

 <p>ISSN NO. 2320-5407</p>	<p>Journal Homepage: - <a href="http://www.journalijar.com">www.journalijar.com</a></p> <h2>INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)</h2> <p>Article DOI: 10.21474/IJAR01/10097 DOI URL: <a href="http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/10097">http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/10097</a></p>	 <p>INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR) ISSN 2320-5407 Journal Homepage: <a href="http://www.journalijar.com">http://www.journalijar.com</a> Journal DOI: 10.21474/IJAR01</p>
-------------------------------------------------------------------------------------------------------------	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

### RESEARCH ARTICLE

#### FIBROMATOSE DESMOÏDE DU SEIN : À PROPOS D'UN CAS ET UNE REVUE DE LA LITTÉRATURE.

**Mehdi Laaouze, Sarah Seghrouchni Idrissi, Imane Gouzi, Mamouni Nisrine, El Fatemi Hinde, Bouchikhi Shehrazad and Abd Aziz Banani.**

Université Sidi Mohammed Ben Abdellah, Service de Gynécologie-Obstétrique 1, CHU Hassan II de Fès, Maroc.

#### Manuscript Info

##### Manuscript History

Received: 14 September 2019

Final Accepted: 16 October 2019

Published: November 2019

##### Key words:-

Fibromatose desmoïde, sein, récidive, marge saine.

#### Abstract

La fibromatose mammaire est une entité bénigne rare dont la présentation clinique et radiologique en impose pour un carcinome mammaire. Le diagnostic est généralement porté lors de l'examen anatomopathologique. Elle se caractérise par une infiltration strictement locale et un grand pouvoir récidivant. Le traitement repose sur une exérèse chirurgicale complète. La place de la radiothérapie et des traitements médicaux, en particulier des anti-œstrogènes, n'est pas clairement définie. Une colonoscopie doit être réalisée afin d'éliminer l'association rare mais possible avec une polypose colique dans le cadre d'un syndrome de Gardner. 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.

Copy Right, IJAR, 2019., All rights reserved.

#### Introduction:-

La fibromatose est une Prolifération des fibroblastes clonaux qui se développe dans les tissus mous profond et caractérisé par son pouvoir infiltrant et la tendance a la récurrence locale [1]. Connue par un Haut potentiel de récurrence Sans pouvoir métastatique

On le rencontre fréquemment dans la paroi abdominale et dans les sites extra-abdominaux, mais il se rencontre rarement dans le sein [1].

La fibromatose du sein, également appelée tumeur desmoïde, est une entité bénigne rare, ne représentant que 0,2% de toutes les tumeurs du sein, et 0,3% de toutes les tumeurs solides [2] avec un âge de prédilection entre 20 et 40ans. Le but de ce travail et de mettre le point sur les particularités de cette entité qui reste rare à travers un cas et revu de la littérature

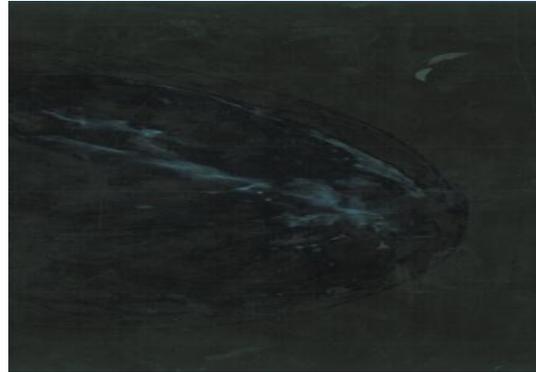
#### Résumé de cas :

Mme R, âgée de 34 ans, mariée et mère de 2enfants, sans ATCD pathologiques notables, sans ATCD familial de cancer de sein ou de l'ovaire, chez qui L'examen trouve un nodule de la JQS et retro aréolaire du sein gauche, faisant 5/4cm, ferme mobile, avec rétraction cutanée en regard sans écoulement mamelonnaire. L'échographie mammaire +mammographie a révélée la présence au niveau de la JQS et en sus mamelonnaire d'une formation tissulaire hypo échogène hétérogène contenant des calcifications de contours mal limités, atténuant discrètement

**Corresponding Author:-Mehdi laaouze.**

Address:-Université Sidi Mohammed Ben Abdellah, Service de Gynécologie-Obstétrique 1, CHU Hassan II de Fès, Maroc.

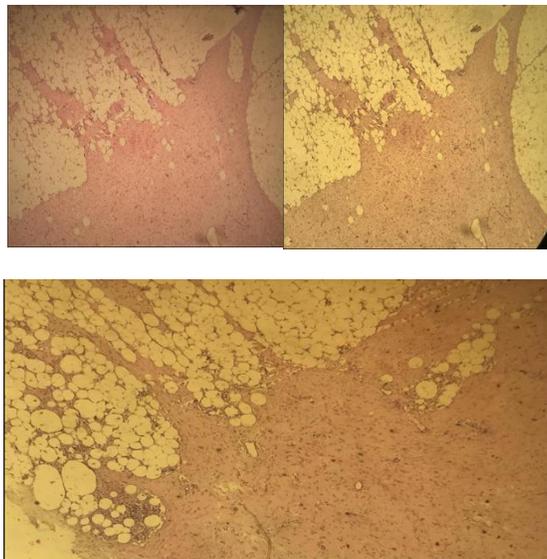
les echos, vascularisée au doppler couleur mesurant 4,4\*2,2cm, classée ACR4c. (figure1et 2);La micro-biopsie a révélé un aspect histologique d'un tissu mammaire dissocié par une prolifération fusocellulaire bénigne mal limitée faisant évoquer une fibromatose desmoïde (figure3). La patiente a bénéficié d'une mastectomie vue la taille ainsi que le siège retro aréolaire de la tumeur avec des marges saines de plus de 3cm (Figure 3). L'étude immunohistochimique a confirmée le diagnostic d'une fibromatose dismoïde de localisation mammaire.



**Figure 1:-**image mammographique



**Figure 2:-**image échographique



**Figure 3:-**Tissu mammaire dissocié par une prolifération fusocellulaire bénigne mal limitée faisant évoquer une fibromatose desmoïde.

**Discussion:-**

La fibromatose est une Prolifération des fibroblastes clonaux qui se développe dans les tissus mous profond et caractérisé par son pouvoir infiltrant et la tendance à la récurrence locale (1). Connue par un Haut potentiel de récurrence Sans pouvoir métastatique

Son étiopathologie constitue le coté obscure de cette pathologie, mais une association avec le syndrome de Gardner a été initialement délimitée en 1964 dans le premier cas rapporté de fibromatose mammaire (3, 7)

Sur le plan clinique Elle se manifeste comme une masse, ferme de taille variable, indolore le plus souvent périphérique, pouvant être associée à un épaissement cutané ou rétraction mamelonnaire. Ils augmentent de taille insidieusement.

Sur le plan radiologique on peut avoir à la mammographie une masse spéculée non calcifié, les micros 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 spéculée ou microlobulée irrégulière, hypoéchogène, on peut même objectiver une atteinte des muscles pectoraux ou intercostaux (3).

Ces tumeurs miment sur le plan clinique et radiologique une lésion maligne. Pour IRM mammaire (3) : Aucun intérêt diagnostique, mais peut être utilisé dans le cadre de l'extension locorégionale. la plupart des études n'ont pas montrées le caractère nocif de la microbiopsie

L'étude anatomo-pathologique révèle une prolifération de cellules fusiformes allongées, d'aspect uniforme, sans atypie cellulaire, disposées dans un stroma collagène contenant des vaisseaux à forte inclinaison, parfois avec un œdème périvasculaire. Ces cellules expriment de façon intense et diffuse l'actine musculaire lisse alors la desmine n'est exprimée que par de rares cellules. 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

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 encore 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 chirurgical<sup>4</sup>constitu la première ligne de traitement des lésions primaires et Consiste à une excision chirurgicale avec des larges marges de sécurité (1à5cm macroscopiquement (14) une Mastectomie est recommandée en cas de récurrences, en cas de tumeur de grand volume ou en cas de difficulté du diagnostic histologique, c'est le cas chez notre patiente. En cas d'atteinte de la paroi thoracique, une exérèse plus mutilante retirant muscles, voire côtes est le plus souvent réalisée.

A.Granchi et al a montré qu'une excision large avec des marges de sécurité saines est associée à un taux de survie sans récurrence à 5ans nettement plus important qu'en cas contraire

Selon les recommandations du CNGOF 2015(5) : ce taux est de l'ordre de 5-25% en cas de marges saines vs 55-100% en cas de marges no in sano

Les marges de résection positives, L'âge plus jeune et la plus grande taille de la tumeur sont également associés à un risque accru de récurrence (5)

Bien que le premier traitement de choix soit la résection chirurgicale, il existe plusieurs autres options, y compris la radiothérapie :

La majorité des cas publié (cases reports) non pas prouvé l'intérêt d'une radiothérapie adjuvante systématique ; Néanmoins, ils se sont mis d'accord sur son intérêt en cas d'une chirurgie impossible à réaliser, et si les marges de sécurité ne sont pas saines le débat entre radiothérapie vs <<watch and wait>> est toujours d'actualité (6)

Les Autres thérapeutiques:

Hormonothérapie (tamoxifène): les fibromatoses du sein n'expriment pas les récepteurs hormonaux, un seul cas rapporté a régressé sous tamoxifène. (7)

AINS : selon une étude les anti cox 2 sont très efficaces sur la douleur engendrée par les fibromatoses, mais ils n'ont pas une action prouvée sur la réduction de la taille tumorale. (8)

Les Interférons : une seule étude menée conclue que les IFNs peuvent diminuer la prolifération des cellules tumorales de fibromatose, mais n'affectent pas les cellules souches tumorales, qui peuvent augmenter leur proportion dans la tumeur (9).

La Tyrosine kinase : étude menée sur 26 patientes a conclue a une réponse partielle (diminution taille tumoral) et ils favorisent la sorafénib a la imatinib.(10)

Pour la surveillance : Il n'existe pas de recommandation concernant les modalités de surveillance d'une patiente prise en charge pour une tumeur desmoïde mammaire (5)

Le taux global de récurrence varie de 18 à 29 % selon les études (11), la plupart dans un délai de trois à six ans après l'excision (12).

### Conclusion:-

La fibromatose mammaire est une entité rare qui, cliniquement et radiologiquement, en impose pour un cancer. Seule l'histologie apportera le diagnostic. Elle consiste en une prolifération fibroblastique bénigne, d'évolution strictement locale et possédant un grand pouvoir récidivant. Le développement de cette tumeur pourrait nécessiter un terrain génétique particulier, un événement initiateur tel qu'un traumatisme et un effet promoteur des stéroïdes sexuels. Son traitement consiste en une exérèse complète (tumorectomie - mastectomie) avec marges saines de sécurité.

La place de la radiothérapie et des traitements médicaux, en particulier des anti-œstrogènes n'est pas clairement définie et semble limitée dans cette localisation. Une colonoscopie doit être réalisée de principe afin d'éliminer l'association rare mais possible avec une polyposé colique dans le cadre d'un syndrome de Gardner.

### Références:-

1. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn P, Mertens F. WHO classification of tumours of soft tissue and bone (IARC WHO classification of tumours). 4th ed. 2013.
2. 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.
3. Glazebrook KN, Reynolds CA. Mammary fibromatosis. *Am J Roentgenol.* 2009;193(3):856-60.
4. hayat Raphael, Martins Rogeria, Becette Véronique, Engerand Sandrine, Berment Hélène, Barukh Yonathan, Mohallem Marina, Langer Adriana, Guinebretiere Jean-Marc, Cherel Pascal. Fibromatose mammaire: corrélations anatomo-radio- cliniques et revue de la littérature. *Imagerie de la femme.* 2012; 22(2): 100-109.
5. V.Lavoué et al. Benign breast tumors: Recommendations of Collège National des Gynécologues Obstétriciens Français (CNGOF) *Journal de Gynecologie ´ Obstetrique ´ et Biologie de la Reproduction* (2015) 44, 1049—1064
6. Nuyttens.J et al. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors: A comparative review of 22 articles.2000 Apr 1;88 (7):1517-23
7. Plaza MJ, Yepes M. Breast fibromatosis response to tamoxifen: dynamic MRI findings and review of the current treatment options. *J Radiol Case Rep.* 2012;6:16–23.
8. mori M, Kaya M, Mitsuhashi T, Asanuma H, Yamashita T. Desmoid tumor- associated pain is dependent on mast cell expression of cyclooxygenase-2. *Diagn Pathol.* 2014;9:14.
9. Tjandra SS, Hsu C, Goh YI, Gurung A, Poon R, Nadesan P, Alman BA. IFN-β signaling positively regulates tumorigenesis in aggressive fibromatosis, potentially by modulating mesenchymal progenitors. *Cancer Res.* 2007;67:7124–31.
10. Gounder MM, Lefkowitz RA, Keohan ML, D'Adamo DR, Hameed M, Antonescu CR, Singer S, Stout K, Ahn L, Maki RG. Activity of sorafenib against desmoid tumor/deep fibromatosis. *Clin Cancer Res.* 2011;17:4082–90.

11. 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.
12. Porter GJ, Evans AJ, Lee AH, Hamilton LJ, James JJ. Unusual benign breast lesions. *Clin Radiol* 2006;61(7):562—9.
13. S.Salas ant al. Prognostic Factors Influencing Progression-Free Survival Determined From a Series of Sporadic Desmoid Tumors: A Wait-and-See Policy According to Tumor Presentation. *J Clin Oncol* 29. 2011
14. Marcus Schlemmer. Desmoid Tumors and Deep Fibromatoses. *Hematol Oncol Clin N Am* 19 (2005) 565 – 571.