of treatment. *Int J Colorectal Dis.* 1989;4(1):30-6.
82. Shido Y, Nishida Y, Nakashima H, Katagiri H, Sugiura H, Yamada Y, et al. Surgical treatment for local control of extremity and trunk desmoid tumors. *Arch Orthop Trauma Surg.* juill 2009;129(7):929-33.
83. Sturt NJH, Clark SK. Current ideas in desmoid tumours. *Fam Cancer.* sept 2006;5(3):275-85.
84. Sheridan R, D'Avis J, Seyfer AE, Quispe G. Massive abdominal wall desmoid tumor: Treatment by resection and abdominal wall reconstruction. *Dis Colon Rectum.* août 1986;29(8):518-20.

85. Disa JJ, Chiaramonte MF, Girotto JA, Klein MH, Goldberg NH. Advantages of autologous fascia versus synthetic patch abdominal reconstruction in experimental animal defects. *Plast Reconstr Surg.* déc 2001;108(7):2086-7.
86. Lahlou MK, Soufi M, Bensaid M, Messrouri R, Benamr S, Essadel H, et al. Fibromatose agressive de la paroi abdominale (tumeurs desmoïdes). *J Afr Cancer Afr J Cancer.* nov 2009;1(4):223-8.
87. Kadoch V, Bodin F, Himy S, Bollecker V, Wilk A, Bruant-Rodier C. Latissimus dorsi free flap for reconstruction of extensive full-thickness abdominal wall defect. A case of desmoid tumor. *J Visc Surg.* avr 2010;147(2):e45-48.
88. Toughrai I, Oufkir A, Laalim SA, Majdoub KI, Mazaz K. Recurrent desmoid tumor of the abdominal wall. *Pan Afr Med J [Internet].* 20 nov 2012 [cité 22 déc 2020];13. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3549445/>
89. Tonelli F, Valanzano R, Brandi ML. Pharmacologic treatment of desmoid tumors in familial adenomatous polyposis: results of an in vitro study. *Surgery.* avr 1994;115(4):473-9.
90. Tsukada K, Church JM, Jagelman DG, Fazio VW, McGannon E, George CR, et al. Noncytotoxic drug therapy for intra-abdominal desmoid tumor in patients with familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum.* janv 1992;35(1):29-33.
91. Tanaka K, Yoshikawa R, Yanagi H, Gega M, Fujiwara Y, Hashimoto-Tamaoki T, et al. Regression of sporadic intra-abdominal desmoid tumour following administration of non-steroidal anti-inflammatory drug. *World J Surg Oncol.* 2008;6(1):17.

92. Samuels BL. Management of recurrent desmoid tumor after surgery and radiation: role of cytotoxic and non-cytotoxic therapies. *Surg Oncol.* déc 1999;8(4):191-6.
93. Kinzbrunner B, Ritter S, Domingo J, Rosenthal CJ. Remission of rapidly growing desmoid tumors after tamoxifen therapy. *Cancer.* 15 déc 1983;52(12):2201-4.
94. Bruzzone S, Girardi S, Jadrijevic D, Lipschutz A, Mardones E. Antifibromatogenic potency of 9alpha-fluoro derivatives of progesterone. *Nature.* 22 déc 1956;178(4547):1396-7.
95. Rock MG, Pritchard DJ, Reiman HM, Soule EH, Brewster RC. Extra-abdominal desmoid tumors. *J Bone Joint Surg Am.* déc 1984;66(9):1369-74.
96. Bauernhofer T, Stöger H, Schmid M, Smola M, Gürtl-Lackner B, Höfler G, et al. Sequential treatment of recurrent mesenteric desmoid tumor. *Cancer.* 15 mars 1996;77(6):1061-5.
97. Wilcken N, Tattersall MHN. Endocrine therapy for desmoid tumors. 68(6):5.
98. Azzarelli A, Gronchi A, Bertulli R, Tesoro JD, Baratti D, Pennacchioli E, et al. Low-dose chemotherapy with methotrexate and vinblastine for patients with advanced aggressive fibromatosis. *Cancer.* 1 sept 2001;92(5):1259-64.
99. Janinis J, Patriki M, Vini L, Aravantinos G, Whelan JS. The pharmacological treatment of aggressive fibromatosis: a systematic review. *Ann Oncol.* févr 2003;14(2):181-90.
100. Pritchard DJ, Nascimento AG, Petersen IA. Local control of extra-abdominal desmoid tumors. *J Bone Joint Surg Am.* juin 1996;78(6):848-54.
101. Heinrich MC, McArthur GA, Demetri GD, Joensuu H, Bono P, Herrmann R, et al. Clinical and Molecular Studies of the Effect of Imatinib on Advanced

- Aggressive Fibromatosis (desmoid tumor). *J Clin Oncol*. 1 mars 2006;24(7):1195-203.
102. Poon R, Smits R, Li C, Jagmohan-Changur S, Kong M, Cheon S, et al. Cyclooxygenase-two (COX-2) modulates proliferation in aggressive fibromatosis (desmoid tumor). *Oncogene*. janv 2001;20(4):451-60.
103. George S, Desai J, Paul Eder J, Manola J, Ryan DP, Appleman LJ, et al. Selective kinase inhibition with daily imatinib intensifies toxicity of chemotherapy in patients with solid tumours. *Eur J Cancer*. mai 2006;42(7):864-70.
104. Hardell L, Breivald M, Hennerdal S, Fernberg J-O, Strander H. Shrinkage of Desmoid Tumor with Interferon Alfa Treatment: A Case Report. *Cytokines Cell Mol Ther*. janv 2000;6(3):155-6.
105. Leithner A, Schnack B, Katterschafka T, Wiltschke C, Amann G, Windhager R, et al. Treatment of extra-abdominal desmoid tumors with interferon-alpha with or without tretinoin. *J Surg Oncol*. janv 2000;73(1):21-5.
106. Waddell WR, Cerner RE, Reich MP. Nonsteroid antiinflammatory drugs and tamoxifen for desmoid tumors and carcinoma of the stomach. *J Surg Oncol*. mars 1983;22(3):197-211.
107. Reitamo JJ. The Desmoid Tumor: IV. Choice of Treatment, Results, and Complications. *Arch Surg*. 1 nov 1983;118(11):1318.
108. Schlemmer M. Desmoid Tumors and Deep Fibromatoses. *Hematol Oncol Clin North Am*. juin 2005;19(3):565-71.
109. Kadmon M, Möslein G, Buhr HJ, Herfarth C. [Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis (FAP). Clinical and therapeutic

- observations from the Heidelberg polyposis register]. *Chir Z Alle Geb Oper Medizen.* oct 1995;66(10):997-1005.
110. Sutton RJ, Thomas JM. Desmoid tumours of the anterior abdominal wall. *Eur J Surg Oncol EJSO.* août 1999;25(4):398-400.
111. Middleton SB, Phillips RKS. Surgery for large intra-abdominal desmoid tumors: Report of four cases. *Dis Colon Rectum.* déc 2000;43(12):1759-62.
112. Rampone B, Pedrazzani C, Marrelli D, Pinto E, Roviello F. Updates on abdominal desmoid tumors. *World J Gastroenterol WJG.* 7 déc 2007;13(45):5985-8.
113. Rohrich RJ, Lowe JB, Hackney FL, Bowman JL, Hobar PC. An Algorithm for Abdominal Wall Reconstruction: *Plast Reconstr Surg.* janv 2000;105(1):202-16.
114. Mericli AF. Management of the Open Abdomen. *Semin Plast Surg.* août 2018;32(3):127-32.
115. Peng PD, Hyder O, Mavros MN, Turley R, Groeschl R, Firoozmand A, et al. Management and recurrence patterns of desmoids tumors: a multi-institutional analysis of 211 patients. *Ann Surg Oncol.* déc 2012;19(13):4036-42.
116. Latchford AR, Sturt NJH, Neale K, Rogers PA, Phillips RKS. A 10-year review of surgery for desmoid disease associated with familial adenomatous polyposis. *Br J Surg.* oct 2006;93(10):1258-64.
117. Sharma A, Ngan B-Y, Sándor GKB, Campisi P, Forte V. Pediatric aggressive fibromatosis of the head and neck: a 20-year retrospective review. *J Pediatr Surg.* sept 2008;43(9):1596-604.

118. D'Alteroche L, Benchellal ZA, Salem N, Regimbeau C, Picon L, Metman EH. [Complete remission of a mesenteric fibromatosis after taking sulindac]. *Gastroenterol Clin Biol.* déc 1998;22(12):1098-101.
119. Karoui M, Tresallet C, Brouquet A, Radvanyi H, Penna C. Carcinogènèse colorectale. *J Chir (Paris).* janv 2007;144(1):13-8.
120. Keus R, Bartelink H. The role of radiotherapy in the treatment of desmoid tumours. *Radiother Oncol.* janv 1986;7(1):1-5.
121. Nichols RW. DESMOID TUMORS: A REPORT OF THIRTY-ONE CASES. *Arch Surg.* 1 juill 1923;7(1):227.
122. Posner MC. The Desmoid Tumor: Not a Benign Disease. *Arch Surg.* 1 févr 1989;124(2):191.
123. Arvanitis ML, Jagelman DG, Fazio VW, Lavery IC, McGannon E. Mortality in patients with familial adenomatous polyposis: Dis Colon Rectum. août 1990;33(8):639-42.
124. Penna C, Tiret E, Parc R, Sfairi A, Kartheuser A, Hannoun L, et al. Operation and abdominal desmoid tumors in familial adenomatous polyposis. *Surg Gynecol Obstet.* sept 1993;177(3):263-8.
125. James G. H. Dinulos , MD, « Ichtyose - Troubles dermatologiques », Édition professionnelle du Manuel MSD. <https://www.msmanuals.com/fr/professional/troubles-dermatologiques/troubles-de-la-k%C3%A9ratinisation/ichtyose> (consulté le sept. 18, 2020).
126. « Hereditary and Acquired Ichthyosis Vulgaris: Background, Pathophysiology, Etiology », mai 2020, Consulté le: oct. 02, 2020. [En ligne]. Disponible sur: <https://emedicine.medscape.com/article/1112753-overview>.

127. « Gånemo, A. 2002. Hereditary ichthyosis. Causes, Skin Manifestations, Treatments and Quality of Life. Acta Universitatis Upsaliensis. Comprehensive Summaries of Uppsala Dissertations from the Faculty of Medicine 1125. 68 pp Uppsala ISBN 91-554-5246-9 ». Consulté le: oct. 02, 2020. [En ligne]. Disponible sur: <https://www.diva-portal.org/smash/get/diva2:161373/FULLTEXT01.pdf>.
128. H. Traupe, « History of the Ichthyoses », in *The Ichthyoses: A Guide to Clinical Diagnosis, Genetic Counseling, and Therapy*, H. Traupe, Éd. Berlin, Heidelberg: Springer, 1989, p. 4-8.
129. « Lorry A.C (1777) Tractatus de morbis cutaneis. Paris. pp 167-84 ».
130. « Alibert J.L. (1806) Description des maladies de la peau, observés á l'hôpital SaintLouis et exposition des meilleurs méthodes suivies pour le traitement. chap: Les Ichtyoses, Paris. pp 167-184 ».
131. « Willan R (1808) Ichthyosis, In: *On Cutaneous Disease* Barnard, London Vol 1, chap 4 ».
132. « Bateman T. (1813) A practical synopsis of cutaneous diseases. Second edition. Longman and co. London pp. 49-54 ».
133. « Swartz E. (1838) Praktisk Afhandling om Hudens sjukdomar. Zacharias Heggström, Stockholm pp. 65-73. »
134. « Belcher T.W. (1866) Practical Treatise on Disease of the skin. Second edition. Fannin and co. Dublin. Pp 290-301 ».
135. « Pontoppidan E. (1890) Hudsygdommene og Veneriske sygdomme. Anden opgave P.G. Philipsens forlag, Kopenhagen. pp 65-7 ».
136. « Reicke E. (1900) Über Ichthyosis congenita. Arch Dermatol Syph 54: 289-340 ».

137. « Reicke E. (1921) Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten. Sechste auflage. Jena Verlag, pp 442-52 ».
138. « Structures et rôles de la peau - De quoi la peau est-elle composée ? », Figaro Santé. <https://sante.lefigaro.fr/mieux-etre/beaute/structures-roles-peau/quoi-peau-est-elle-composee> .
139. U. F. O. Themes, « Embryology and Anatomy of the Skin », OncoHEMA Key, mars 23, 2017. <https://oncohemakey.com/embryology-and-anatomy-of-the-skin/> .
140. « (PDF) Skin melanocytes: Biology and development », ResearchGate. https://www.researchgate.net/publication/258924087_Skin_melanocytes_Biology_and_development.
141. G. Hoeffel et al., « Adult Langerhans cells derive predominantly from embryonic fetal liver monocytes with a minor contribution of yolk sac-derived macrophages », J. Exp. Med., vol. 209, no 6, p. 1167-1181, juin 2012, doi: 10.1084/jem.20120340.
142. I. Moll, R. Moll, et W. W. Franke, « Formation of Epidermal and Dermal Merkel Cells During Human Fetal Skin Development », J. Invest. Dermatol., vol. 87, no 6, p. 779-787, déc. 1986, doi: 10.1111/1523-1747.ep12458993.
143. « Comprendre_la_Peau.pdf ». Consulté le: sept. 16, 2020. [En ligne]. Disponible sur: http://julioone.free.fr/Comprendre_la_Peau.pdf.
144. « Structure of the epidermis | DermNet NZ ». <https://dermnetnz.org/cme/principles/structure-of-the-epidermis/>.
145. O. Reina, « Kératinocytes: leur utilité, leurs sous-types et leur cycle de vie | Tempo Bioscience ». <https://www.tempobioscience.com/blog/?p=410>.
146. Jeyashree Sundaram, MBA, « Basal Cells, Keratinocytes and Melanocytes », News-Medical.net, févr. 15, 2018. <https://www.news-medical.net/health/Basal-Cells-Keratinocytes-and-Melanocytes.aspx>.

147. « Types de cellules. Kératinocyte. Atlas d'histologie végétale et animale ». <https://mmegias.webs.uvigo.es/02-english/8-tipos-celulares/queratinocito.php>.
148. C. Prost-Squarcioni, « Histologie de la peau et des follicules pileux », médecine/sciences, vol. 22, no 2, p. 131-137, févr. 2006, doi: 10.1051/medsci/2006222131.
149. Koch et Franke, « Koch et Franke, 1994;Angstet al., 2001;Garrodet al., 2002;Getsioset al. ., 2004b », 1994.
150. « (revue dans Cowin et Mechanic, 1994 ; Hatzfeld, 1999 ; Anastasiadis et Reynolds, 2000 ; Schmidt et Jager, 2005) ».
151. « (Hatsell et Cowin, 2001) ».
152. « Kératohyaline: définition et explications », AquaPortail. <https://www.aquaportail.com/definition-8715-keratohyaline.html>.
153. « Cours ». http://campus.cerimes.fr/histologie-et-embryologie-medicales/enseignement/histologie11/site/html/1_2.html.
154. « enveloppe cornée - [Biologie de la peau] ». <https://biologiedelapeau.fr/spip.php?mot247>.
155. S. Ohta et al., « Generation of Human Melanocytes from Induced Pluripotent Stem Cells », PLoS ONE, vol. 6, no 1, p. e16182, janv. 2011, doi: 10.1371/journal.pone.0016182.
156. « Mélanocytes et cellules de Langerhans ». http://medcell.med.yale.edu/histology/skin_lab/melanocytes_and_langerhans_cells.php.
157. « James G.Marks Jr MD , Jeffrey J. Miller MD , dans Lookingbill and Marks 'Principles of Dermatology (Sixth Edition) , 2019 ».

158. « Shaukat Khan , ... Nina Bhardwaj , dans Kelley's Textbook of Rheumatology (Neuvième édition) , 2013 ».
159. « Anatomie et fonction de la peau Y. Gilaberte , ... Á. Juarranz , dans Nanoscience in Dermatology , 2016 ».
160. « David A. Norris , dans Goldman's Cecil Medicine (Twenty Fourth Edition) , 2012 ».
161. J. P. Ortonne, « [The dermo-epidermal junction and its acquired and hereditary pathology. A few recent advances] », Pathol. Biol. (Paris), vol. 40, no 2, p. 121-132, févr. 1992.
162. « Types de cellules. Kératinocyte. Atlas d'histologie végétale et animale ». <https://mmegias.webs.uvigo.es/02-english/8-tipos-celulares/queratinocito.php>.
163. « Histology, Dermis Thomas M. Brown 1, Karthik Krishnamurthy 1 In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan. 2020 Jul 3. »
164. T. M. Brown et K. Krishnamurthy, « Histology, Dermis », in StatPearls, Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2020.
165. « Skin histology », Kenhub. <https://www.kenhub.com/en/library/anatomy/histology-of-the-skin>.
166. http://medcell.med.yale.edu/histology/skin_lab.php.
167. « Schmuth M, Gruber R, Elias PM, Williams ML. Le point sur l'ichtyose: vers un modèle fonctionnel de pathogenèse des troubles de la cornification et le rôle des protéines cornéocytaires dans ces troubles. Adv Dermatol. 2007; 23: 231–56. »
168. « Kuramoto N, Takizawa T, Matsuki M, Morioka H, Robinson JM, Yamanishi K. Le développement de la peau ichtyosiforme compense la fonction de barrière de perméabilité défectueuse chez les souris dépourvues de transglutaminase 1. J Clin Invest. 2002; 109 (2): 243–50. »

169. A. Vahlquist, J. Fischer, et H. Törmä, « Inherited Nonsyndromic Ichthyoses: An Update on Pathophysiology, Diagnosis and Treatment », *Am. J. Clin. Dermatol.*, vol. 19, no 1, p. 51-66, févr. 2018, doi: 10.1007/s40257-017-0313-x.
170. « Ishida-Yamamoto A, Igawa S. La biologie et la régulation des cornéodesmosomes. *Cell Tissue Res.* 2015; 360 (3): 477–82. »
171. « Feingold KR, Elias PM. Rôle des lipides dans la formation et le maintien de la barrière de perméabilité cutanée. *Biochim Biophys Acta.* 2014; 1841 (3): 280–94. »
172. « Raymond AA, Gonzalez de Peredo A, Stella A, Ishida-Yamamoto A, Bouyssie D, Serre G, et al. Corps lamellaires de l'épiderme humain: caractérisation protéomique par spectrométrie de masse à haut débit et implication possible du CLIP-170 dans leur trafic / sécrétion. *Mol Cell Proteomics.* 2008; 7 (11): 2151–75. »
173. « Sato J, Denda M, Nakanishi J, Nomura J, Koyama J. Le sulfate de cholestérol inhibe les protéases impliquées dans la desquamation de la couche cornée. *J Invest Dermatol.* 1998; 111 (2): 189–93. »
174. « Sturesdotter Hoppe T. Fonction de barrière cutanée et profils d'expression de l'ARNm chez les patients atteints de dermatite atopique, d'ichtyose vulgaire et d'ichtyose récessive liée à l'X: différences étiopathogènes et impact du traitement hydratant. Résumés numériques complets des mémoires d'Uppsala de la Faculté de médecine, ISSN 1651-6206; 859. Uppsala: Université d'Uppsala; 2013. »
175. « Winge MC, Hoppe T, Berne B, Vahlquist A, Nordenskjold M, Bradley M, et al. Le génotype de la filaggrine détermine les altérations fonctionnelles et moléculaires de la peau des patients atteints de dermatite atopique et d'ichtyose vulgaire. *PLoS One.* 2011; 6 (12): e28254. »
176. « Paller AS, Renert-Yuval Y, Suprun M, Esaki H, Oliva M, Huynh TN, et al. Un profil immunitaire dominant IL-17 est partagé entre les principales formes orphelines d'ichtyose. *J Allergy Clin Immunol.* 2017; 139 (1): 152–65 ».

177. « Zuo Y, Zhuang DZ, Han R, Isaac G, Tobin JJ, McKee M, et al. ABCA12 maintains the epidermal lipid permeability barrier by facilitating formation of ceramide linoleic esters. *J Biol Chem.* 2008;283(52):36624–35. »
178. « Vahlquist A. Pleomorphic ichthyosis: proposed name for a heterogeneous group of congenital ichthyoses with phenotypic shifting and mild residual scaling. *Acta Derm Venereol.* 2010;90(5):454–60. »
179. « Lefevre C, Bouadjar B, Karaduman A, Jobard F, Saker S, Ozguc M, et al. Mutations in ichthyin a new gene on chromosome 5q33 in a new form of autosomal recessive congenital ichthyosis. *Hum Mol Genet.* 2004;13(20):2473–82. »
180. « Jobard F, Lefevre C, Karaduman A, Blanchet-Bardon C, Emre S, Weissenbach J, et al. Lipoxygenase-3 (ALOXE3) and 12(R)-lipoxygenase (ALOX12B) are mutated in non-bullous congenital ichthyosiform erythroderma (NCIE) linked to chromosome 17p13.1. *Hum Mol Genet.* 2002;11(1):107–13. »
181. V. Oji et al., « Revised nomenclature and classification of inherited ichthyoses: Results of the First Ichthyosis Consensus Conference in Sorèze 2009 », *J. Am. Acad. Dermatol.*, vol. 63, no 4, p. 607-641, oct. 2010, doi: 10.1016/j.jaad.2009.11.020.
182. N. V. Marukian et K. A. Choate, « Recent advances in understanding ichthyosis pathogenesis », *F1000Research*, vol. 5, juin 2016, doi: 10.12688/f1000research.8584.1.
183. Andrew A Dahl, MD, FACS; Rédacteur en chef: Hampton Roy, Sr, MD, « Ichthyosis: Background, Pathophysiology, Epidemiology », [En ligne]. Disponible sur: <https://emedicine.medscape.com/article/1198130-overview#a6>.
184. I. Dreyfus et al., « Prevalence of inherited ichthyosis in France: a study using capture-recapture method », *Orphanet J. Rare Dis.*, vol. 9, p. 1, janv. 2014, doi: 10.1186/1750-1172-9-1.

185. A. JAÏT, « Evolution et pronostic des principales formes d'ichtyose chez l'enfant (a propos de 22 cas) », 2012.
186. « Wells and Kerr, 1966 R.S. Wells, C.B. Kerr Clinical feature of autosomal dominant and sex-linked ichthyosis in an English population *BMJ*, 1 (1966), pp. 947-950 ».
187. « Smith, A.D. Irvine, A. Terron-Kwiatkowski, A. Sandilands, L.E. Campbell, Y. Zhao, Loss-of-function mutations in the gene encoding filaggrin cause ichthyosis vulgaris *Nat Genet*, 38 (2006), pp. 337-342 ».
188. « Nomura et al., 2007 T. Nomura, A. Sandilands, M. Akiyama, H. Liao, A.T. Evans, K. Sakai, et al. Unique mutations in the filaggrin gene in Japanese patients with ichthyosis vulgaris and atopic dermatitis *J Allergy Clin Immunol*, 119 (2007), pp. 434-440 ».
189. « A. Sandilands, A. Terron-Kwiatkowski, P.R. Hull, G.M. O'Regan, T.H. Clayton, R.M. Watson, et al. Comprehensive analysis of the gene encoding filaggrin uncovers prevalent and rare mutations in ichthyosis vulgaris and atopic eczema *Nat Genet*, 39 (2007), pp. 650-654 ».
190. P. Liu et al., « Identification of a Genetic Locus for Ichthyosis Vulgaris on Chromosome 10q22.3–q24.2 », *J. Invest. Dermatol.*, vol. 128, no 6, p. 1418-1422, juin 2008, doi: 10.1038/sj.jid.5701191.
191. « Anne B. Warwick, Jeffrey S. Dome, in Lanzkowsky's Manual of Pediatric Hematology and Oncology (Sixth Edition), 2016 ».
192. S. Chatterjee, T. Humby, et W. Davies, « Behavioural and Psychiatric Phenotypes in Men and Boys with X-Linked Ichthyosis: Evidence from a Worldwide Online Survey », *PLOS ONE*, vol. 11, no 10, p. e0164417, oct. 2016, doi: 10.1371/journal.pone.0164417.
193. « Ichthyosis, X Linked », *NORD (National Organization for Rare Disorders)*. <https://rarediseases.org/rare-diseases/ichthyosis-x-linked/>.

194. S. Afzal et al., « A novel nonsense mutation in the STS gene in a Pakistani family with X-linked recessive ichthyosis: including a very rare case of two homozygous female patients », *BMC Med. Genet.*, vol. 21, no 1, p. 20, janv. 2020, doi: 10.1186/s12881-020-0964-y.
195. M. Severino-Freire, N. Jonca, M. Pichéry, E. Tounier, N. Chassaing, et J. Mazereeuw-hautier, « Ichtyose épidermolytique : penser à une mosaïque », *Ann. Dermatol. Vénérologie*, vol. 143, no 12, Supplement, p. S281, déc. 2016, doi: 10.1016/j.annder.2016.09.408.
196. « Orphanet: Ichtyose épidermolytique autosomique dominante ». https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=312.
197. « Ichtyose épidermolytique | Centre d'information sur les maladies génétiques et rares (GARD) - un programme NCATS ». <https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/1039/epidermolytic-ichthyosis>.
198. T. Cervantes, C. Pham, et J. C. Browning, « Superficial Epidermolytic Ichthyosis: A Report of Two Families », *Pediatr. Dermatol.*, vol. 30, no 4, p. 469-472, 2013, doi: 10.1111/j.1525-1470.2012.01750.x.
199. H. Traupe, J. Fischer, et V. Oji, « Nonsyndromic types of ichthyoses - an update: CME Article », *JDDG J. Dtsch. Dermatol. Ges.*, vol. 12, no 2, p. 109-121, févr. 2014, doi: 10.1111/ddg.12229.
200. « Disorders of Epidermal Maturation (Ichthyosis) K. Morrissey, in *Pathobiology of Human Disease*, 2014 ».
201. « Orphanet: Ichtyose épidermolytique superficielle ». Consulté le: oct. 09, 2020. [En ligne]. Disponible sur: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=EN&Expert=455.

202. « Ichthyosis hystrix, Curth Macklin type | Genetic and Rare Diseases Information Center (GARD) – an NCATS Program ». <https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/2954/ichthyosis-hystrix-curth-macklin-type>.
203. « Ichthyosis Hystrix, Curth Macklin Type », NORD (National Organization for Rare Disorders). <https://rarediseases.org/rare-diseases/ichthyosis-hystrix-curth-macklin-type/>.
204. « Orphanet: Ichthyosis hystrix of Curth Macklin ». https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=EN&Expert=79503.
205. « Stewart, H., Smith, PT, Gaunt, L., Moore, L., Tarpey, P., Andrew, S., Dady, I., Rifkin, R., Clayton-Smith, J. De novo deletion of chromosome 18q chez un bébé atteint d'ichtyose arlequin. *Un m. J. Med. Genet.* 102: 342-345, 2001. [PubMed: 11503161] [Texte intégral] ».
206. « Kellsell, DP, Norgett, EE, Unsworth, H., Teh, M.-T., Cullup, T., Mein, CA, Dopping-Hepenstal, PJ, Dale, BA, Tadini, G., Fleckman, P., Stephens, KG, Sybert, VP, et 15 autres. Des mutations dans ABCA12 sous-tendent l'ichtyose arlequine congénitale sévère de la peau. *Un m. J. Hum. Genet.* 76: 794-803, 2005. [PubMed: 15756637 , images] [Texte intégral] ».
207. « Kellsell, D. P., Norgett, E. E., Unsworth, H., Teh, M.-T., Cullup, T., Mein, C. A., Dopping-Hepenstal, P. J., Dale, B. A., Tadini, G., Fleckman, P., Stephens, K. G., Sybert, V. P., and 15 others. Mutations in ABCA12 underlie the severe congenital skin disease harlequin ichthyosis. *Am. J. Hum. Genet.* 76: 794-803, 2005.[PubMed »:
208. « Akiyama, M., Sugiyama-Nakagiri, Y., Sakai, K., McMillan, J. R., Goto, M., Arita, K., Tsuji-Abe, Y., Tabata, N., Matsuoka, K., Sasaki, R., Sawamura, D., Shimizu, H. Mutations in lipid transporter ABCA12 in harlequin ichthyosis and functional recovery by corrective gene transfer. *J. Clin. Invest.* 115: 1777-1784, 2005.[PubMed: 16007253, images] [Full Text] ».

209. « Zeeuwen, P. L. J. M., Dale, B. A., de Jongh, G. J., van Vlijmen-Willems, I. M. J. J., Fleckman, P., Kimball, J. R., Stephens, K., Schalkwijk, J. The human cystatin M/E gene (CST6): exclusion candidate gene for harlequin ichthyosis. *J. Invest. Derm.* 121: 65-68, 2003.[PubMed »:
210. « Akiyama, M. ABCA12 mutations and autosomal recessive congenital ichthyosis: a review of genotype/phenotype correlations and of pathogenetic concepts. *Hum. Mutat.* 31: 1090-1096, 2010. [PubMed: 20672373] ».
211. « Lamellar ichthyosis: MedlinePlus Genetics ». <https://medlineplus.gov/genetics/condition/lamellar-ichthyosis/>.
212. « Orphanet: Congenital non bullous ichthyosiform erythroderma ». https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=GB&Expert=79394.
213. « Nonbullous congenital ichthyosiform erythroderma: MedlinePlus Genetics ». <https://medlineplus.gov/genetics/condition/nonbullous-congenital-ichthyosiform-erythroderma/>.
214. « Oeffner F, Fischer G, Happle R, König A, Betz RC, Bornholdt D, Neidel U, Boente Mdel C, Redler S, Romero-Gomez J, Salhi A, Vera-Casaño A, Weirich C, Grzeschik KH. IFAP syndrome is caused by deficiency in MBTPS2, an intramembrane zinc metalloprotease essential for cholesterol homeostasis and ER stress response. *Am J Hum Genet.* 2009;84:459–67. doi: 10.1016/j.ajhg.2009.03.014. [PMC free article] [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar] ».
215. « Zelenski NG, Rawson RB, Brown MS, Goldstein JL. Membrane topology of S2P, a protein required for intramembranous cleavage of sterol regulatory element-binding proteins. *J Biol Chem.* 1999;274:21973–21980. doi: 10.1074/jbc.274.31.21973. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar] ».
216. « Rawson RB, Zelenski NG, Nijhawan D, Ye J, Sakai J, Hasan MT, Chang TY, Brown MS, Goldstein JL. Complementation cloning of S2P, a gene encoding a putative

- metalloprotease required for intramembrane cleavage of SREBPs. *Mol Cell*. 1997;1:47–57. doi: 10.1016/S1097-2765(00)80006-4. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar] ».
217. « Conradi Hünemann Syndrome », NORD (National Organization for Rare Disorders). <https://rarediseases.org/rare-diseases/conradi-hunermann-syndrome/>.
218. « Ichthyosis, Netherton Syndrome », NORD (National Organization for Rare Disorders). <https://rarediseases.org/rare-diseases/ichthyosis-netherton-syndrome/>.
219. « Trichothiodystrophy », NORD (National Organization for Rare Disorders). <https://rarediseases.org/rare-diseases/ichthyosis-trichothiodystrophy/>.
220. « Kariminejad A, Barzgar M, Bozorgmehr B et coll. Nouvelles mutations et phénotype neurologique sévère chez les patients atteints du syndrome de Sjögren-Larsson en Iran. *Eur J Med Genet* . 2018 mars 61 (3): 139-44. »
221. « Rizzo WB, syndrome de Carney G. Sjogren-Larsson: diversité des mutations et polymorphismes dans le gène de l'aldéhyde gras déshydrogénase (ALDH3A2). *Hum Mutat* . 2005 juillet 26 (1): 1-10. »
222. U. Roy, U. Das, A. Pandit, et A. Debnath, « Sjögren-Larsson syndrome: a rare disease of the skin and central nervous system », *BMJ Case Rep.*, p. bcr2016215110, avr. 2016, doi: 10.1136/bcr-2016-215110.
223. « Refsum disease: MedlinePlus Genetics ». <https://medlineplus.gov/genetics/condition/refsum-disease/> (consulté le oct. 10, 2020).
224. « Orphanet: Syndrome d'ichtyose hypotrichose ». https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=91132.
225. « Keratitis-ichthyosis-deafness syndrome: MedlinePlus Genetics ». <https://medlineplus.gov/genetics/condition/keratitis-ichthyosis-deafness-syndrome/>.

226. « Troubles congénitaux et héréditaires de la peau * Timothy P. Monahan , ... Elaine C. Siegfried , dans Avery's Diseases of the Newborn (huitième édition) , 2005 ».
227. « Ichthyosis Prematurity Syndrome disease: Malacards - Research Articles, Drugs, Genes, Clinical Trials ». https://www.malacards.org/card/ichthyosis_prematurity_syndrome.
228. V. Oji et al., « Revised nomenclature and classification of inherited ichthyoses: Results of the First Ichthyosis Consensus Conference in Sorèze 2009 », J. Am. Acad. Dermatol., vol. 63, no 4, p. 607-641, oct. 2010, doi: 10.1016/j.jaad.2009.11.020.
229. « Ichthyosis Vulgaris », NORD (National Organization for Rare Disorders). <https://rarediseases.org/rare-diseases/ichthyosis-vulgaris/> (consulté le oct. 11, 2020).
230. J. P. Thyssen, E. Godoy-Gijon, et P. M. Elias, « Ichthyosis vulgaris: the filaggrin mutation disease: Ichthyosis vulgaris », Br. J. Dermatol., vol. 168, no 6, p. 1155-1166, juin 2013, doi: 10.1111/bjd.12219.
231. « Jennifer Y. Zhang, in Animal Models for the Study of Human Disease (Second Edition), 2017 ».
232. S. J. Brown et W. H. Irwin McLean, « One Remarkable Molecule: Filaggrin », J. Invest. Dermatol., vol. 132, no 3, p. 751-762, mars 2012, doi: 10.1038/jid.2011.393.
233. « Disorders of Epidermal Maturation (Ichthyosis) K. Morrissey, in Pathobiology of Human Disease, 2014 ».
- 234.] « Recessive X-linked ichthyosis | DermNet NZ ». <https://dermnetnz.org/topics/recessive-x-linked-ichthyosis/> (consulté le oct. 11, 2020).
235. « Epidermolytic Ichthyosis (Epidermolytic Hyperkeratosis or Bullous Congenital Ichthyosiform Erythroderma) Clinical Presentation: History, Physical Examination, Complications ». <https://emedicine.medscape.com/article/1112403-clinical#b2> (consulté le oct. 11, 2020).

236. « Epidermolytic ichthyosis | DermNet NZ ». <https://dermnetnz.org/topics/epidermolytic-ichthyosis/>.
237. « Generalized and Naevoid Epidermolytic Ichthyosis in Denmark: Clinical and Mutational Findings ». <http://www.medicaljournals.se/acta/content/html/10.2340/00015555-1447>.
238. « Juge MR, McLean WH, Munro CS. Troubles de la kératinisation. Dans: Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C, (éditeurs). Manuel de dermatologie de Rook. 8 e éd. Oxford: Wiley-Blackwell; 2010. p. 19.34-6. »
239. « Lacz NL, Schwartz RA, Kihiczak G. Hyperkératose épidermolytique: un événement de mutation de la kératine 1 ou 10. Int J Dermatol 2005; 44: 1-6. »
240. « Basarab T, Smith FJ, Jolliffe VM, McLean WH, Neill S, Rustin MH. et coll . Ichtyose bulleuse de Siemens: rapport d'une famille avec évidence d'une mutation de la kératine 2e, et revue de la littérature. Br J Dermatol 1999; 140: 689-95. »
241. « Orphanet: Ichthyosis hystrix of Curth Macklin ». https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=EN&Expert=79503.
242. « Harlequin Ichthyosis », NORD (National Organization for Rare Disorders). <https://rarediseases.org/rare-diseases/ichthyosis-harlequin-type/>.
243. « Harlequin ichthyosis: MedlinePlus Genetics ». <https://medlineplus.gov/genetics/condition/harlequin-ichthyosis/>.
244. « Orphanet: Lamellar ichthyosis ». https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=GB&Expert=313.
245. « Nonbullous congenital ichthyosiform erythroderma: MedlinePlus Genetics ». <https://medlineplus.gov/genetics/condition/nonbullous-congenital-ichthyosiform-erythroderma/>.

246. « IFAP Syndrome (Ichthyosis Follicularis, Atrichia, Photophobia syndrome) », *Dermatology Advisor*, mars 13, 2019. <https://www.dermatologyadvisor.com/home/decision-support-in-medicine/dermatology/ifap-syndrome-ichthyosis-follicularis-atrichia-photophobia-syndrome/>.
247. « ConradiHünemann Syndrome », *NORD (National Organization for Rare Disorders)*. <https://rarediseases.org/rare-diseases/conradi-hunermann-syndrome/>.
248. « Ichthyosis, Netherton Syndrome », *NORD (National Organization for Rare Disorders)*. <https://rarediseases.org/rare-diseases/ichthyosis-netherton-syndrome/>.
249. « Orphanet: Trichothiodystrophie ». https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=fr&Expert=33364.
250. H. J. Team, « Trichothiodystrophy, causes, symptoms, diagnosis, treatment & life expectancy », *Health Jade*, sept. 21, 2020. <https://healthjade.net/trichothiodystrophy/>.
251. « Orphanet: Syndrome de Sjögren Larsson ». https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=816.
252. « Présentation clinique de la maladie de Refsum: histoire, examen physique Mis à jour: 22 mai 2020 Auteur: Robert A Schwartz, MD, MPH; Rédacteur en chef: William D James, MD ». <https://emedicine.medscape.com/article/1114720-clinical#b1>.
253. « Koh JT, Jeong BC, Kim JH et coll. Modifications sous-jacentes de l'arythmie dans le cœur transgénique surexprimant la protéine associée au gène de la maladie de Refsum. *Biochem Biophys Res Commun* . 2 janvier 2004, 313 (1): 156-62. [Medline] . »
254. « Leys D, Petit H, Bonte-Adnet C et al. Maladie de Refsum révélée par des troubles cardiaques. *Lancette* . 1989 mars 18. 1 (8638): 621. »
255. « Tran D, Greenhill W, Wilson S. Maladie du refsum infantile avec défauts de l'émail: un rapport de cas. *Pediatr Dent* . 2011 mai-juin. 33 (3): 266-70. »

256. « Lestringant GG, Kuster W, Frossard PM, Happle R. Ichtyose congénitale, atrophodermie folliculaire, hypotrichose et hypohidrose: une nouvelle génodermatose? Suis J Med Genet. 1998; 75: 186–9. »
257. « Tursen U, Kaya TI, Ikizoglu G, Aktekin M, Aras N. Syndrome génétique avec ichtyose: ichtyose congénitale, atrophodermie folliculaire, hypotrichose et poils laineux; deuxième rapport. Br J Dermatol. 2002; 147: 604–6. »
258. « Neri I, Viridi A, Tortora G, Baldassari S, Seri M, Patrizi A. Novel p.Glu519Gln mutation faux-sens dans ST14 chez un patient atteint d'ichtyose, d'atrophodermie folliculaire et d'hypotrichose et revue de la littérature. J Dermatol Sci. 2016; 81: 63–6. »
259. « Bâle-Vanagaite L, Attia R, Ishida-Yamamoto A, Rainshtein L, Ben Amitai D, Lurie R, et al. Ichtyose autosomique récessive avec hypotrichose causée par une mutation de ST14, codant pour la sérine protéase matriptase transmembranaire de type II. Suis J Hum Genet. 2007; 80: 467–77. »
260. « Alef T, Torres S, Hausser I, Metze D, Tursen U, Lestringant GG, et al. L'ichtyose, l'atrophodermie folliculaire et l'hypotrichose provoquées par des mutations de ST14 sont associées à une altération du traitement de la profilaggrine. J Invest Dermatol. 2009; 129: 862–9. »
261. L. Youssefian et al., « A novel mutation in ST14 at a functionally significant amino acid residue expands the spectrum of ichthyosis-hypotrichosis syndrome », Orphanet J. Rare Dis., vol. 12, no 1, p. 176, déc. 2017, doi: 10.1186/s13023-017-0728-8.
262. « Orphanet: syndrome du KID ». https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=en&Expert=477.
263. « Orphanet: Maladie du stockage des lipides neutres ». https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=EN&Expert=165.

264. « Syndrome de prématurité de l'ichtyose Du fœtus à l'âge adulte Su M. Lwin, MRCP, MBBS, BSc (avec distinction)¹; Chao-Kai Hsu, MD¹; James R. McMillan, PhD²; et al ».
265. Nkem Ugonabo MD, MPH, Marvin Turck MD, Susan Burgin MD, « VisualDx - Icthyose acquise », VisualDx. <https://www.visualdx.com/visualdx/diagnosis/acquired+ichthyosis?diagnosisId=52684&moduleId=101> (consulté le nov. 05, 2020).
266. « Traupe H. (1989) The Ichthyoses: A guide to clinical Diagnosis, Genetic Counseling, and Therapy. Springer-Verlag, Berlin. »
267. « Judge M.R., Harper J.I. (1996) The Ichthyoses. In: Inherited skin diseases (Harper, ed.) Butterworth-Heineman Ltd, Oxford. Ch 5, pp 69-96 ».
268. « Anton-Lamprecht I. (1994) Ultrastructural identification of basic abnormalities as clues to genetic disorders of the epidermis. J of Invest Dermatol 103 (5) Suppl: 6s-12s ».
269. « Niemi K.-M., et al. (1994) Clinical, light and electron microscopic features of recessive congenital ichthyosis type I. Br J Dermatol 130: 626-33 ».
270. « Niemi K.-M., et al.(1991) Recessive ichthyosis congenita type II. Arch Dermatol Res 283: 211-8 ».
271. « Virolainen E, et al. (2001) Ultrastructural features resembling those of harlequin ichthyosis in patients with severe congenital ichthyosiform erythroderma. Br J Dermatol Sep 145(3): 480-483 ».
272. « DiGiovanna J J. (1999) Ichthyosiform Dermatoses. In: Fitzpatrick's Dermatology in general medicine. 5th (Freedberg I. M et al. eds.) McGraw-Hill Companies, Inc New York, pp 581-603 ».
273. « Anton-Lamprecht I. (1998) The skin. In : Diagnostic ultrastructure of non-neoplastic diseases. (Papadimitrou Jm et al eds.) Persson, Oslo ».

274. M. de J. S. Bittencourt, E. R. D. Moure, O. T. C. Pies, A. D. Mendes, M. M. Deprá, et A. L. P. de Mello, « Trichoscopy as a diagnostic tool in trichorrhexis invaginata and Netherton syndrome », *An. Bras. Dermatol.*, vol. 90, no 1, p. 114-116, févr. 2015, doi: 10.1590/abd1806-4841.20153011.
275. « J. Mazereeuw-Hautier, C. Bodemer, la Société française de dermatopédiatrie. Prise en charge étiologique d'une ichtyose congénitale héréditaire. *Annales de dermatologie et de vénéréologie*, 2009 ; p : 917922. »
276. Andrew A Dahl, MD, FACS; Rédacteur en chef: Hampton Roy, Sr, MD, « Bilan de l'ichtyose: études de laboratoire, études d'imagerie, autres tests ». <https://emedicine.medscape.com/article/1198130-workup#c3> (consulté le nov. 06, 2020).
277. « J. Mazereeuw-Hautiera, C. Bodemerb, la Société française de dermatopédiatrie. Prise en charge étiologique d'une ichtyose congénitale héréditaire. *Annales de dermatologie et de vénéréologie*, 2009 ; 136, 916922. »
278. R. Fatnassi, N. Marouen, H. Ragmoun, L. Marzougui, et S. Hammami, « Le bébé collodion: aspects cliniques et intérêt du diagnostic anténatal », *Pan Afr. Med. J.*, vol. 26, mars 2017, doi: 10.11604/pamj.2017.26.118.10025.
279. « Harlequin-type ichthyosis », Wikipedia. nov. 09, 2020, Consulté le: nov. 12, 2020. [En ligne]. Disponible sur: https://en.wikipedia.org/w/index.php?title=Harlequin-type_ichthyosis&oldid=987874258.
280. « Epidermolytic Ichthyosis », First Skin Foundation. <http://www.firstskinfoundation.org/types-of-ichthyosis/epidermolytic-ichthyosis>.
281. « Orphanet: Autosomal dominant epidermolytic ichthyosis ». https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=EN&Expert=312.

282. « Oji V, Hautier JM, Ahvazi B, Hausser I, Aufenvenne K, Walker T, et al. Bathing suit ichthyosis is caused by transglutaminase-1 deficiency: evidence for a temperature sensitive phenotype. *Hum Mol Genet*, 2006 ; 15:3083—97. »
283. « Huber M., et al. (1997) Consequences of Seven Novel Mutations on the Expression and Structure of Keratinocyte Transglutaminase. *Biol Chem* 272: 21018 – 26 ».
284. « Pigg M., et al. (1998) Strong founder effect for a transglutaminase 1 gene mutation in lamellar ichthyosis and congenital ichthyosiform erythroderma from Norway. *Eur J Hum Genet* 6: 589-96 ».
285. « Fischer J., et al. (2000) Two new Loci for Autosomal Recessive Ichthyosis on Chromosomes 3p21 and 19p12-q12 and Evidence for Further Genetic Heterogeneity. *Am J Hum Genet* 66: 904-13 ».
286. « Virtanen M., et al. (2001) Phenotypic/Genotypic Correlations in Patients with Epidermolytic Hyperkeratosis and the Effects of Retinoid Therapy on Keratin Expression. *Acta Derm Venereol* Jun-Jul 81(3): 163-70 ».
287. « Jobsis A.C., et al. (1976) Trophoblast sulphatase deficiency associated with Xchromosomal ichthyosis. *Ned Tijdschr Geneesk* 120: 1980 ».
288. « Traupe H. (1989) *The Ichthyoses: A guide to clinical Diagnosis, Genetic Counseling, and Therapy*. Springer-Verlag, Berlin. »
289. « Ibsen H.H., et al. (1986) Lipoprotein Electrophoresis in Recessive X-linked Ichthyosis. *Acta Derm Venereol (Stockh)* 66: 59-62 ».
290. « Anton-Lamprecht I. (1994) Ultrastructural identification of basic abnormalities as clues to genetic disorders of the epidermis. *J of Invest Dermatol* 103 (5) Suppl: 6s-12s ».
291. A. Kaga, H. Watanabe, H. Miyabayashi, T. Metoki, S. Kitaoka, et S. Kumaki, « A Term Infant of Neonatal Toxic Shock Syndrome-Like Exanthematous Disease Complicated with

- Hemophagocytic Syndrome », *Tohoku J. Exp. Med.*, vol. 240, no 2, p. 167-170, 2016, doi: 10.1620/tjem.240.167.
292. S. A. Jagtap, P. P. Saple, et S. B. Dhaliat, « CONGENITAL CUTANEOUS CANDIDIASIS: A RARE AND UNPREDICTABLE DISEASE », *Indian J. Dermatol.*, vol. 56, no 1, p. 92-93, 2011, doi: 10.4103/0019-5154.77564.
293. « Omenn syndrome | Genetic and Rare Diseases Information Center (GARD) – an NCATS Program ». <https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/8198/omenn-syndrome>.
294. « Why Graft Versus Host Disease Occurs », Verywell Health. <https://www.verywellhealth.com/graft-versus-host-disease-gvhd-2252210>.
295. « Biotinidase deficiency | Genetic and Rare Diseases Information Center (GARD) – an NCATS Program ». <https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/894/biotinidase-deficiency>.
296. « Amitava Dasgupta PhD , en biotine et autres interférences dans les immunoessais , 2019 ».
297. « PHILIP M. FARRELL , HUI-CHUAN LAI , dans Nutrition dans la prévention et le traitement des maladies , 2001 ».
298. « VisualDx - Érythrodermie », VisualDx. <https://www.visualdx.com/visualdx/diagnosis/erythroderma?diagnosisId=51391&moduleId=101>.
299. « Seborrheic Dermatitis and Dandruff: A Comprehensive Review », *J. Clin. Investig. Dermatol.*, vol. 3, no 2, 2015, doi: 10.13188/2373-1044.1000019.
300. J. P. Kim, L. X. Chao, E. L. Simpson, et J. I. Silverberg, « Persistence of atopic dermatitis (AD): A systematic review and meta-analysis », *J. Am. Acad. Dermatol.*, vol. 75, no 4, p. 681-687.e11, oct. 2016, doi: 10.1016/j.jaad.2016.05.028.
301. « Psoriasis in babies: Symptoms and treatment », juin 25, 2019. <https://www.medicalnewstoday.com/articles/316754> (consulté le nov. 19, 2020).

302. L. Feldmeyer et al., « Interleukin 23–Helper T Cell 17 Axis as a Treatment Target for Pityriasis Rubra Pilaris », *JAMA Dermatol.*, vol. 153, no 4, p. 304, avr. 2017, doi: 10.1001/jamadermatol.2016.5384.
303. B. Selva Folch, R. López Almaraz, R. Sánchez González, et B. Martínez de las Heras, « Diffuse cutaneous mastocytosis. Presentation of 3 cases and therapeutic management review », *An. Pediatria Engl. Ed.*, vol. 84, no 5, p. 286-288, mai 2016, doi: 10.1016/j.anpede.2015.07.030.
304. « Staphylococcal Scalded Skin Syndrome », *NORD (National Organization for Rare Disorders)*. <https://rarediseases.org/rare-diseases/staphylococcal-scalded-skin-syndrome/>.
305. C. Sianez-González, R. Pezoa-Jares, et J. C. Salas-Alanis, « [Congenital epidermolysis bullosa: a review] », *Actas Dermosifiliogr.*, vol. 100, no 10, p. 842-856, déc. 2009.
306. « Orphanet: Incontinenti pigmenti ». https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=464.
307. « Kindler Syndrome (Poikiloderma, hereditary acrokeratotic; Bullous acrokeratotic poikiloderma of Kindler and Weary; Poikiloderma, congenital with bullae Weary type) », *Dermatology Advisor*, mars 13, 2019. <https://www.dermatologyadvisor.com/home/decision-support-in-medicine/dermatology/kindler-syndrome-poikiloderma-hereditary-acrokeratotic-bullous-acrokeratotic-poikiloderma-of-kindler-and-weary-poikiloderma-congenital-with-bullae-weary-type/>.
308. « Prenatal Diagnostic Testing - Women's Health Issues », *MSD Manual Consumer Version*. <https://www.msmanuals.com/home/women-s-health-issues/detection-of-genetic-disorders/prenatal-diagnostic-testing> (consulté le nov. 20, 2020).
309. « Diagnostic prénatal ». <https://webpath.med.utah.edu/TUTORIAL/PRENATAL/PRENATAL.html>.

310. A. M. Hubbard, « Ultrafast fetal MRI and prenatal diagnosis », *Semin. Pediatr. Surg.*, vol. 12, no 3, p. 143-153, août 2003, doi: 10.1016/s1055-8586(03)00031-3.
311. « Prenatal Diagnostic Tests | CS Mott Children's Hospital | Michigan Medicine ». <https://www.mottchildren.org/conditions-treatments/peds-fetal-medicine/prenatal-diagnostic-tests>.
312. « [Interpretation of atypical values of maternal serum markers]. - PDF Download Free ». https://docksci.com/interpretation-of-atypical-values-of-maternal-serum-markers_5bd556dbd64ab20ba1707f0a.html.
313. « Prenatal Diagnosis and Testing for X-Linked Ichthyosis », First Skin Foundation. <http://www.firstskinfoundation.org/prenatal-diagnosis-and-testing-for-x-linked-ichthyosis>.
314. « Bilan de l'ichtyose épidermolytique (hyperkératose épidermolytique ou érythrodermie bulleuse congénitale ichtyosiforme): études de laboratoire, procédures, résultats histologiques ». <https://emedicine.medscape.com/article/1112403-workup#c6>.
315. M. S. Golbus, R. W. Sagebiel, R. A. Filly, T. D. Gindhart, et J. G. Hall, « Prenatal Diagnosis of Congenital Bullous Ichthyosiform Erythroderma (Epidermolytic Hyperkeratosis) by Fetal Skin Biopsy », *N. Engl. J. Med.*, vol. 302, no 2, p. 93-95, janv. 1980, doi: 10.1056/NEJM198001103020205.
316. Q.-L. Xia, X. Wang, S. Huang, et J.-N. Li, « Prenatal Diagnosis of Harlequin Ichthyosis: A Case Report », *Matern.-Fetal Med.*, vol. 2, no 4, p. 244-247, oct. 2020, doi: 10.1097/FM9.0000000000000064.
317. Mudunuri Vijayakumari, MD1, , Desai. Kamalakar Reddy, MD2, , Madhavalatha Routhu, DMRD3, , Manasvi Vuchuru, MD4, et , Nallamilli Sunitha Reddy, DNB2, « Vijayakumari et al. - 2020 - Prenatal diagnosis of harlequin ichthyosis a case.pdf ».

- 318.. « Suresh S, Vijayalakshmi R, Indrani S, Lata M. Short foot length: a diagnostic pointer for harlequin ichthyosis. *J Ultrasound Med* 2004;23:1653-7. »
319. « Vijayaraghavan SB, Lalitha R, Jaleel Ahmed AK. Congenital ichthyosis [Internet]. Coimbatore: TheFetus.net; 2004 [cited 2014 Sep 11]. Available from: <https://sonoworld.com/fetus/page.aspx?id=1448>. »
320. « Benoit B. Three-dimensional ultrasonography of congenital ichthyosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999;13:380 ».
321. « Bottani A. On the inheritance of Harlequin ichthyosis. *Prenat Diagn* 1994;14:1099 ».
322. « Diagnosis: Lamellar Ichthyosis », *The Dermatologist*. <https://www.the-dermatologist.com/content/diagnosis-lamellar-ichthyosis>.
323. D. F. Schorderet et al., « Prenatal diagnosis of lamellar ichthyosis by direct mutational analysis of the keratinocyte transglutaminase gene », *Prenat. Diagn.*, vol. 17, no 5, p. 483-486, mai 1997, doi: 10.1002/(sici)1097-0223(199705)17:5<483::aid-pd80>3.0.co;2-4.
324. B. Bingol et al., « Prenatal diagnosis of Comel-Netherton syndrome with PGD, case report and review article », *J. Assist. Reprod. Genet.*, vol. 28, no 7, p. 615-620, juill. 2011, doi: 10.1007/s10815-011-9568-y.
325. E. Bitoun et al., « Prenatal diagnosis of a lethal form of Netherton syndrome by SPINK5 mutation analysis », *Prenat. Diagn.*, vol. 22, no 2, p. 121-126, févr. 2002, doi: 10.1002/pd.247.
326. R. A. Quintero et al., « In utero Diagnosis of Trichothiodystrophy by Endoscopically-Guided Fetal Eyebrow Biopsy », *Fetal Diagn. Ther.*, vol. 15, no 3, p. 152-155, 2000, doi: 10.1159/000020995.

327. K. Tabsh, W. B. Rizzo, K. Holbrook, et N. Theroux, « Sjögren-larsson syndrome: Technique and timing of prenatal diagnosis », *Obstet. Gynecol.*, vol. 82, no 4, p. 700-703, oct. 1993, doi: 10.1097/00006250-199310000-00055.
328. H. G. K. Blaas, K. Å. Salvesen, D. Khnykin, F. L. Jahnsen, et S. H. Eik-Nes, « Prenatal sonographic assessment and perinatal course of ichthyosis prematurity syndrome », *Ultrasound Obstet. Gynecol.*, vol. 39, no 4, p. 473-477, 2012, doi: <https://doi.org/10.1002/uog.9014>.
329. R. J. Wanders, H. R. Waterham, et B. P. Leroy, « Refsum Disease », in *GeneReviews®*, M. P. Adam, H. H. Ardinger, R. A. Pagon, S. E. Wallace, L. J. Bean, K. Stephens, et A. Amemiya, Éd. Seattle (WA): University of Washington, Seattle, 1993.
330. « 4. Sbidian E, Feldmann D, Bengoa J, et al. Germline mosaicism in keratitisichthyosis-deafness syndrome: pre-natal diagnosis in a familial lethal form. *Clin Genet* 2010;77:587–92. »
331. F. Okmen, I. Hortu, U. Jafarova, M. Imamoglu, H. Ekici, et A. M. Ergenoglu, « Antenatal Findings of Keratitis-Ichthyosis-Deafness Syndrome », *J. Obstet. Gynaecol. Can. JOGC J. Obstet. Gynecol. Can. JOGC*, vol. 42, no 4, p. 504-506, 2020, doi: 10.1016/j.jogc.2019.06.005.
332. « Todt I, Mazereeuw-Hautier J, Binder B, et al. Dandy-Walker malformation in patients with KID syndrome associated with a heterozygote mutation (p.Asp50Asn) in the GJB2 gene encoding connexin 26. *Clin Genet* 2009;76: 404–8. »
- 333.] « Mhaske PV, Levit NA, Li L, et al. The human Cx26-D50A and Cx26-A88V mutations causing keratitis-ichthyosis-deafness syndrome display increased hemichannel activity. *Am J Physiol Cell Physiol* 2013;304:C1150–8. »
334. « Egawa M, Hayashi S, Yang L, et al. Chorioamniotic membrane separation after fetoscopic laser surgery for twin-twin transfusion syndrome. *Prenat Diagn* 2013;33:89–94 ».

335. « Homeida L, Wiley RT, Fatahzadeh M. Oral squamous cell carcinoma in a patient with keratitis-ichthyosis-deafness syndrome: a rare case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* 2015;119:e226–32. »
336. P. G. Pryde, E. Bawle, F. Brandt, R. Romero, M. C. Treadwell, et M. I. Evans, « Prenatal diagnosis of nonrhizomelic chondrodysplasia punctata (Conradi-Hünemann syndrome) », *Am. J. Med. Genet.*, vol. 47, no 3, p. 426-431, sept. 1993, doi: 10.1002/ajmg.1320470327.
337. « Pavez Lorie E, Ganemo A, Borgers M, Wouters L, Blockhuys S, van de Plassche L, et al. Expression of retinoid-regulated genes in lamellar ichthyosis vs. healthy control epidermis: changes after oral treatment with liarozole. *Acta Derm Venereol.* 2009;89(1):12–20. »
338. « Virtanen M, Törmä H, Vahlquist A. Keratin 4 upregulation by retinoic acid in vivo: a sensitive marker for retinoid bioactivity in human epidermis. *J Invest Dermatol.* 2000;114(3):487–93. »
339. « Virtanen M, Gedde-Dahl T Jr, Mork NJ, Leigh I, Bowden PE, Vahlquist A. Phenotypic/genotypic correlations in patients with epidermolytic hyperkeratosis and the effects of retinoid therapy on keratin expression. *Acta Derm Venereol.* 2001;81(3):163–70. »
340. « Vahlquist A. Treatment of rare keratinization disorders: what's new? *Expert Rev Dermatol.* 2011;6:211–6. »
341. « Okano M, Kitano Y, Yoshikawa K. A trial of oral 1 alpha-hydroxyvitamin D3 for ichthyosis. *Dermatologica.* 1988;177(1):23. »
342. « Sethuraman G, Marwaha RK, Challa A, Yenamandra VK, Ramakrishnan L, Thulkar S, et al. Vitamin D: a new promising therapy for congenital ichthyosis. *Pediatrics.* 2016;137(1):1–5. »

343. « Chouhan K, Sethuraman G, Gupta N, Sharma VK, Kabra M, Khaitan BK, et al. Vitamin D deficiency and rickets in children and adolescents with ichthyosiform erythroderma in type IV and V skin. *Br J Dermatol.* 2012;166(3):608–15. »
344. « Neema S, Mukherjee S, Vasudevan B, Verma R, Moorchung N, Chatterjee M. Vitamin D deficiency after oral retinoid therapy for ichthyosis. *Pediatr Dermatol.* 2015;32(4):e151–5. »
345. « Esterly NB, Maxwell E. Nonbullous congenital ichthyosiform erythroderma: a case treated with methotrexate. *Pediatrics.* 1968;41(1):120–2. »
346. « O’Shaughnessy RF, Choudhary I, Harper JI. Interleukin-1 alpha blockade prevents hyperkeratosis in an in vitro model of lamellar ichthyosis. *Hum Mol Genet.* 2010;19(13):2594–605. »
347. « Aufenvenne K, Rice RH, Hausser I, Oji V, Hennies HC, Rio MD, et al. Long-term faithful recapitulation of transglutaminase 1-deficient lamellar ichthyosis in a skin-humanized mouse model, and insights from proteomic studies. *J Invest Dermatol.* 2012;132(7):1918–21. »
348. « Aufenvenne K, Larcher F, Hausser I, Duarte B, Oji V, Nikolenko H, et al. Topical enzyme-replacement therapy restores transglutaminase 1 activity and corrects architecture of transglutaminase-1-deficient skin grafts. *Am J Hum Genet.* 2013;93(4):620–30. »
349. « Cottle DL, Ursino GM, Ip SC, Jones LK, Ditommaso T, Hacking DF, et al. Fetal inhibition of inflammation improves disease phenotypes in harlequin ichthyosis. *Hum Mol Genet.* 2015;24(2):436–49. »
350. « Khavari PA, Rollman O, Vahlquist A. Cutaneous gene transfer for skin and systemic diseases. *J Intern Med.* 2002;252(1):1–10. »

351. « Sethuraman G, Marwaha RK, Challa A, Yenamandra VK, Ramakrishnan L, Thulkar S, et al. Vitamine D: une nouvelle thérapie prometteuse pour l'ichtyose congénitale. *Pédiatrie*. 2016; 137 (1): 1–5. »
352. « Virtanen M, Törmä H, Vahlquist A. Régulation positive de la kératine 4 par l'acide rétinoïque in vivo: un marqueur sensible de la bioactivité des rétinoïdes dans l'épiderme humain. *J Invest Dermatol*. 2000; 114 (3): 487–93. »
353. « Virtanen M, Gedde-Dahl T Jr, Mork NJ, Leigh I, Bowden PE, Vahlquist A. Corrélations phénotypiques / génotypiques chez les patients atteints d'hyperkératose épidermolytique et les effets de la thérapie rétinoïde sur l'expression de la kératine. *Acta Derm Venereol*. 2001; 81 (3): 163–70. »
354. « Okano M, Kitano Y, Yoshikawa K. Un essai de 1 alpha-hydroxyvitamine D3 par voie orale pour l'ichtyose. *Dermatologica*. 1988; 177 (1): 23. »
355. « Sethuraman G, Marwaha RK, Challa A, Yenamandra VK, Ramakrishnan L, Thulkar S, et al. Vitamine D: une nouvelle thérapie prometteuse pour l'ichtyose congénitale. *Pédiatrie*. 2016; 137 (1): 1–5. »
356. « Chouhan K, Sethuraman G, Gupta N, Sharma VK, Kabra M, Khaitan BK, et al. Carence en vitamine D et rachitisme chez les enfants et adolescents atteints d'érythrodermie ichtyosiforme dans la peau de type IV et V. *Br J Dermatol*. 2012; 166 (3): 608-15. »
357. « Neema S, Mukherjee S, Vasudevan B, Verma R, Moorchung N, Chatterjee M. Carence en vitamine D après un traitement oral aux rétinoïdes pour l'ichtyose. *Pediatr Dermatol*. 2015; 32 (4): e151–5. »
- 358.] « sterly NB, Maxwell E. Érythrodermie ichtyosiforme congénitale non bulleuse: un cas traité avec du méthotrexate. *Pédiatrie*. 1968; 41 (1): 120–2. »

359. « Hoste E, Kemperman P, Devos M, Denecker G, Kezic S, Yau N, et al. Caspase-14 is required for filaggrin degradation to natural moisturizing factors in the skin. *J Invest Dermatol.* 2011;131(11):2233–41. »
360. « O’Shaughnessy RF, Choudhary I, Harper JI. Le blocage de l’interleukine-1 alpha prévient l’hyperkératose dans un modèle in vitro d’ichtyose lamellaire. *Hum Mol Genet.* 2010; 19 (13): 2594–605. »
361. « Cottle DL, Ursino GM, Ip SC, Jones LK, Ditommaso T, Hacking DF, et al. L’inhibition fœtale de l’inflammation améliore les phénotypes de la maladie dans l’ichtyose arlequin. *Hum Mol Genet.* 2015; 24 (2): 436–49. »
362. « Aufenvenne K, Rice RH, Hausser I, Oji V, Hennies HC, Rio MD, et al. Récapitulation fidèle à long terme de l’ichtyose lamellaire déficiente en transglutaminase 1 dans un modèle de souris humanisé par la peau, et perspectives d’études protéomiques. *J Invest Dermatol.* 2012; 132 (7): 1918–21. »
363. « Aufenvenne K, Larcher F, Hausser I, Duarte B, Oji V, Nikolenko H, et al. La thérapie de remplacement enzymatique topique restaure l’activité de la transglutaminase 1 et corrige l’architecture des greffes cutanées déficientes en transglutaminase-1. *Suis J Hum Genet.* 2013; 93 (4): 620–30. »
364. « Nemes Z, Marekov LN, Fesus L, Steinert PM. A novel function for transglutaminase 1: attachment of long-chain omega-hydroxyceramides to involucrin by ester bond formation. *Proc Natl Acad Sci USA.* 1999;96(15):8402–7. »
365. « Abdul-Wahab A, Qasim W, le juge McGrath. Thérapies géniques pour les troubles cutanés héréditaires. *Semin Cutan Med Surg.* 2014; 33 (2): 83–90. »
366. « Dyer JA, Spraker M, Williams M. Soins du nouveau-né atteint d’ichtyose. *Dermatol Ther.* 2013; 26 (1): 1–15. »

367. « Haenssle HA, Finkenrath A, Hausser I, Oji V, Traupe H, Hennies HC, et al. Traitement efficace de la thermodérégulation sévère par les rétinoïdes oraux chez un patient atteint d'ichtyose lamellaire congénitale récessive. *Clin Exp Dermatol*. 2008; 33 (5): 578–81. »
368. « Washio K, Fukunaga A, Terai M, Hitomi K, Yamanishi K, Nishigori C.L'hypohidrose joue un rôle crucial dans le cercle vicieux de l'ichtyose du maillot de bain: un cas d'exacerbation estivale. *Acta Derm Venereol*. 2014; 94 (3): 349–50. »
369. « Sigurdsson H, Baldursson BT. Les sutures inversées avec des rétinoïdes systémiques et une lubrification peuvent corriger l'ectropion dans l'ichtyose. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2016; 32 (5): e112–3. »
370. « Patients with ichthyosis more likely to have depression, anxiety ». <https://www.healio.com/news/dermatology/20200203/patients-with-ichthyosis-more-likely-to-have-depression-anxiety> (consulté le nov. 29, 2020).
371. « Vidit D. Majmundar ; Kalgi Baxi .Ichtyose vulgaire héréditaire et acquise - StatPearls - Bibliothèque NCBI ».

Serment d'Hippocrate

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

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقر اط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - ◀ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - ◀ وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلتا صحة مريضى هدفى 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 ومقسمتا بالله.
- والله على ما أقول شهيد.



المملكة المغربية
جامعة محمد الخامس بالرباط
كلية الطب والصيدلة
الرباط



سنة
أطروحة رقم: 448

الأورام الرباطية لجدار البطن
(دراسة بأثر رجعي لـ 16 حالة)
أطروحة

قدمت ونوقشت يوم:

من طرف

السيد : عادل اونجار

المزداد في 1994/01/04 بسطات

لنيل شهادة دكتور في الطب

الكلمات الأساسية: الأورام الرباطية ، جدار البطن ، الاستئصال الجراحي ، إعادة البناء الجداري.

أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس	السيد آيت علي عبد المنعم أستاذ في الجراحة العامة
مشرف	السيد احيرشيو عبد القادر أستاذ في الجراحة العامة
مساعد مشرف	السيد الفحصي محمد أستاذ في ال جراحة العامة
عضو	السيد العراقي هشام أستاذ في الجراحة العامة
عضو	السيد عشبوق عبد الحفيظ أستاذ في الجراحة التجميلية و التقويمية
عضو	السيد بنعمر سعيد أستاذ في الجراحة العامة