

Case report

Un cas rare de tumeur desmoïde récurrente de la jambe



A rare case of recurrent desmoid tumor of the leg

Adnane Lachkar^{1,&}, Mohammed Barrached¹, Abdeljaouad Najib¹, Hicham Yacoubi¹

¹Service de Chirurgie Orthopédique et Traumatologie B, CHU Mohamed VI Oujda, Maroc

[&]Auteur correspondant: Service de Chirurgie Orthopédique et Traumatologie B, CHU Mohamed VI Oujda, Maroc

Received: 25 Feb 2020 - Accepted: 28 Feb 2020 - Published: 08 Mar 2020

Domain: Orthopedic surgery

Mots clés: Tumeur desmoïde, fibromatose agressive, tumeur rare, récurrence

Résumé

Les tumeurs desmoïdes se définissent comme étant des néoplasmes mésoenchymateux localement invasifs sans pouvoir métastatiques. Elles sont également considérées comme une fibromatose agressive. Ces tumeurs desmoïdes constituent une entité rarissime dont le diagnostic est complexe. Elles se caractérisent par un taux élevé de récurrence locale même après une résection étendue et complète. Il n'existe cependant pas de consensus clair quant à leur prise en charge thérapeutique. La sensibilité de ces tumeurs à la chimio-radiothérapie est limitée. La chirurgie constitue le seul traitement curatif pour les cas symptomatiques. Nous rapportons le cas d'une patiente présentant une tumeur desmoïde récurrente au niveau de la jambe, à travers lequel nous ferons le point sur cette entité néoplasique rarissime.

Case report | Volume 2, Article 88, 08 Mar 2020 | 10.11604/pamj-cm.2020.2.88.21994

Available online at: <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com/content/article/2/88/full>

© Adnane Lachkar et al PAMJ - Clinical Medicine (ISSN: 2707-2797). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Abstract

Desmoid tumors are defined as locally invasive mesenchymal neoplasms without metastatic power. They are also considered as an aggressive fibromatosis. These desmoid tumors constitute an extremely rare entity whose diagnosis is complex. They are characterized by a high rate of local recurrence even after extensive and complete resection. However, there is no clear consensus about their therapeutic management. The sensitivity of these tumors to chemoradiotherapy is limited. Surgery is the only curative treatment for symptomatic cases. We report the case of a patient with a recurrent desmoid tumor in the leg, through which we will discuss this extremely rare neoplastic entity.

Key words: *Desmoid tumor, aggressive fibromatosis, rare tumor, recurrence*

Introduction

Les tumeurs desmoïdes se définissent comme des néoplasmes mésenchymateux localement invasifs sans pouvoir métastatique [1-3]. Elles sont également considérées comme une fibromatose localement agressive. Ces tumeurs se caractérisent par un taux élevé de récurrence locale même après une résection étendue et complète. Nous rapportons le cas d'une patiente présentant une tumeur desmoïde récurrente au niveau de la jambe, à travers lequel nous ferons le point sur cette entité néoplasique rarissime.

Patient et observation

Notre cas clinique concerne une patiente âgée de 40 ans, mère de deux enfants, sans antécédents pathologiques notables, qui s'est présentée en consultation pour la prise en charge d'une masse post-traumatique, d'évolution lente, en regard du mollet gauche. À l'examen clinique, la masse était sensible, dure et fixe par rapport au plan profond, faisant 5cm de grand axe, sans signes inflammatoires en regard (Figure 1). Les aires ganglionnaires étaient libres. La radiographie standard était sans particularités. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) a montré une masse iso-intense en T1 et hyper-intense en T2 (Figure 2). Une biopsie première a été effectuée, revenant en faveur d'une tumeur desmoïdes. La patiente a bénéficié ensuite d'une résection large de la tumeur (Figure

3). L'évolution a été marquée par l'apparition de deux nouvelles masses de la jambe gauche à deux ans de recul; la première a été localisée en regard de la tête du péroné et la deuxième au niveau du même site d'exérèse première (Figure 4, Figure 5). L'état général de la patiente était conservé sans signes cliniques associés. Une nouvelle biopsie a été alors réalisée confirmant la récurrence tumorale. En concertation avec l'équipe d'oncologie, la décision était de surveiller la masse régulièrement sans autre gestes thérapeutiques associés.

Discussion

Bien que les tumeurs desmoïdes soient rarissimes, la plupart de ces néoplasmes surviennent d'une façon sporadique. Les trois mutations génomiques distinctes identifiées avec ces tumeurs sont la 41A, 45F et 45. Le génotype 45F est associé au plus grand risque de récurrence. Classiquement, la tumeur desmoïde est associée à la polypose adénomateuse familiale (PAF), principalement dans sa forme abdominale secondaire à la mutation du gène APC. Il est à noter que les tumeurs desmoïdes peuvent être favorisées par les états d'hyperœstrogénisme tel la grossesse. Ces tumeurs sont rares et représentent moins de 3% des néoplasies des tissus mous. Leur prévalence peut atteindre jusqu'à 13% chez les patients atteints de PAF du côlon. Les femmes sont plus touchées que les hommes. Chez les personnes à risque, la tumeur desmoïde peut survenir après des interventions chirurgicales

abdominales électives. Aucune prédisposition raciale, ethnique ou géographique significative n'a été liée à la tumeur desmoïde. Elle est surtout rencontrée entre 15 et 50 ans [4-6]. Histologiquement, la tumeur desmoïde est caractérisée par la présence de petits faisceaux de cellules fusiformes dans un stroma fibreux abondant; ces cellules fusiformes ne sont en fait que des fibroblastes monoclonaux proliférant. La cellularité est généralement faible et les cellules ne présentent pas de caractéristiques nucléaires ou cytoplasmiques de malignité [4,5].

La plupart des tumeurs desmoïdes se présentent sous forme de masses à croissance lente, profondes, indolores ou peu douloureuses. Les sites courants de la présentation clinique comprennent la paroi abdominale, le tronc et rarement les extrémités. Une présentation multifocale est exceptionnelle. Comme pour notre cas, un patient sur quatre peut rapporter des antécédents de traumatisme ou de chirurgie au site d'apparition tumorale [3,6]. La récurrence tumorale peut être locale ou régionale (même membre), mais jamais à distance du site tumoral initial (tumeur non métastatique). La tomodensitométrie et l'IRM sont indiquées pour le diagnostic et le suivi. L'imagerie permet de déterminer l'étendue de la tumeur, les organes infiltrés et le plan d'une éventuelle résection chirurgicale [7-9]. Sur les images pondérées en T1, les tumeurs desmoïdes sont hypo ou iso-intenses aux muscles, tandis que sur les images pondérées en T2, elles sont hyper-intenses. Avec le contraste du gadolinium, la tumeur desmoïde présente une accentuation modérée avec des bandes hypo-intenses traduisant les faisceaux de collagène.

Le traitement des tumeurs desmoïdes peut être grossièrement divisé en trois catégories: Les tumeurs résécables asymptomatiques, les tumeurs résécables symptomatiques et les tumeurs non résécables et récurrentes. Pour la première catégorie (tumeur résécable asymptomatique), la plus part des données de littérature suggère que l'approche « d'observer et surveiller » peut constituer une option valable pour les petites

tumeurs situées dans une région qui ne risque pas d'avoir de retentissement fonctionnel. Si la tumeur progresse, une thérapie définitive sous forme de chirurgie ou de radiothérapie pourrait être proposée [7-10]. Pour la deuxième catégorie (tumeur résécable symptomatique), le traitement est basé essentiellement sur la chirurgie. Le risque de récurrence dépend des facteurs suivants: la taille de la tumeur, l'emplacement de la masse, l'âge du patient et la marge de résection tumorale. Il faut prendre en considération que les tumeurs extra-abdominales ont un taux de récurrence plus élevé que les tumeurs abdominales. Les études récentes ont conclu que la radiothérapie adjuvante semble réduire le risque de récurrence après résection chirurgicale incomplète, en particulier chez les patients atteints de tumeurs récurrentes [7]. Pour la troisième catégorie (tumeur non résécable), les options thérapeutiques comprennent la chimiothérapie systémique, la radiothérapie et l'abstention interventionnelle associée à l'observation rapprochée. La résection radicale (telle que l'amputation) doit être évitée au maximum. La réponse à la radiothérapie dans ces cas est très lente mais avec un bon taux de contrôle local, pouvant arriver jusqu'à 81,5% [10].

Conclusion

Les tumeurs desmoïdes constituent une entité rarissime dont le diagnostic est complexe. Il n'existe cependant pas de consensus clair quant à leur prise en charge thérapeutique. La sensibilité de ces tumeurs à la chimio-radiothérapie est limitée. La chirurgie constitue le seul traitement curatif pour les cas symptomatiques. Cependant, les récurrences sont fréquentes et le pronostic de la plupart des patients est réservé.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la conduite de ce travail de recherche

Figures

Figure 1: aspect clinique de la tumeur initiale (masse du mollet)

Figure 2: IRM de la tumeur initiale (image iso-intense en T1)

Figure 3: image peropératoire de la pièce de résection tumorale

Figure 4: aspect clinique de la récurrence tumorale

Figure 5: IRM de la récurrence tumorale; (A) tumeur en regard du col du péroné; (B) récurrence tumorale au niveau du site initial)

Références

1. PDQ Pediatric Treatment Editorial Board. PDQ Cancer Information Summaries; Childhood Soft Tissue Sarcoma Treatment (PDQ®): Health Professional Version. National Cancer Institute (US); Bethesda (MD): Aug 16, 2019. **Google Scholar**
2. Wang Z, Wu J, Lv A, Tian X, Hao C. En bloc resection for intra-abdominal/retroperitoneal desmoid-type fibromatosis with adjacent organ involvement: a case series and literature review. *Biosci Trends*. 2018;12(6):620-626. **PubMed | Google Scholar**
3. Cassidy MR, Lefkowitz RA, Long N, Qin LX, Kirane A, Sbaity E *et al*. Association of MRI T2 Signal intensity with desmoid tumor progression during active observation: a retrospective cohort study. *Ann Surg*. 2018 Nov 09. **PubMed | Google Scholar**
4. Ganeshan D, Amini B, Nikolaidis P, Assing M, Vikram R. Current Update on Desmoid Fibromatosis. *J Comput Assist Tomogr*. 2019 Jan/Feb;43(1):29-38. **PubMed | Google Scholar**
5. Timbergen MJM, van de Poll-Franse LV, Grünhagen DJ, van der Graaf WT, Sleijfer S, Verhoef C *et al*. Identification and assessment of health-related quality of life issues in patients with sporadic desmoid-type fibromatosis: a literature review and focus group study. *Qual Life Res*. 2018 Dec;27(12):3097-3111. **PubMed | Google Scholar**
6. Couto Netto SD, Teixeira F, Menegozzo CAM, Leão-Filho HM, Albertini A, Ferreira FO *et al*. Sporadic Abdominal Wall Desmoid type Fibromatosis: treatment paradigm after thirty two years. *BMC Surg*. 2018 Jun 07;18(1):37. **PubMed | Google Scholar**
7. Guttadauro A, Maternini M, Frassani S, Guanziroli E, Lo Bianco G, Gabrielli F. Desmoid tumor of the abdominal wall. A case report and literature review. *Ann Ital Chir*. 2017 Nov 20;6. **PubMed | Google Scholar**
8. Asadoorian M, Matcuk GR, Patel DB, Tomasian A, Wassef HR, White EA. Musculoskeletal Pitfalls on Fluorodeoxyglucose F 18 PET-Computed Tomography: Pictorial Review. *PET Clin*. 2018 Oct;13(4):587-607. **PubMed | Google Scholar**
9. Attanoos RL, Pugh MR. The Diagnosis of Pleural Tumors Other Than Mesothelioma. *Arch. Pathol. Lab. Med*. 2018 Aug;142(8):902-913. **PubMed | Google Scholar**

10. Turner B, Alghamdi M, Henning JW, Kurien E, Morris D, Bouchard-Fortier A *et al.* Surgical excision versus observation as initial management of desmoid tumors: a population based study. *Eur J Surg Oncol.* 2019 Apr;45(4):699-703. **PubMed | Google Scholar**



Figure 1: aspect clinique de la tumeur initiale (masse du mollet)



Figure 2: IRM de la tumeur initiale (image iso-intense en T1)



Figure 3: image peropératoire de la pièce de résection tumorale



Figure 4: aspect clinique de la récurrence tumorale

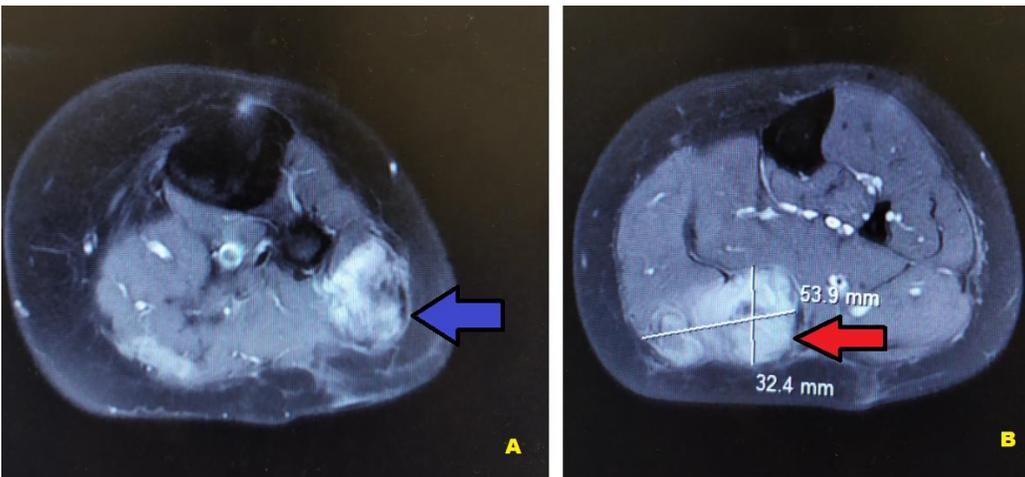


Figure 5: IRM de la récurrence tumorale; (A) tumeur en regard du col du péroné; (B) récurrence tumorale au niveau du site initial)