

Fibromatose desmoïde Uterine : À propos d'un cas

[Desmoid tumor of the Uterus : a case report]

Ihssane Hakimi¹, Hafsa Chahdi², Youssef Benabdejil¹, Jaouad Kouach¹, Driss Moussaoui¹, and Mohammed Dehayni¹

¹Service de Gynécologie Obstétrique,
Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V,
Rabat, Maroc

²Service d'Anatomie Pathologique,
Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V,
Rabat, Maroc

Copyright © 2014 ISSR Journals. This is an open access article distributed under the **Creative Commons Attribution License**, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

ABSTRACT: The fibromes desmoïdes are benign tumours, extremely rare especially in pelvic localization. We report the case of a 47 years old patient presenting a fibrome desmoïde uterine localization. The treatment consists of a surgical excision of the lesion by a hysterectomy seems not to allow a repetition of the lesion.

KEYWORDS: Fibroma desmoid, Tumor uterus.

RESUME: Les fibromes desmoïdes sont des tumeurs bénignes, extrêmement rares surtout en localisation pelvienne. Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 47 ans présentant un fibrome desmoïde de localisation utérine. Le traitement consiste en une excision chirurgicale de la lésion enmonobloc par une hystérectomie semble ne pas permettre une récurrence de la lésion.

MOTS-CLEFS: Fibrome desmoïde, Tumeur utérine.

1 INTRODUCTION

Les tumeurs Desmoides sont les tumeurs rares, bénignes mais fréquemment agressives d'origine mésenchymateuse, formant un groupe d'entités pathologiques hétérogène résultant de la prolifération des fibroblastes bien-différenciés. MacFarlane. En 1832 a premièrement décrit ce qui a été appelé plus tard tumeur desmoïde. Le terme « desmoid » a été attribué à ces tumeurs par Muller en 1838 pour indiquer leur aspect macroscopique caractéristique et pour le donner une consistance rugueuse. En 1923, Nichols et al a montré l'association du polypose familial avec les tumeurs desmoides. Aujourd'hui, il est bien connu que la plupart des tumeurs desmoid se produisent sporadiquement, et chez ces patients ils sont trouvés généralement dans la cavité abdominale ou la paroi abdominale. D'autres emplacements possibles des tumeurs desmoides sont le tronc ou les extrémités [1]. Dans notre cas, la tumeur est de localisation utérine. La gestion clinique des patients avec les tumeurs desmoides est difficile et controversée. Beaucoup de questions demeurent sans réponse concernant le dépistage précoce, le rôle de la chirurgie (indication, rôle, synchronisation et ampleur), et la place du traitement conservateur [1].

2 CAS CLINIQUE

Une patiente de 47 ans multipare avec toujours un cycle menstruel régulier jusqu'il y a 3 mois, ayant accouchée deux fois par césarienne et sans antécédents pathologique notable, s'est présentée en consultation pour des méno-métrorragies depuis 3 mois d'aggravation progressive. L'examen clinique a révélé une masse bombant dans le douglas légèrement douloureuse se mobilisant en bloc avec l'utérus le reste de l'examen gynécologique est sans particularités le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général mais avec des signes digestifs à type de constipation.

L'échographie pelvienne montre une masse échogène accolée à l'utérus au niveau isthmique de 9cm / 7cm faisant évoquer un fibrome utérin. Les annexes sont normales, sans épanchement dans le douglas. Une hystérectomie a été proposée à la patiente puis réalisée permettant d'enlever la masse en sa totalité en monobloc avec l'utérus quoique la dissection était relativement un peu difficile.

L'aspect macroscopique de la tumeur était comparable à celui d'une tumeur à un fibrome utérin (Fig. 1,2).

L'histologie a posé le diagnostic de fibromatose (ou tumeur) desmoïde (Fig. 3).

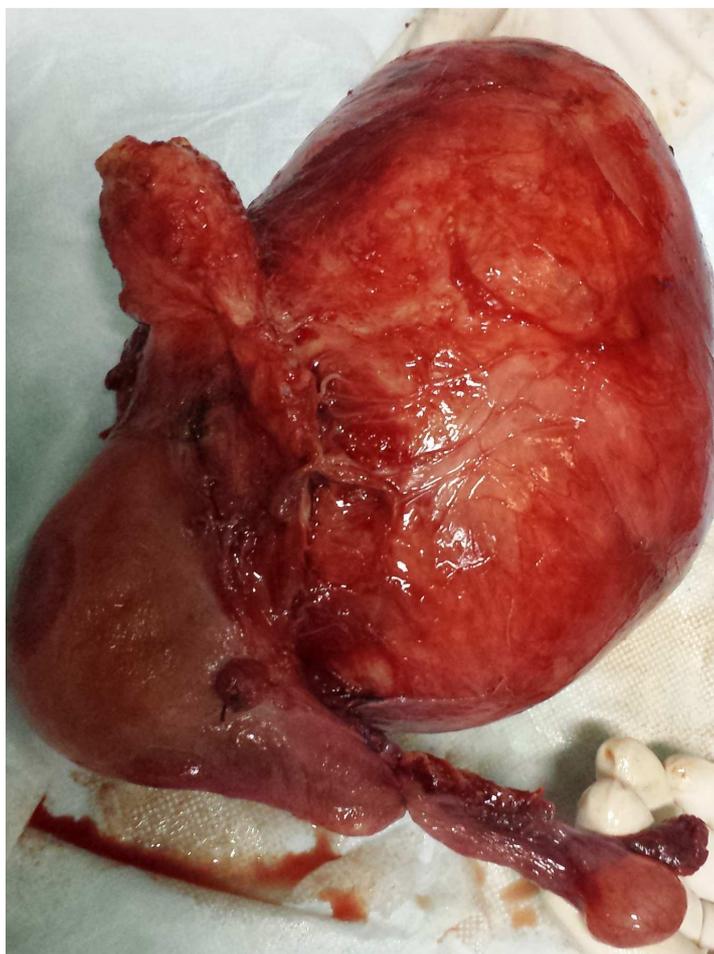


Fig. 1. Vue de profil sur la pièce d'hystérectomie avec la tumeur extirpée en monobloc



Fig. 2. *Vue de Face sur la pièce d'hystérectomie avec la tumeur extirpée en monobloc*

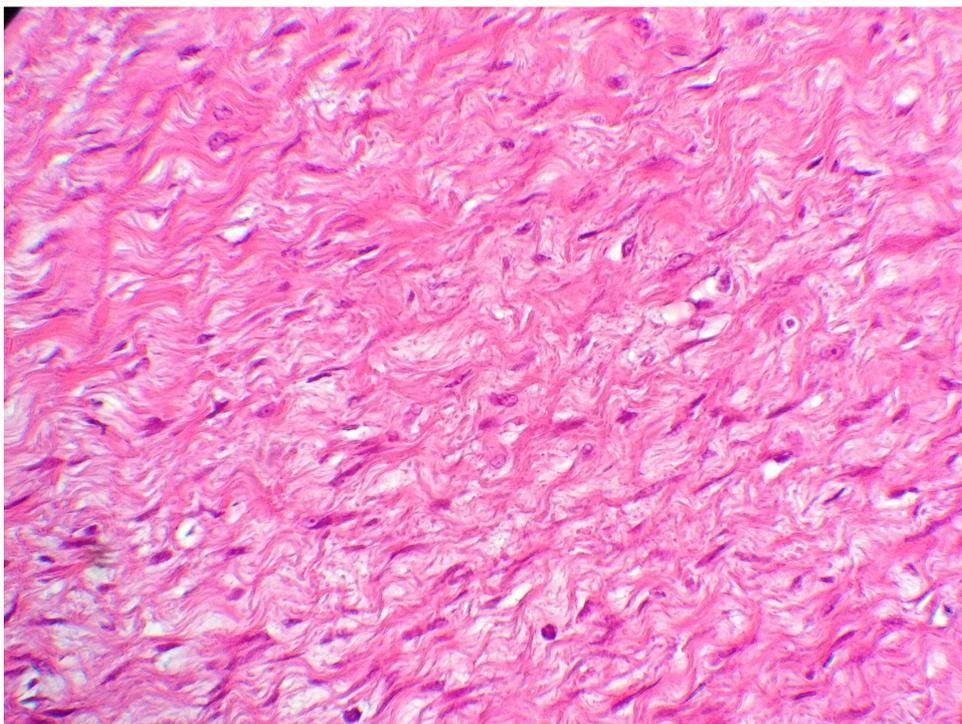


Fig. 3. *Hemateine Eosine: Grandissement 50 fois: Prolifération de cellule fusiformes régulières, disposées en faisceaux, et entourées de nombreuses fibres de collagène*

3 DISCUSSION

Les fibromes desmoïdes sont un groupe de tumeurs fibreuses profondes, cliniquement hétérogènes, regroupées sous le vocable des « fibromatoses desmoïdes ». Elles sont classées selon leur comportement biologique en trois groupes : sporadique, associé à une polypose adénomateuse familiale, et la forme familiale ou multicentrique [2]. La forme infantile est parfois décrite comme un quatrième groupe.

Parallèlement, ces tumeurs ont également été classifiées selon leur localisation anatomique en extra-abdominales, pariétales abdominales ou intra-abdominales. Le pic d'incidence est situé entre 20 et 40 ans. Ces tumeurs surviennent deux fois plus souvent chez la femme. Si leur étiologie reste actuellement largement inconnue, plusieurs hypothèses ont été proposées. Le rôle de l'imprégnation hormonale a été évoqué par plusieurs auteurs suggérant que les tumeurs desmoïdes soient estrogéno-dépendantes.

Le rôle d'un traumatisme, y compris celui causé par une chirurgie antérieure, a également été évoqué [4]. Néanmoins, leur existence en tant que lésions réactionnelles semble remise en cause actuellement, étant donné le rôle prépondérant que semble jouer le facteur génétique [2].

En raison de l'absence de potentiel métastatique et de leurs caractéristiques microscopiques dépourvues d'atypies nucléaires, ces tumeurs sont considérées comme bénignes [2],[5]. Cependant, elles furent encore classées récemment parmi les fibrosarcomes de bas grade en raison de leurs capacités d'invasion locale et de récurrence. En effet, s'il n'existe pas actuellement de série clinique suffisamment large permettant de quantifier le risque avec précision, les taux de récurrences varient entre 25 et 50 % [5],[7]. La symptomatologie des fibromes desmoïdes n'est pas très spécifique. Leur localisation utérine est rare. Nous n'avons retrouvé aucun cas décrits au niveau utérin dans la littérature.

Le diagnostic est histologique. Les tumeurs desmoïdes partagent presque toutes les mêmes caractéristiques histologiques [2]. Les tumeurs Desmoïdes sont des proliférations des cellules mésenchymateuses qui peuvent surgir en n'importe quelle structure musculo-aponévrotique. La nature précise de la cellule impliquée est peu claire, mais les cellules montrent la morphologie de fibroblaste et peuvent être d'origine de myofibroblaste. Au microscope, des tumeurs desmoïdes sont mal entourées, infiltrant le tissu environnant, et manquant d'une vraie capsule. Elles se composent de collagène abondant entourant les paquets mal entourés de cellules ovales, minces, fusiformes d'aspect uniforme [1].

Le traitement de choix est la chirurgie. Ces tumeurs doivent être excisées « en bloc » avec une marge suffisante [3]. Cependant, la réalisation de marges de sécurité, ne permet souvent pas d'éviter une récurrence, et reste donc très controversée [7].

Des contrôles cliniques fréquents sont à recommander afin de détecter précocement toute récurrence, bien qu'aucun consensus thérapeutique ne soit défini dans ces cas. Une résection chirurgicale n'étant pas toujours réalisable, les traitements médicaux s'imposent alors comme ultime recours [8].

Par ailleurs, le rôle des traitements complémentaires à la chirurgie première reste controversé. La majorité des données fournies par la littérature se réfèrent à des études rétrospectives ou à des cas anecdotiques. La radiothérapie a ainsi été utilisée comme traitement néo-adjuvant, adjuvant, et parfois en remplacement de la chirurgie. L'effet de diverses combinaisons d'agents chimio thérapeutiques, dont l'association Vinblastine/Méthotrexate fût une des plus utilisées, n'a jamais été démontré sur un grand nombre de patients.

Enfin, le traitement hormonal par Tamoxifène a montré des effets favorables, sans doute par son interaction avec les récepteurs aux estrogènes qui seraient exprimés en grand nombre par les cellules des tumeurs desmoïdes. Ces données restent elles aussi limitées à un nombre restreint de patients [7],[8]. Dans notre observation la patiente n'a reçu aucun traitement adjuvant juste une surveillance rapprochée par des IRM à deux reprises depuis un an ne montrant aucun signe de récurrence locale.

4 CONCLUSION

Les fibromes desmoïdes de la main et des doigts de l'adulte jeune représentent une localisation rare au sein d'une entité clinique connue pour son caractère localement invasif. Ceci rend le traitement chirurgical définitif de ces lésions difficile et le taux de récurrence est élevé.

REFERENCES

- [1] George H. Sakorafas, Christos Nissotakis, George Peros Abdominal desmoid tumors. *Surgical Oncology*, Volume 16, Issue 2, August 2007, Pages 131-142
- [2] C.D.M Fletcher *Soft Tissue Tumors* C.D.M Fletcher (Ed.), *Diagnostic Histopathology of Tumors* (2nd Ed), vol. 2 Churchill Livingstone, Philadelphia (2000), pp. 1473–1539
- [3] À propos d'un cas de fibromatose desmoïde digitale *Chirurgie de la Main*, Volume 22, Issue 6, December 2003, Pages 312-314 J.-V Berthe, P Loréa, C De Prez, A De Mey
- [4] J Reimato, T Scheinin, P Hayvry The desmoid syndrome *Am J Surg*, 151 (1986), pp. 230–237
- [5] P Böhm, S Kröber, A Grescniok, M Laniado, F Kaiserling Dermoplastic fibroma of the bone *Cancer*, 78 (1996), pp. 1011–1023
- [6] M.C Posner, M.H Shiu, J.L Newsome, S.I Hadju, J.J Gaynor, M.F Brenman The desmoid tumor. Not a benign disease *Arch Surg*, 124 (1989), pp. 191–196
- [7] C.R Baliski, W.J Temple, K Arthur, N.S Schachar Desmoid tumors: a novel approach for local control *J Surg Oncol*, 80 (2002), pp. 96–99
- [8] B.L Samuels Management of recurrent desmoid tumor after surgery and radiation: role of cytotoxic and non-cytotoxic therapies *Surg Oncol*, 8 (1999), pp. 191–196