


Case report



Tumeur desmoïde géante de la paroi abdominale: à propos d'un cas

 Issam Loukil, Amine Zouari

Corresponding author: Issam Loukil, Service de Chirurgie Générale Tataouine, Tataouine, Tunisie. issamloukilyoussef@gmail.com

Received: 20 Jan 2021 - **Accepted:** 05 Jul 2021 - **Published:** 23 Jul 2021

Keywords: Tumeur desmoïde, géante, chirurgie, à propos d'un cas

Copyright: Issam Loukil et al. Pan African Medical Journal (ISSN: 1937-8688). 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.

Cite this article: Issam Loukil et al. Tumeur desmoïde géante de la paroi abdominale: à propos d'un cas. Pan African Medical Journal. 2021;39(211). 10.11604/pamj.2021.39.211.27965

Available online at: <https://www.panafrican-med-journal.com//content/article/39/211/full>

Tumeur desmoïde géante de la paroi abdominale: à propos d'un cas

Giant abdominal wall desmoid tumor: a case report

Issam Loukil^{1,&}, Amine Zouari²

¹Service de Chirurgie Générale Tataouine, Tataouine, Tunisie, ²Service de Chirurgie Générale Sfax, Sfax, Tunisie

&Auteur correspondant

Issam Loukil, Service de Chirurgie Générale Tataouine, Tataouine, Tunisie

Résumé

La tumeur desmoïde de taille géante rarement rapportée à travers la littérature et qui implique un défi dans sa prise en charge thérapeutique. Pour notre cas la tumeur exerce un effet de masse abdominal, ce qui la rend douloureuse, et un problème esthétique majeur. Le bilan d'extension radiologique a permis de délimiter son extension en profondeur et ses limites d'exérèses. La tumeur desmoïde de la paroi abdominale a été évoquée et réséquée chirurgicalement avec des suites opératoires simples. Ce cas illustre les difficultés de prise en charge de cette entité vu sa grande taille.

English abstract

Giant desmoid tumor has been rarely reported in the literature but it is a therapeutic challenge. We here report a case of tumor manifesting as painful abdominal mass causing a major esthetic problem. Radiological assessment allowed to determine its depth extension and limits of resection. Desmoid tumor of the abdominal wall was evoked and surgically resected, with simple outcome. This study highlights challenges in the management of this entity, due to its large size.

Key words: Desmoid tumor, giant, surgery, case report

Introduction

Les tumeurs desmoïdes sont extrêmement rares. Elles représentent 3% des tumeurs des tissus mous et son incidence est estimée de 2 à 4 cas/millions de population [1]. La taille géante de cette tumeur est rarement rapportée dans la littérature. Le diagnostic positif est difficile et la prise en charge thérapeutique est très complexe nécessitant une approche multidisciplinaire impliquant chirurgien, radiologue et carcinologue, en raison de l'évolution imprévisible et des conséquences fonctionnelles de la maladie [2].

Patient et observation

Informations sur le patient: nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 46 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui a consulté en juin 2020 pour une volumineuse masse abdominale évoluant depuis plus d'un an.

Résultats cliniques: l'examen a montré une masse de 20 cm de grand axe para-ombilicale gauche, non douloureuse et mobile par rapport au plan profond (Figure 1). La patiente n'a pas rapporté de signes digestifs associés.

Démarche diagnostique: pour mieux spécifier cette tumeur et étudier ses rapports, un complément d'exploration par imagerie par résonance

magnétique (IRM) abdominale en juillet 2020 a montré une volumineuse masse tissulaire aux dépens du muscle droit de l'abdomen gauche grossièrement ovalaire de contours lobulés mesurant 190x188x160 mm faiblement hypodense qui prend le contraste après injection de gadolinium (Figure 2). Devant ce tableau une tumeur fibromateuse type desmoïde a été évoquée et une colonoscopie a été demandée à la recherche de polypes coliques associés, revenue sans anomalies.

Intervention thérapeutique: la patiente a été opérée par laparotomie médiane. L'exploration péroopératoire montre une masse polylobée aux dépens des différentes tuniques adjacentes de la paroi abdominale gauche sans extension ni localisations secondaires intra-péritonéale. Une résection en monobloc de cette masse a été faite emportant le plan cutané, sous cutané, la partie musculaire envahie ainsi que ses aponévroses et le plan péritonéal adjacent avec une marge chirurgicale macroscopique de sécurité minimale de 1 cm en latéral et en profondeur (Figure 3). La fermeture pariétale a nécessité un geste de reconstruction par une prothèse synthétique biface (Figure 4).

Suivi et résultats des interventions thérapeutiques: l'étude histologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic d'une fibromatose agressive en montrant un agencement cellulaire en longs faisceaux divergents dissociant le muscle strié avec marge de résection microscopique saine (Figure 5). Le dossier a été présenté en réunion de concertation pluridisciplinaire et un traitement adjuvant postopératoire n'a pas été indiqué. Un contrôle à 6 mois clinique et scannographique n'a pas montré de signes de récurrence locale.

Perspectives du patient: la patiente a déclaré être satisfaite de la qualité de la prise en charge et des soins fournis.

Consentement éclairé: la patiente a fourni son consentement.

Discussion

Le point fort de cette publication est qu'il rapporte un cas très rare de tumeur desmoïde de grande taille. Notre approche s'est basée sur l'étude des cas rapportés, bien que limités à travers la littérature et notre discussion du consensus de prise en charge. La tumeur desmoïde est définie par l'Organisation Mondiale de la Santé en tant qu'une prolifération fibroblastique clonale qui survient dans les tissus mous profonds et se caractérise par une incapacité à métastaser même si elle peut être multifocale dans le même membre ou partie du corps [3]. Elle touche plus fréquemment les femmes entre 15 et 60 ans avec un pic entre 30 et 40 ans [4,5].

Deux grandes catégories de tumeurs desmoïdes sont reconnues: les tumeurs sporadiques majoritaires de 85 à 90 % des cas associée à une mutation dans la voie codante pour la bêta-caténine CTNNB1, et les tumeurs associées à la mutation du gène APC de la polypose adénomateuse familiale (PAF) touchant principalement l'abdomen [4,6]. Le tableau clinique peut présenter plusieurs aspects selon la localisation et peuvent être très agressives avec une croissance accrue et effet de masse comme pour le cas de notre patiente [7]. L'IRM est l'examen de référence pour le diagnostic, la stadification et le suivi. Elle permet d'étudier l'extension tumorale et de déterminer le plan de résection chirurgicale à atteindre. Sur les images pondérées en T1, la tumeur apparaît hypo ou iso-intense par rapport au muscle et apparaît hyper-intense en T2 avec un renforcement après injection de gadolinium et persistance de bandes hypo-intenses [3,4]. Le diagnostic de certitude est histologique sur une biopsie percutanée ou de la pièce opératoire en montrant une prolifération de cellules fusiformes uniformes ressemblant à des myofibroblastes, dans un stroma de collagène abondant et de réseau vasculaire.

La prise en charge thérapeutique comporte plusieurs volets: chirurgical, systémique et locorégional. Le traitement chirurgical reste un défi

pour les chirurgiens surtout pour les tumeurs géantes. En raison du schéma de croissance infiltrant, la portée de la résection nécessaire pour obtenir des marges négatives pourrait souvent entraîner des altérations fonctionnelles importantes et des altérations esthétiques [5]. Cette résection confère un bon taux de contrôle local à environ 80% à 5 ans [3]. Aucun consensus concernant la technique chirurgicale de fermeture des défauts abdominaux n'a été établi. Le chirurgien aura le choix entre l'utilisation des prothèses pariétales synthétiques ou l'utilisation de lambeaux libres musculo-cutanés et les procédés de rapprochement aponévrotiques [1]. La chimiothérapie reste une option dans les cas des maladies symptomatiques non résecables ou avancées [4-6]. Les thérapies ciblées (Imatinib) confère un taux élevé de stabilisation de la maladie de 60 à 80% des cas [5], l'hormonothérapie (Tamoxifène) par son action anti-oestrogéniques est associée à un bénéfice clinique dans environ 30% des cas [6] et les anti-inflammatoire non stéroïdien (AINS) par leur capacité de réguler la voie de la β -caténine par l'inhibition de la cyclo-oxygénase-2 ou des prostaglandines [5]. Le traitement locorégional par radiothérapie ou de cryothérapie peut réduire le risque de récurrence après résection chirurgicale incomplète [3,4,6,8].

Les recommandations du consensus de Milan 2018 ont défini un algorithme de prise en charge (Figure 6) et adopte la stratégie initiale de surveillance active pour les patients qui présentent des tumeurs desmoïdes pour une période de 1 à 2 ans par examen clinique et IRM mensuel durant les premiers mois puis à un intervalle de 3 à 6 mois, à la recherche de progression tumorale ou augmentation des symptômes qui va justifier un traitement actif [4,9]. Certaines situations rendent la chirurgie inévitable telle que les complications (occlusions, perforation, hémorragie) ou des problèmes esthétiques majeurs, tel est le cas de notre patiente. La surveillance après résection chirurgicale, est essentiellement clinique et radiologique par une IRM ou tomographie par émission de positons (TDM) [10]. Les taux de récurrence locale dépendent essentiellement des marges de résection. Les

tumeurs de grandes tailles sont plus susceptibles de récidiver. En conclusion, il s'agit bien d'une tumeur rare dont la taille géante rend sa prise en charge plus délicate. L'approche thérapeutique actuelle opte pour la stratégie de surveillance active. Le cas de notre patiente présente des arguments d'atteinte esthétique et de douleur abdominale, indiquant une résection chirurgicale d'emblée. La résection de cette masse implique un deuxième geste de réfection pariétale par plaque synthétique.

Conclusion

Les tumeurs desmoïdes géantes sont des fibromatoses agressives du fait de leur caractère infiltrant avec un haut potentiel de récurrence. Le diagnostic doit être évoqué devant toute masse tissulaire pariétale abdominale. L'IRM permet de poser le diagnostic, de guider la prise en charge thérapeutique et de suivre l'évolution. La confirmation du diagnostic est histologique. Le traitement repose actuellement sur une stratégie de surveillance active initiale en quête de signes de complications ou de progression.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont participé à la mise en œuvre et la rédaction de ce manuscrit. Ils déclarent également avoir lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Figures

Figure 1: masse abdominale géante, vue préopératoire

Figure 2: IRM abdominale, masse tissulaire aux dépens du muscle droit de l'abdomen gauche grossièrement ovalaire de contours lobulés mesurant 190x188x160 mm faiblement hypo dense

et qui prend le contraste après injection de gadolinium

Figure 3: aspect macroscopique de la masse abdominale réséquée

Figure 4: réfection du défaut pariétal par une prothèse synthétique biface

Figure 5: aspect histologique

Figure 6: algorithme de prise en charge

Références

1. Couto Netto SD, Teixeira F, Menegozzo CAM, Albertini A, Akaishi EH, Utiyama EM. Abdominal wall reconstruction after desmoid type fibromatosis radical resection: case series from a single institution and review of the literature. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2017;33: 167-172. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
2. Penel N, Coindre J-M, Bonvalot S, Italiano A, Neuville A, Le Cesne A *et al.* Management of desmoid tumours: a nationwide survey of labelled reference centre networks in France. *European Journal of Cancer*. 2016;58: 90-96. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
3. Kasper B, Baumgarten C, Garcia J, Bonvalot S, Haas R, Haller F *et al.* An update on the management of sporadic desmoid-type fibromatosis: a European Consensus Initiative between Sarcoma PATients EuroNet (SPAEN) and European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC)/Soft Tissue and Bone Sarcoma Group (STBSG). *Annals of Oncology*. 2017;28(10): 2399-2408. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
4. Master SR, Mangla A, Shah C. Desmoid Tumor. In: *StatPearls*. 2020. [PubMed](#)
5. Martínez Trufero J, Pajares Bernad I, Torres Ramón I, Hernando Cubero J, Pazo Cid R. Desmoid-Type Fibromatosis: Who, When, and How to Treat. *Curr Treat Options in Oncol*. 2017;18(5): 29. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
6. Napolitano A, Mazzocca A, Spalato Ceruso M, Minelli A, Baldo F, Badalamenti G *et al.* Recent advances in desmoid tumor therapy. *Cancers*. 2020;12(8): 2135. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)

7. Zenzri Y, Yahyaoui Y, Charfi L, Ghodhban Z, Letaief F, Ayadi M *et al.* The Management of desmoid tumors: a retrospective study of 30 cases. *International Journal of Surgical Oncology*. 2020 Jul 18;2020: 9197216. **PubMed** | **Google Scholar**
8. Kurtz J-E, Gantzer J, Garnon J, Gangi A. Traitements loco-régionaux des tumeurs desmoides? quelles perspectives?. *Bulletin du Cancer*. 2020; 107(3): 371-374. **PubMed** | **Google Scholar**
9. Alman B, Attia S, Baumgarten C, Benson C, Blay J-Y, Bonvalot S *et al.* The management of desmoid tumours: a joint global consensus-based guideline approach for adult and paediatric patients. *European Journal of Cancer*. 2020; 127: 96-107. **PubMed** | **Google Scholar**
10. Kasper B, Raut CP, Gronchi A. Desmoid tumors: to treat or not to treat, that is the question. *Cancer*. 2020; 126(24): 5213-5221. **PubMed** | **Google Scholar**



Figure 1: masse abdominale géante, vue préopératoire



Figure 2: IRM abdominale, masse tissulaire aux dépens du muscle droit de l'abdomen gauche grossièrement ovulaire de contours lobulés mesurant 190x188x160 mm faiblement hypo dense et qui prend le contraste après injection de gadolinium

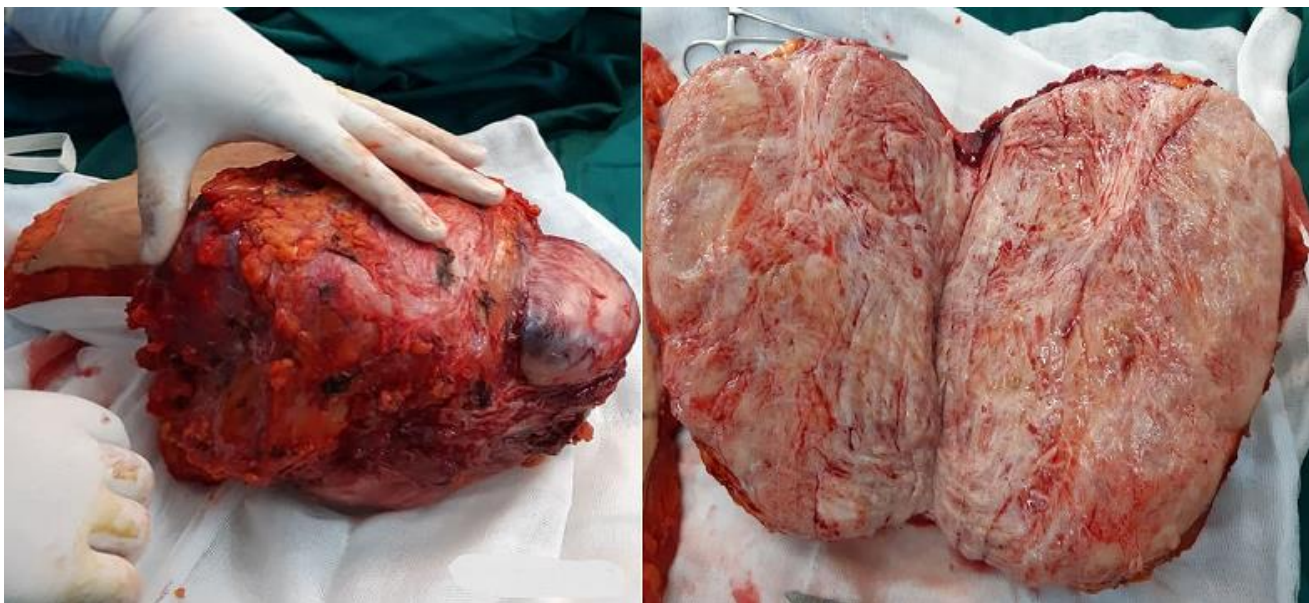


Figure 3: aspect macroscopique de la masse abdominale réséquée



Figure 4: réfection du défaut pariétal par une prothèse synthétique biface

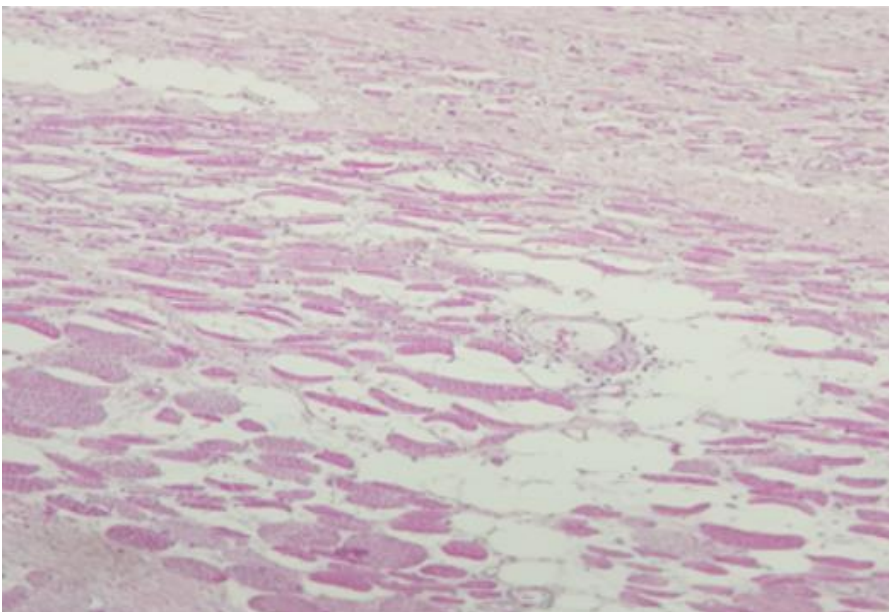


Figure 5: aspect histologique

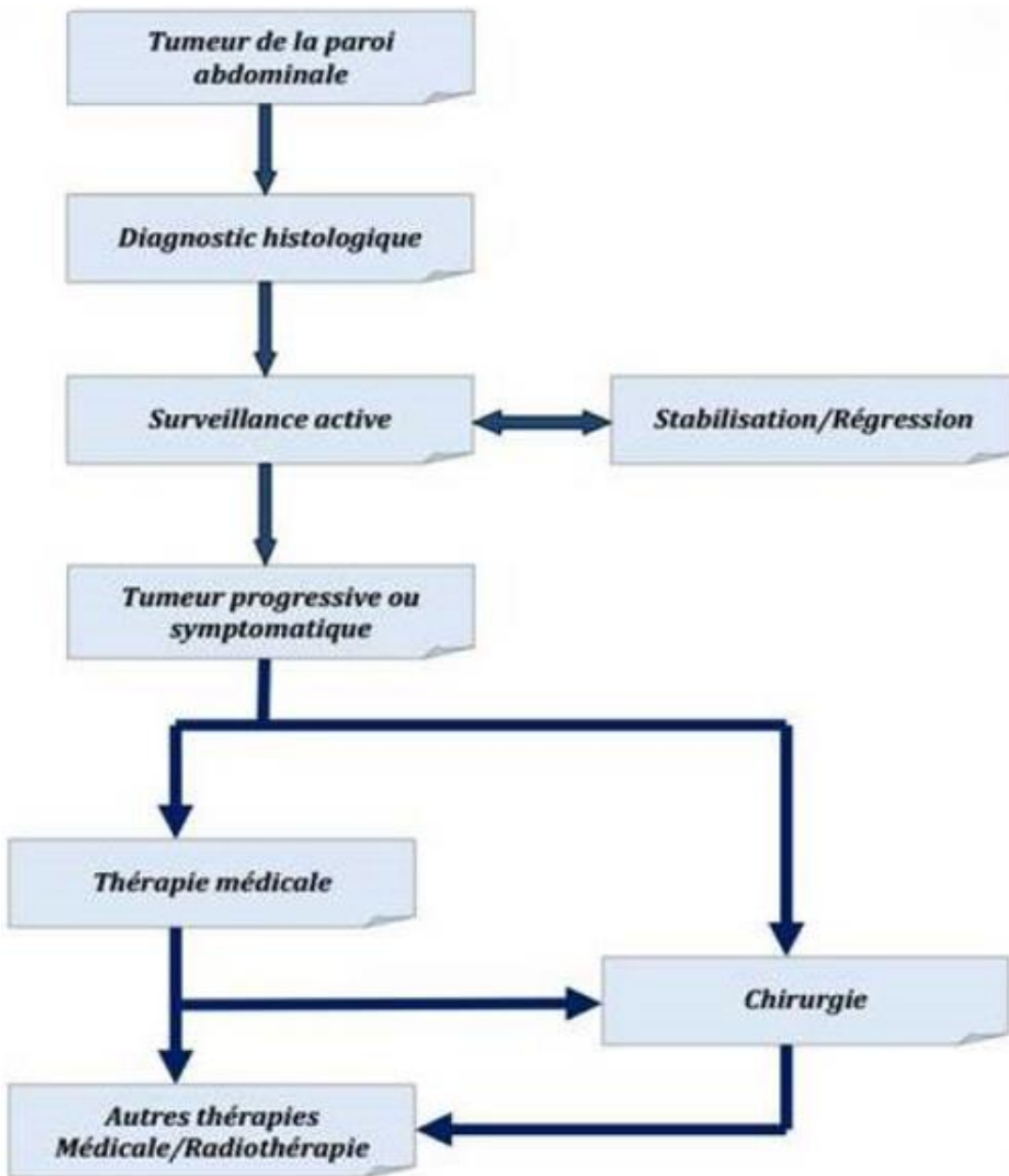


Figure 6: algorithme de prise en charge