

Localisation rare d'une tumeur desmoïde

H Rasataharifetra ^{*1}, SAE Herinirina ¹,
JA Randriambelomanana ²,
A Rakotoarijaona ¹, R Ratsivalaka ¹

¹ Service de Chirurgie, CHU de Toamasina, Madagascar

² Service de Maternité, CHU de Toamasina, Madagascar



Résumé

Deux femmes de 40 et de 41 ans, non ménopausées, étaient admises dans le service de chirurgie du Centre Hospitalier Universitaire de Toamasina pour des tumeurs para-rectales évoluant depuis plusieurs années et dont le second était une récurrence. Les énucléations des tumeurs de 215 et de 639 grammes étaient laborieuses mais complètes. Les examens anatomopathologiques montraient des tumeurs desmoïdes développées aux dépens des muscles para-rectaux. C'est une localisation rare des tumeurs desmoïdes extra-abdominales. Le principal traitement est la chirurgie associée ou non à un traitement adjuvant. Les suivis sur des reculs de deux et de trois ans ne révélaient aucune récurrence.

Mots-clés: Diagnostic; Muscle; Traitement; Tumeur desmoïde

Abstract

A rare location of desmoid tumor

Two cases of para rectal desmoid tumor were presented by two women around forty years old. The second was a local recurrence after surgical excision. Surgical treatment was difficult but complete. Histological examination showed desmoid tumor localized in the pararectal muscle. It is a rare localization of extra abdominal desmoid tumor. The outcome after surgical treatment in two and three years didn't show any local recurrence.

Keywords: Desmoid tumor; Diagnosis; Muscle; Treatment

Introduction

Les tumeurs desmoïdes (TD) ou fibromatoses agressives, sont des proliférations fibreuses infiltrantes, récidivantes mais non métastasiantes. Elles sont proches des fibrosarcomes de bas grade [1]. Ce sont des tumeurs fibreuses rares, à croissance lente. Elles peuvent survenir à n'importe quel endroit du corps [2,3], mais se développent principalement au dépens de la paroi abdominale [4,5]. Elles sont caractérisées surtout par une bénignité histologique qui contraste avec une véritable malignité locale et une forte tendance aux récurrences [6,7]. Dans notre pays, aucune étude n'a été consacrée, à notre connaissance, à ces tumeurs. Nous rapportons deux cas de TD, observés au sein du service de Chirurgie du Centre Hospitalier Universitaire de Toamasina. Le but de cette étude est de rapporter une localisation rare des TD extra-abdominales.

Observation 1

Une femme de 40 ans, non ménopausée, était vue en consultation pour une tumeur para rectale gauche évoluant depuis plus de 5 ans, d'allure bénigne cliniquement, sans signes cliniques associés. Le scanner confirmait l'origine musculaire aux dépens du muscle releveur gauche de l'anus. L'énucléation en bloc était laborieuse. Il s'agissait d'une tumeur ovoïde faisant 9x7cm de dimensions et pesant 215g qui se présentait sous l'aspect d'un fibrome utérin. L'examen anatomopathologique montrait des fibres collagènes groupées en faisceaux parsemés de fibroblastes matures en faible quantité et sans atypie particulière. Le remaniement oedémateux était peu marqué. Il n'y avait ni nécrose, ni hémorragie, ni processus inflammatoire, ni structure épithéliale. L'examen concluait en une TD. Les suites opératoires étaient simples avec bonne cicatrisation et absence de trouble sphinctérien. La cicatrisation est bonne et aucun trouble sphinctérien. Aucune récurrence n'était constatée après deux ans de recul.

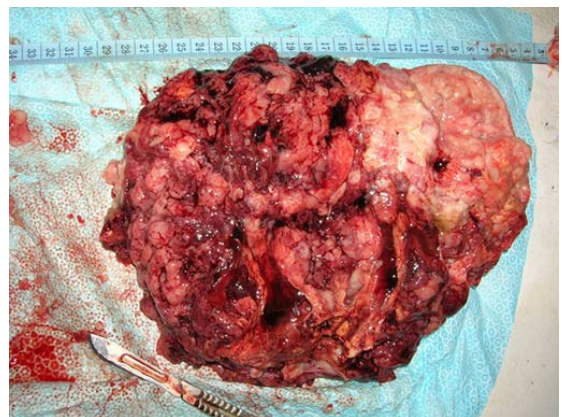


Fig. 1: Pièce opératoire: tumeur volumineuse blanchâtre, lobulée, évoquant un fibrome utérin oedémateux

Observation 2

Une femme de 41 ans, non ménopausée, présentait une tumeur développée dans la fosse ischio rectale droite, bombant dans le vagin et le rectum à l'origine d'une constipation opiniâtre. Il s'agissait d'une récurrence de cette même tumeur opérée un an auparavant dans un autre centre. L'intervention était également laborieuse. La tumeur était de couleur blanche, de forme lobulée et de consistance caoutchouteuse évoquant un fibrome utérin oedémateux pesant 639g (Figure 1). L'examen anatomopathologique ne trouvait pas de prolifération épithéliale ou

* Auteur correspondant

Adresse e-mail: drhanta.mada@gmail.com (H Rasataharifetra).

¹ Adresse actuelle: Service de Chirurgie, CHU de Toamasina, Madagascar

schwannienne, ni de signe de malignité. Il s'agissait plutôt de prolifération de fibroblastes matures sans atypie cellulaire avec des foyers œdémateux et congestifs, sans infiltrat inflammatoire. Ailleurs, l'aspect était plus ou moins myxoïde. L'examen concluait en une TD récidivante para rectale droite. Les suites opératoires étaient simples avec en particulier disparition complète de la constipation. Le suivi après un recul de trois ans ne révélait plus de récidive.

Discussion

Le premier cas de TD a été décrit par John Mac Farlane en 1832. Bien que rares, les TD, toute localisation confondue, ne sont pas exceptionnelles. Avant 1927, 1000 cas étaient déjà publiés [4,7]. Elles représentent approximativement 0,03% des tumeurs solides et 3,6% des tumeurs des parties molles. Les TD sont des tumeurs bénignes, mais à cause de leur comportement, elles sont considérées par certains auteurs comme une forme de sarcome de bas grade [3]. Leur incidence est estimée entre 2 et 4 cas /100 000 [2,8]. Chez nous, deux cas en trois ans, représentant à peine 0,2 % de nos admissions, constituent sans conteste l'indice de la rareté de ces tumeurs à Toamasina. Cela représente-t-il la prévalence dans toute l'île? Une attention plus particulière des cliniciens pourrait peut-être faire découvrir plus de cas qu'on ne le pense; surtout lorsqu'on sait qu'une grande partie des tumeurs des parties molles d'allure bénigne sont excisées et jetées sans examen anatomopathologique. Nos deux cas étaient de localisation extra abdominale au niveau de la région para rectale. Pour Tourne [7], le site préférentiel est abdominal et intra abdominal, regroupant 80% des cas, toute statistique confondue. Les TD extra abdominales peuvent atteindre plusieurs sites. Dans la littérature, les localisations les plus fréquentes sont les épaules, la paroi thoracique, la cuisse et enfin la région cervicale [1]. La particularité de la localisation abdominale est qu'elle survient surtout entre la puberté et l'âge de 40 ans, avec un pic de fréquence entre 25 et 35 ans et une prédominance féminine [1]. Nos deux cas avaient la quarantaine, et étaient de sexe féminin et présentaient une tumeur de siège para rectal. Reitamo [8] a établi une relation intéressante entre le groupe d'âge, le sexe et la localisation de la tumeur, en les classant en quatre groupes: tumeur juvénile de localisation extra-abdominale avec une prédilection pour les filles de moins de 15 ans (l'âge médian est de 4 à 5 ans); tumeur en phase de fertilité, survenant presque exclusivement dans la région abdominale chez les femmes en âge de procréer; tumeur de la ménopause, située majoritairement dans l'abdomen avec une fréquence égale entre homme et femme; et tumeur de la période âgée, de localisation abdominale et extra-abdominale et se répartissant à égalité. A notre connaissance, la localisation para rectale observée dans notre étude est inhabituelle et aucun autre cas similaire n'a été rapporté dans la littérature. La traduction clinique des TD est pauvre. Elle est souvent de découverte fortuite, devant une tuméfaction bosselée, ferme, indolore et qui n'adhère pratiquement jamais à la peau [4]. Notre délai pré thérapeutique avoisine celui de l'étude faite à Kinshasa sur quatre cas de TD dont le délai est d'environ cinq ans; Tourne [4,7] a trouvé un délai plus court, aux alentours d'une dizaine de mois. Cette tumeur est caracté-

risée par une croissance lente, qui semble être indépendante de sa localisation. La localisation para rectale est surtout caractérisée par la possibilité d'apparition de signes de compression rectale. L'exérèse chirurgicale doit être complète. Cependant, du fait de la nature infiltrante de la tumeur, le taux de rechute locale est supérieur à 90% [2,9]. La fréquence des rechutes locales et la difficulté de prise en charge des formes évoluées ont conduit à la mise en route d'autres traitements incluant la radiothérapie, l'hormonothérapie et la chimiothérapie [2]. Ces traitements adjuvants sont surtout réservés aux tumeurs qui récidivent à plusieurs reprises et aux tumeurs inopérables [2]. D'après certains auteurs, un traitement hormonal peut être entrepris sur base de leur apparente sensibilité aux hormones œstro progestatifs [1,2]. Dans notre contexte, aucun patient n'avait reçu de traitement adjuvant, du fait que les tumeurs étaient extirpables en totalité et que l'accès à la radiothérapie était limité. Selon Mignot, en cas de tumeur primaire, le bénéfice d'une résection large avec une marge histologique saine est prouvé. Dans la plus importante étude monocentrique publiée (189 cas), le risque de rechute globale est de 30% en 5 ans et 33% en 10 ans [1]. Ce risque est fonction de la qualité des marges d'exérèse (rechute de 27% si marge histologiquement saine contre 54% si marge envahie), de la localisation (risque de rechute de 11% pour le tronc, 25% pour le cou et de 43% pour celle des extrémités) et de l'âge (risque plus important chez les moins de 30 ans). Par contre, David [6] trouve qu'aucun paramètre ne permet de prédire la tendance à la récurrence de ces tumeurs. Sur un recul de 2 à 3 ans, aucune de nos patientes n'avait présenté de récurrence ni de séquelles post opératoires. L'étiologie demeure non élucidée à l'heure actuelle. Néanmoins, trois hypothèses étiopathogéniques ont été avancées: l'hypothèse traumatique par transformation fibreuse d'un hématome [4,7], l'hypothèse hormonale par la constatation d'une croissance rapide chez la femme enceinte et une croissance lente en période post ménopausique et l'hypothèse génétique basée sur l'association fréquente à la polyposse colique familiale [1,4-6].

Références

- 1- Mignot L. Les tumeurs desmoïdes. Orphanet Encyclopédie. Janvier 2002.
- 2- Belembaogo E, Kirova YM, Le bourgeois JP. Traitement de la tumeur desmoïde inopérable. Médecine d'Afrique Noire: 2000, 47: 305-6.
- 3- Posner MC, Shiu MH, New Some JL. The desmoid tumor: not a benign disease. Arch Surg 1989, 124: 191-3.
- 4- Kayembe MJM, Vangu V, Tadulu DV. Les tumeurs desmoïdes. A propos de quatre observations à Kinshasa. Médecine d'Afrique Noire: 1993, 40: 38-41.
- 5- Thene M, Thevenot J, Monrozies X, Fournie A. tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale antérieure. A propos d'une observation. Ann Chir 1989, 43: 295-8.
- 6- David W, Easter M D, Nicholas A. Recent trends in management of desmoid tumors. Summary of 19 cases review of the literature. Ann Surg 1989; 210: 765-9.
- 7- Tourne Y, Saragaglia D, Butel J. Les fibromes desmoïdes des parties molles a localisation extra abdominale: revue de la littérature d'un cas situé à la face postérieure de la cuisse. Ann Chir 1989; 43: 289-94.
- 8- Reitamo JJ, Scheinin TM, Hayry P. The desmoid syndrome: new aspect in the case, pathogenesis and treatment of desmoid tumor. Am J.Surg 151, 1986, 230-7.
- 9- Kiel KD, Suit HD. Radiotherapy in the treatment of aggressive fibromatoses (desmoid tumor). Cancer 1984; 54: 2051-5.