

TUMEUR DESMOÏDE DU MESENTERE: UNE CAUSE EXCEPTIONNELLE D'OBSTRUCTION URETERALE

R.M. EL KHADIME, M. TIGUI, K. TCHALA, F. HAAB, B. GATTEGNO ET P. THIBAUT
Service d'Urologie, Hôpital Tenon, Paris, France

INTRODUCTION

Les tumeurs desmoïdes du mésentère ou du rétropéritoine sont des fibromatoses profondes rares, mais plus fréquentes dans le syndrome de Gardner^{1,2}. Le terme de tumeur desmoïde encore appelée fibrosarcome non métastasiant a été décrit pour la première fois par Müller en 1838. Elles se caractérisent en microscopie par un aspect borderline entre un fibrome et un fibrosarcome, mais à la différence de ce dernier, les tumeurs desmoïdes ont une agressivité locale, et ne métastasent jamais. Le plus souvent asymptomatiques, elles peuvent toutefois se révéler par des complications digestives, vasculaires ou urologiques.

Nous rapportons ici trois cas de tumeur desmoïde du mésentère, associée à une polyposse recto-colique avec compression urétérale.

OBSERVATIONS

OBSERVATION N°1

Il s'agit d'un patient de 25 ans atteint d'une polyposse rectocolique familiale, opéré il y a huit ans d'une colectomie totale pour un syndrome de Gardner. Le suivi médico-chirurgical a permis de mettre en évidence, cinq ans auparavant, des polypes duodénaux récidivants dont l'examen anatomopathologique de la pièce d'exérèse a montré la présence d'une dysplasie sévère. Une tomодensitométrie abdominale préopératoire a décelé une urétérohydronéphrose gauche en rapport avec une compression extrinsèque lombopelvienne cliniquement asymptomatique. La créatininémie était alors à 145 $\mu\text{mol/l}$. Dans le cadre de sa dysplasie sévère, le patient a subi une duodéno-pancréatectomie céphalique avec mise en place, dans le même temps opératoire, d'une

sonde urétérale double J gauche classique non siliconée. L'exploration peropératoire montrait une fibromatose mésentérique diffuse jugée non réséquable. Des biopsies ont été effectuées et ont confirmé le diagnostic de tumeur desmoïde du mésentère. Depuis il était traité par du tamoxifène et sa sonde double J est changée aux six mois. Les tomодensitométries (TDM) abdominales montraient une stabilisation de sa maladie. Il y a eu une diminution de la tumeur et la fonction rénale est revenue à la normale.

OBSERVATION N°2 :

Il s'agit d'un patient de 28 ans atteint d'un syndrome de Gardner traité par colectomie subtotale il y a six ans. Une tumeur desmoïde du mésentère est alors découverte en peropératoire et n'a pas pu être réséquée. La lésion a évolué et est devenue symptomatique: apparition de douleurs au niveau des fosses lombaires et élévation progressive de la créatininémie à 180 $\mu\text{mol/l}$. Les clichés d'urographie intraveineuse et de TDM abdominale montraient une compression urétérale bilatérale extrinsèque en rapport avec la fibrose mésentérique. Dans ce cas nous n'avons pas jugé nécessaire de traiter le patient avec du tamoxifène ou antiinflammatoire non stéroïdien puisque son état était stable. Des sondes urétérales double J étaient mises en place et étaient remplacées tous les 4 à 5 mois. Après la mise en place des sondes la fonction rénale s'est normalisée. Les changements semestriels montraient des incrustations lithiasiques obstructives.

OBSERVATION N°3 :

Il s'agit d'une jeune fille de 24 ans atteinte d'une polyposse familiale ayant conduit à une colectomie subtotale il y a dix ans. Une tumeur desmoïde du mésentère était alors découverte.

Il y a quatre mois elle a présenté une douleur lombaire gauche et présente sur l'examen tomodensitométrique une dilatation des cavités rénales gauches en rapport avec une compression extrinsèque d'une récidive de sa tumeur desmoïde. Une endoprothèse double J type « tumor stent » a été posée. La fonction rénale pré et post opératoire était normale. Cette patiente n'a pas eu du taximofène parce que son état était stable.

DISCUSSION

Les tumeurs desmoïdes représentent 0,1% de toutes les tumeurs. Elles surviennent dans 87% chez les femmes jeunes et font partie du groupe des fibromatoses qui se subdivisent en :

- fibromatoses superficielles qui incluent la maladie du Dupuytren, la maladie de Lapeyronie et les cicatrices chéloïdes.
- fibromatoses profondes qui comprennent les formes pelviennes et mésentériques.

Les formes isolées sont rares mais de meilleur pronostic. Ces tumeurs prennent naissance à partir du mésentère, du mésocolon transverse et du rétropéritoine.

Le syndrome de Gardner est une maladie autosomique dominante rare survenant chez l'adulte jeune. Cette maladie est caractérisée par l'association d'une polypose rectocolique disséminée évoluant généralement vers la dégénérescence maligne, de kystes sébacés multiples, d'ostéomes bénins, de lipomes sous cutanés et de tumeurs fibreuses ou musculaires rétro-péritonéales ou intramésentériques: les tumeurs desmoïdes ou fibromatoses intra-abdominales sont associées à une polypose adénomateuse familiale dans 10% des cas³.

Bien que considérées comme bénignes, ces lésions peuvent par leur progression locale entraîner de graves complications mécaniques par envahissement des structures voisines (vaisseaux et urètres). Les complications urologiques sont relativement peu fréquentes, le plus souvent en rapport avec une compression urétérale qui peut être responsable de symptômes (cas N°2 et 3) ou cliniquement muette¹. L'envahissement urétéral entraîne rapidement un retentissement sur le haut appareil urinaire aboutissant à une destruction du rein sus-jacent.

La cause exacte de cette fibromatose reste incertaine. L'étiologie hormonale est soutenue par plusieurs éléments, en effet ces tumeurs se rencontrent à tout âge mais elles prédomineraient chez la femme en période d'activité génitale. En effet certaines observations cliniques ont fait suspecter le caractère hormono-dépendant des tumeurs desmoïdes : elles sont aggravées durant la grossesse et peuvent régresser spontanément à la ménopause⁴. Ce phénomène a été confirmé in vitro⁵: la prolifération tissulaire et la synthèse de collagène sont oestrogéno-dépendants. C'est ainsi que le tamoxifène qui est un anti-oestrogène a été proposé pour traiter ces tumeurs avec des résultats satisfaisants quoique trop peu nombreux pour en tirer des conclusions valables^{6,8}. Un cas de fibromatose abdominale a été rapporté chez un homme après un traitement par des œstrogènes pour cancer de la prostate. Un traumatisme chirurgical est souvent retrouvé, le mécanisme évoqué est celui d'une rhabdomyolyse associée au traumatisme^{3,7}.

L'évolution de la fibromatose intra-abdominale est responsable de 11% des décès des patients ayant une polypose adénomateuse familiale⁶. En effet, l'exérèse chirurgicale complète est très souvent irréalisable dans 50% des cas, d'autant plus que les récurrences locorégionales sont fréquentes (14 à 75%)¹. La radiothérapie à fortes doses (55 à 60 Grays) a aussi montré son efficacité bien que partielle (près de 50% de récurrence) et d'indication très limitée du fait de doses souvent incompatibles avec la localisation⁹. Quant à la chimiothérapie, elle n'a jamais fait la preuve de son efficacité. D'autres traitements ont vu des résultats encourageants: c'est le cas d'un anti-inflammatoire non stéroïdien: le sulindac⁷.

Les moyens thérapeutiques pour les envahissements urétéraux sont l'urétérolyse avec transposition intrapéritonéale, la résection-anastomose, l'urétéroïloplastie et l'autotransplantation. La néphrécomie devient nécessaire en cas de destruction parenchymateuse. Chez nos patients le traitement de ces compressions urétérales extrinsèques a été la pose d'endoprothèse double J.

En conclusion, le drainage interne par une sonde double J et un traitement par du tamoxifène et sulindac sont une option thérapeutique devant une tumeur ayant un potentiel invasif local et comportant un risque élevé de récurrence même après exérèse complète.

BIBLIOGRAPHIE

1. Lasser P, Elias D, Contesso G, Genin J, Mankarios H, Rougier P. Tumeurs desmoïdes ou fibromatoses intra-abdominales. *Ann Chir* 1993; 47:352.
2. Richard HM 3rd, Thall EH, Mitty H, Gribetz ME, Gelernt I. Desmoid tumor-ureteral fistula in Gardner's syndrome. *Urology* 1997, 49:135.
3. Reitamo JJ, Hayry P, Nykyri E, Saxen e. The desmoid tumor – Incidence, sex-, age- and anatomical distribution in the Finnish population. *AM J Clin Pathol* 1982, 77:665.
4. Tonelli F, Valanzano R, Brandi MI. Phannacologic treatment of desmoid tumors in familial adenomatous polyposis: results of an in vitro study. *Surgery* 1994, 115:473.
5. Beliveau P, Graham AM. Mesenteric desmoid tumor in Gardner's syndrome treated by Sulindac. *Dis Colon Rectum* 1984, 27:53.
6. Arvanitis ML, Jagelman DG, Fazio VW, Lavery IC, McGannon E. Mortality in patients with familial adenomatous polyposis. *Dis Colon Rectum* 1990, 33:639.
7. Mukherjee A, Malcolm A, de la Hunt M, Neal DE. Pelvic fibromatosis (desmoid) – treatment with steroids and tamoxifen. *Br J Urol* 1995, 75:559.
8. Procter H, Singh L, Baum M, Brinkley D. Response of multicentric desmoid tumors to tamoxifen. *Br J Surg* 1987, 74:401.
9. Plukker JT, Van Oort I, Vermeij A *et al.* Aggressive fibromatosis (non-familial desmoid tumour): therapeutic problems and the role of adjuvant radiotherapy. *Br J Surg* 1995, 82:510.

Tirés à part:

Dr. M. Tligui
 Service d'Urologie
 Hôpital Tenon
 4, rue de la Chine
 75020 Paris
 France

E-mail: radouaneelkhadime@hotmail.com