

## Case report

### Fibromatose desmoïde du sein: à propos d'un cas et une revue de la littérature

Sarah Amourak<sup>1,§</sup>, Fatimazahra Fdili Alaoui<sup>1</sup>, Sofia Jayi<sup>1</sup>, Hikmat Chaara<sup>1</sup>, Moulay Abdelilah Melhouf<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Université Sidi Mohammed Benabdellah, Service de Gynécologie-Obstétrique 2, CHU Hassan II de Fès, Maroc

<sup>§</sup>Corresponding author: Sarah Amourak, Service de Gynéco-Obstétrique 2, CHU Hassan II, Fès, Maroc

Key words: Fibromatose desmoïde, sein, récurrence, marge saine

Received: 20/05/2015 - Accepted: 03/06/2015 - Published: 03/06/2015

#### Abstract

La fibromatose desmoïde mammaire est une entité rare, mimant sur le plan clinique et échographique un cancer du sein. Seule l'histologie apportera le diagnostic en objectivant une prolifération de cellule fusiforme (fibro et myofibroblastique sans atypies nucléaires), agencée en faisceaux, mêlés à des bandes de collagène, sans composante épithéliale. Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec le carcinome métaplasique à cellules fusiformes. L'évolution est strictement locale, avec un grand pouvoir récidivant. L'exérèse chirurgicale complète avec des marges saines (jusqu'à 3cm) est le traitement de choix, la radiothérapie reste une option thérapeutique en complément de la chirurgie dans les exérèses incomplètes et en cas de récurrences multiples. A travers notre cas et une revue de la littérature, nous essayerons de mettre le point sur le diagnostic de cette entité rare et de sa prise en charge puisqu'elle va conditionner le pronostic.

**Pan African Medical Journal. 2015; 21:88 doi:10.11604/pamj.2015.21.88.7124**

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/21/88/full/>

© Sarah Amourak et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

## Introduction

---

Décrites pour la première fois en 1832, la fibromatose desmoïde est une tumeur bénigne, mésoenchymateuses, développées à partir des structures musculo-aponévrotiques. La localisation mammaire est très rare, certains auteurs la considère comme un sous-groupe des sarcomes des tissus mous et ne font pas de différence entre une fibromatose agressive et un fibrosarcome de bas grade.

## Patient et observation

---

Patiente âgée de 30 ans, célibataire, ayant comme ATCD une tumerectomie il y a 1 an (tumeur de la paroi thoracique droite) dont le résultat anatomopathologique est en faveur d'une fibromatose de la paroi thoracique. L'examen trouve une tumeur du QSE du sein droit, faisant 3/2cm, douloureuse, ferme et une autre tumeur du QSE du sein gauche, faisant 2/1,5cm, sans rétraction ni écoulement mamelonnaire. L'échographie mammaire+mammographie: (1) aspect évocateur d'une lésion maligne du QSE du sein gauche c'est une masse bilobée à contours irréguliers spiculés classée ACR5; (2) aspect évocateur d'une lésion suspecte du QSE du sein Droit classée ACR4. La micro-biopsie a révélé un aspect histologique pouvant évoquer une fibromatose desmoïde sans être exclusif, nous avons complété par une étude immuno-histo-chimique en faveur d'une fibromatose desmoïde. Elle a bénéficié d'une double tumerectomie avec des marges saines de 3cm (**Figure 1**).

## Discussion

---

Les tumeurs desmoïde mammaires sont très rares, environ 100 cas ont été rapportés dans la littérature médicale à ce jour. La fréquence rapportée par les différents auteurs, des tumeurs desmoïde mammaires, quelque soit le sexe ne dépasse pas 3.5% des tumeurs fibreuses, et 0.2% de l'ensemble des tumeurs du sein [1-3]. La localisation mammaire est rencontrée à tout âge, avec maximum entre 20 et 40 ans, ce qui correspond à l'âge de notre patiente. Cette fibromatose desmoïde mammaire peut se voir aussi chez l'homme. La physiopathologie constitue le côté obscur de cette pathologie, elle pourrait résulter de la sommation de ces 3 facteurs: (1) initiation de la prolifération cellulaire suite à un traumatisme, Des cas sont décrits après traumatisme, ou après

chirurgie du sein comme pour les chirurgies de réduction mammaire [1,4,5], ou après prothèse mammaire [6,7]; (2) un effet promoteur des hormones sexuelles: plusieurs arguments plaident en faveur de cet effet en plus de l'hormonodépendance des tumeurs desmoïdes, puisque les fibromatoses surviennent préférentiellement chez les multipares, au cours de la grossesse, dans un contexte d'hyperoestrogénie ou lors de la prise d'une contraception orale [8,9]; (3) un terrain génétique par trouble de la régulation de la croissance des fibroblastes.

La survenue d'une fibromatose pourrait être le témoin d'une anomalie génétique familiale. En effet, ont été décrit des cas de fibromatoses familiales multicentriques isolées ; ou entrant dans le cadre d'un syndrome de GARDNER associant une polypose colique, des malformations osseuses, des kystes épidermoïdes et des tumeurs des tissus mous dont les tumeurs desmoïde. En 1986, REITAMO avait défini le syndrome desmoïde comme une entité associant la fibromatose à des anomalies du squelette (exostoses, géodes; sur densités au niveau des fémurs et des mandibules; sacralisation de la 5<sup>ème</sup> vertèbre lombaire). Ce syndrome serait autosomique dominant à pénétrance variable [10].

Cliniquement, cette tumeur se manifeste comme une masse, ferme, de taille variable, indolore le plus souvent périphérique, pouvant être associée à un épaississement cutané ou rétraction mamelonnaire. Radiologiquement, on peut avoir à la mammographie une masse spiculée non calcifiée, les micro ou les macrocalcifications sont rares, par contre dans le 1/3 des cas aucune lésion n'est objectivée à la mammographie. L'aspect échographique correspond à une masse solide spiculée ou microlobulée irrégulière, hypoéchogène, on peut même objectiver une atteinte des muscles pectoraux ou intercostaux, donc cette lésion mime sur le plan clinique et radiologique une lésion maligne. L'IRM mammaire n'a aucun intérêt à visée diagnostique par contre elle peut évaluer l'extension tumorale des volumineuses lésions en objectivant une masse à contours mal limités, spiculés iso intense aux muscles, en iso/hypersignal T2 d'intensité variable et hétérogène [11].

Sur le plan histologique c'est une lésion mal limitée, de forme étoilée, ferme et blanchâtre mimant macroscopiquement un néo. L'examen microscopique objective une prolifération de cellule fusiforme (fibro et myofibroblastique sans atypies nucléaires), agencée en faisceaux, mêlés à des bandes de collagène, sans composante épithéliale associée. En immuno-histochimie, les

cellules expriment de façon intense et diffuse l'actine musculaire lisse alors la desmine n'est exprimée que par de rares cellules (profil myofibroblastique). Il existe très fréquemment une positivité pour la bêta-caténine qui est de façon caractéristique localisée au niveau de noyaux. Les récepteurs estrogènes et à la progestérone ne sont pas détectables par immunohistochimie dans la fibromatose mammaire, comme son homologue extramammaire, alors que pour celui-ci des réponses thérapeutiques à une hormonothérapie ont été rapportées.

Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec le carcinome métaplasique à cellules fusiformes car l'expression caractéristique pour la cytokératine est parfois focale, détectée sur la pièce de résection ce qui va confirmer le diagnostic, Il se pose également devant une tumeur phyllode d'agressivité intermédiaire ou maligne, devant le fibrosarcome ou le carcinome myoépithéliale ou encor devant une cicatrice fibreuse car ce sont les mêmes cellules fusiformes mais c'est le contingent inflammatoire présent en cas de cicatrice fibreuse qui va faire la différence. La particularité de cette fibromatose quelque soit le siège c'est l'infiltration du tissu adjacent

Le traitement repose essentiellement sur l'exérèse chirurgicale complète avec des marges saines (jusqu'à 3cm) [12,13]. Les récives sont fréquentes de 18 à 29% (3 à 6 ans), l'atteinte thoracique des muscles et des côtes est possible. Chez certaines femmes, une mastectomie est recommandée en cas de récives multiples, en cas d'une tumeur de grand volume ou en cas de difficulté du diagnostic histologique. La place de la radiothérapie est très controversée dans la littérature, son efficacité est dose dépendante, ainsi que le contrôle tumoral est de 60 à 80% pour une dose totale administrée de 50 à 60 GY. Les autres traitements adjuvants ont été aussi essayés: anti inflammatoire, anti œstrogène et une chimiothérapie à faible dose.

## Conclusion

---

La fibromatose mammaire est une entité rare, mimant sur le plan clinique et radiologique un cancer du sein. Seule l'histologie apportera le diagnostic. Histologiquement elle correspond à une prolifération fibroblastique bénigne, d'évolution strictement locale, avec un grand pouvoir récidivant. L'exérèse complète avec des marges saines de sécurité constitue le traitement de choix.

## Conflits d'intérêts

---

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

## Contributions des auteurs

---

Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

## Figure

---

**Figure 1:** Lésions suspectes mimant un cancer du sein

## Références

---

1. Erguvan-Dogan B, Dempsey PJ, Ayyar G, Gilcrease MZ. Primary desmoid tumor (extra-abdominal fibromatosis) of the breast. *AJR Am J Roentgenol.* 2005; 185(2):488-9. **PubMed | Google Scholar**
2. Macchetti AH, Marana HR, Ribeiro-Silva A, De Andrade JM, Melo CF. Fibromatosis of the male breast: a case report with immu-nohistochemistry study and review of the literature. *Clinics(Sao Paulo).* 2006;61(4):351-4. **PubMed | Google Scholar**
3. Schwarz GS, Drotman M, Rosenblatt R, Milner L, Shamonki J, Osborne MP. Fibromatosis of the breast: case report and current concepts in the management of an uncommon lesion. *Breast J.* 2006;12(1):66-71. **PubMed | Google Scholar**
4. Neuman HB, Brogi E, Ebrahim A, Brennan MF, Van Zee KJ. Desmoid tumors (fibromatoses) of the breast: a 25-year experience. *Ann Surg Oncol.* 2008;15(1):274-80. **PubMed | Google Scholar**
5. Harvey SC, Denison CM, Lester SC, DiPiro PJ, Smith DN, Meyer JE. Fibrous nodules found at large-core needle biopsy of the breast: imaging features. *Radiology.* 1999;211(2):535-40. **PubMed | Google Scholar**

6. Goel NB, Knight TE, Pandey S, Riddick-Young M, De Paredes ES, Trivedi A. Fibrous lesions of the breast: imaging-pathologic correlation. *Radiographics*. 2005;25(6):1547-59. **PubMed | Google Scholar**
7. Mesurolle B, Leconte I, Fellah L, Feger C, Nakazono T, Kudo S. Dynamic breast MRI in recurrent fibromatosis. *AJR Am JRoentgenol*. 2005;184(2):696-7 (author reply 697). **PubMed | Google Scholar**
8. Reitamo JJ, Scheinin TM, Häyry PH. The desmoid syndrome: new aspects in the cause pathogenesis and treatment of the desmoid tumor. *Am J Surg*. 1986; 151:230-7. **PubMed | Google Scholar**
9. Mungas JE, Platz CE, Block GE. Desmoid tumors of the abdominal wall. *Surg Clin N America*. 1976; 56:207-18. **PubMed | Google Scholar**
10. Corbisier C, Garbin O, Jacob D, Weber P, Muller C, Cartier J, Muller J, Plumere C, Dellenbach P. Tumeur rare du sein: la fibromatose mammaire. *Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction*. Juin 1997; Vol 26(N° 3): p 315. **PubMed | Google Scholar**
11. Glazebrook KN, Reynolds CA. Mammary fibromatosis. *Am JRoentgenol*. 2009;193(3):856-60. **PubMed | Google Scholar**
12. Khayat Raphael, Martins Rogeria, Becette Véronique, Engerand Sandrine, Berment Hélène, Barukh Yonathan, Mohallem Marina, Langer Adriana, Guinebretiere Jean-Marc, Chere Pascal. Fibromatose mammaire: corrélations anatomo-radio-cliniques et revue de la littérature. *Imagerie de la femme*. 2012; 22(2): 100-109. **Google Scholar**
13. Lee A H S. Recent developments in the histological diagnosis of spindle cell carcinoma, fibromatosis, and phyllodes tumor of the breast. *Histopathology*. 2008; 52(1): 45-47. **PubMed | Google Scholar**



**Figure 1:** Lésions suspectes mimant un cancer du sein