



Journal Homepage: [-www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)

## INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI:10.21474/IJAR01/20526  
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/20526>



### RESEARCH ARTICLE

#### A PROPOS D'UN CAS DE TUMEUR DESMOÏDE THORACIQUE : DE LA SURVEILLANCE ACTIVE À LA CHIRURGIE

#### THORACIC DESMOID TUMOR: A CASE REPORT FROM SURVEILLANCE TO SURGERY

H. Sqalli Houssaini, D. Jaadi, I. Moustakbal, D. Kartite, A. Khales, A. Achbouk and K. Ababou

#### Manuscript Info

##### Manuscript History

Received: 28 December 2024

Final Accepted: 31 January 2025

Published: February 2025

#### Abstract

**Introduction:** Desmoid tumors, or aggressive fibromatoses, are rare, locally invasive benign tumors with a high recurrence rate. There is no consensus on their management.

**Observation:** We report the case of a dorsal desmoid tumor in a sixty-six-year-old female patient. After a conservative approach based on active surveillance for over a year, the patient underwent complete excision of the tumor and received no adjuvant treatment. Histological study of the excision specimen confirmed the diagnosis. The evolution was favorable with no recurrence after a close follow-up of 2 years.

**Conclusion:** Although desmoid tumor is a benign tumor with no metastatic potential, its treatment remains difficult due to its aggressive behavior and infiltrative nature with a tendency for recurrence. Its management is not standardized and must be decided after multidisciplinary consultation. Active surveillance is always encouraged and surgery is recommended in symptomatic or rapidly progressive forms.

"© 2025 by the Author(s). Published by IJAR under CC BY 4.0. Unrestricted use allowed with credit to the author."

#### Introduction

La tumeur desmoïde (TD) est une tumeur rare et sporadique dont l'incidence est de cinq à six cas pour un million d'habitants. C'est une tumeur myofibroblastique qui se développe lentement et de manière infiltrante au dépend d'éléments stromaux musculo-aponévrotiques. Actuellement, on parle aussi de «fibromatose agressive» car bien qu'elle soit histologiquement bénigne, il s'agit d'une tumeur de malignité intermédiaire à haut risque de récurrence locale (1). Sa sévérité est liée à son agressivité locale, responsable d'une compression extrinsèque, voire d'une infiltration des organes de voisinage. Il n'y a pas de consensus sur sa prise en charge et le risque important de récurrence impose d'adapter la stratégie thérapeutique à chaque cas.

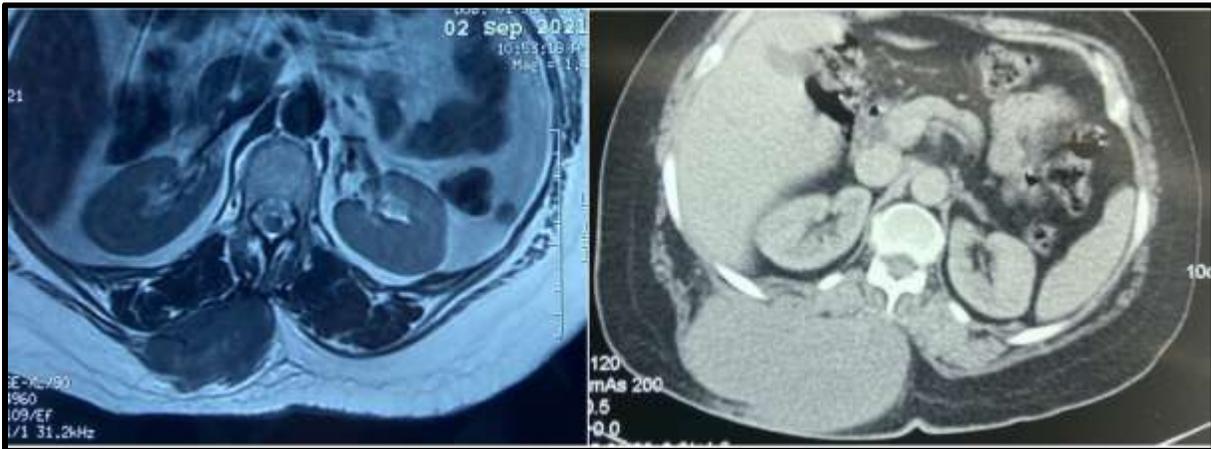
Nous rapportons le cas d'une tumeur desmoïde de la région dorsale prise en charge au service de chirurgie plastique réparatrice et des brûlés de Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat.

#### Cas Clinique

Nous décrivons ici le cas d'une patiente âgée de 66 ans prise en charge pour une tumeur desmoïde extra-abdominale. Sans antécédents notoire, la patiente s'est présentée en consultation pour une masse dorsale, non douloureuse, le reste de l'examen clinique était sans particularité. Une IRM a objectivé une masse tissulaire paramédiane droite,

développé au dépend de l'aponévrose du grand dorsal, mesurant 62x41x68mm, refoulant les structures adjacentes sans les envahir (fig.1). Une première biopsie chirurgicale a été réalisée mais est revenue non concluante. Une seconde biopsie plus profonde avec étude anatomopathologique a montré une prolifération tumorale d'allure fibroblastique, organisée en fuseaux infiltrant le tissu musculo-adipeux adjacent, sans signes de malignité. Le complément par étude immunohistochimique a posé le diagnostic de tumeur desmoïde. Au vu de la nature bénigne de la tumeur, de sa localisation et de son caractère indolent, seule une surveillance active a d'abord été proposée à la patiente.

Quinze mois plus tard, la patiente a présenté des dorsalgies permanentes résistantes aux antalgiques usuels, associées à une augmentation importante du volume tumoral, empêchant le décubitus dorsal. La masse mesurant désormais 24 cm de grand axe est devenue déformante, fixe par rapport au plan profond, très douloureuse à la palpation (fig2). L'imagerie a objectivé un dédoublement de la taille tumorale passant à 131x75x133mm (fig1). La décision a été prise en réunion de concertation pluridisciplinaire de procéder à une exérèse tumorale carcinologique.



**Fig1:** Dédoublement du volume tumoral au scanner après 15 mois de surveillance rapprochée, masse mesurant 131x75x133mm.



**Fig 2:** Aspect clinique de la tumeur desmoïde dorsale paramédiane droite. Exérèse en fuseau emportant les cicatrices de biopsie.

Une exérèse tumorale macroscopiquement complète a été réalisée conservant l'étui cutané à l'exception d'un fuseau cutané comprenant les cicatrices de biopsies.

La pièce opératoire mesurant 16 cm de grand axe a été envoyée pour étude au laboratoire d'anatomopathologie (fig.4). Son aspect morphologique et son profil immunohistochimique étaient en faveur d'une tumeur desmoïde d'exérèse complète. Aucune récurrence locale n'a été observée après 2 ans de suivi clinique et radiologique.



**Fig 4:-** Pièce d'exérèse monobloc mesurant 16 cm de grand axe, surmontée d'un fuseau cutané incluant les cicatrices de biopsie.

## Discussion

Les TD sont des tumeurs à malignité intermédiaire qui peuvent poser des problèmes complexes de prise en charge. Contrairement aux tumeurs malignes, elles n'ont pas de potentiel métastatique. Elles sont localement invasives, à l'origine de douleur et/ou de gêne fonctionnelle (2) et présentent un risque élevé de récurrence locale après chirurgie.

L'étiopathogénie des TD n'est pas encore claire mais on pense qu'elle est multifactorielle. Les traumatismes, la grossesse et l'utilisation de contraceptifs oraux sont des facteurs déclenchants. Une prédisposition génétique est aussi incriminée: des mutations somatiques du gène codant pour la bêta-caténine ont été retrouvées dans environ 85% de cas sporadiques. Les TD peuvent également être héréditaires. La forme familiale se développe principalement chez les patients atteints d'adénomatose polyposique familiale (PAF) avec un risque mille fois plus élevé par rapport à la population générale.

Les TD peuvent atteindre toutes les structures musculo-aponévrotiques de l'organisme. On en décrit 3 formes : abdominale, extra-abdominales (membres, paroi thoracique et cou) et les TD intra-abdominales envahissant le mésentère et le rétropéritoine. La présentation clinique des TD extra-abdominales est très variable en fonction de sa localisation. Les tumeurs volumineuses et celles adjacentes à des structures neuro-vasculaires sont associées à une douleur permanente et/ou un déficit fonctionnel (2). L'IRM représente l'examen de choix pour l'exploration de ces tumeurs et doit être réalisée avant tout geste biopsique afin d'éviter les remaniements responsables d'une modification du signal. Classiquement, la TD apparaît en IRM sous forme d'une masse hétérogène, mal limitée, en isosignal T1 par rapport aux muscles, hypersignal T2, se rehaussant de façon hétérogène après injection de produit de contraste avec présence de septa internes et d'une pseudo-capsule hypo-intense sur toutes les séquences. Cependant, son diagnostic est histologique. Conformément aux référentiels de l'European Society of

MedicalOncology (ESMO), le standard est de procéder à une biopsie percutanée avec des aiguilles coaxiales de taille suffisante (16G). L'étude histopathologique doit être complétée par immunohistochimie.

Le gold standard n'est pas encore établi dans la prise en charge de cette pathologie. Chaque cas doit être évalué par une équipe multidisciplinaire afin de mettre en place une stratégie thérapeutique adaptée. Le traitement standard de première intention était autrefois la résection chirurgicale radicale. Cependant, l'indication d'une chirurgie d'emblée a été remise en question : faut-il avoir recours à un traitement agressif et morbide pour une tumeur potentiellement indolente ? De plus, la chirurgie est associée à un risque élevé de récurrence locale (20 % à 39 %) (3). Compte tenu du comportement imprévisible de la tumeur et de la morbidité importante qui peut être associée à certaines localisations (abdominale, membres, cou), une approche progressive plus conservatrice est actuellement préférée dans la gestion des TD. Des études ont montré qu'un pourcentage significatif de patients asymptomatiques présentent une stabilité à long terme ou même plus rarement une régression tumorale sans traitement (4). Bonvalot et al. ont rapporté que 28% des patients de leur étude atteints de fibromatose agressive de la paroi abdominale ont vu une régression spontanée de leur tumeur (5). Ainsi, une forme asymptomatique nouvellement diagnostiquée devrait être prise en charge par une approche attentiste « wait and see ». A l'inverse, les tumeurs qui augmentent de taille par intervalles et/ou sont symptomatiques exigent une prise en charge active. Une résection optimale avec une marge chirurgicale négative doit être l'objectif principal de la chirurgie pour obtenir le meilleur résultat oncologique.

L'indication d'une exérèse chirurgicale dépendra de la taille initiale, de la cinétique de progression, de la localisation, des symptômes et de l'âge du patient. Il est recommandé de faire un premier contrôle à un ou deux mois après l'imagerie initiale, puis trois mois plus tard si la maladie est stable, puis six mois plus tard puis d'espacer la surveillance si la tumeur est indolente ou se stabilise. En cas de progression significative, un traitement médical devrait d'abord être proposé, il peut être suffisant et apporter une stabilisation, auquel cas on discute une pause thérapeutique (6).

Les meilleures indications de la chirurgie en cas de progression, éventuellement après traitement médical, sont les localisations pariétales. Les TD de la paroi thoracique, en particulier, sont facilement accessibles à la chirurgie et bien supportées par le patient. L'indication doit tout de même être discutée en réunion de concertation pluridisciplinaire.

La radiothérapie peut être utile pour les TD non résecables ou récidivantes ainsi que chez les patients présentant un risque chirurgical élevé. La radiothérapie peut également être adjuvante à la chirurgie, que les marges chirurgicales soient positives ou négatives. La thérapie systémique joue également un rôle important dans la prise en charge des TD (7). Les agents thérapeutiques, dont les antioestrogènes (tamoxifène et torémifène), les anti-inflammatoires non stéroïdiens (méloxicam, indométhacine, sulindac et célécoxib), la chimiothérapie cytotoxique (doxorubicine, méthotrexate et vinblastine) et les inhibiteurs de la tyrosine kinase (imatinib, sunitinib, pazopanib, sorafenib, sirolimus) se sont avérés utiles pour stabiliser la maladie.

### **Conclusion:**

La tumeur desmoïde est une tumeur des tissus mous rare, localement agressive, au comportement tumoral variable. Elle peut se développer sur n'importe quel site mais elle est particulièrement fréquente au niveau des membres, la paroi abdominale et du mésentère. La forme thoracique ou dorsale est peu décrite dans la littérature. Sa prise en charge nécessite une approche multidisciplinaire reposant sur une surveillance active, la chirurgie, la radiothérapie et la thérapie systémique. L'IRM est utile pour le diagnostic, l'évaluation de la réponse au traitement et la surveillance de ces tumeurs.

### **Déclaration D'intérêt**

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts

### **Références:**

1. Ratan R, Roland CL, Bishop AJ. Desmoid Fibromatosis: Management in an Era of Increasing Options. *CurrOncolRep.* 2021; **23**(4):41
2. Bektas M, Bell T, Khan S, Tumminello B, Fernandez MM, Heyes C et al. Desmoid Tumors: A Comprehensive Review. *AdvTher.* 2023; **40**(9):3697-3722

3. Wang YF, Guo W, Sun KK, Yang RL, Tang XD, Ji T et al. Postoperative recurrence of desmoid tumors: clinical and pathological perspectives. *World J SurgOncol* 2015; **13**:26.
4. Mangla A, Agarwal N, Schwartz G. Desmoid Tumors: Current Perspective and Treatment. *CurrTreat Options Oncol.* 2024 ;**25**(2):161-175
5. Bonvalot S, Ternès N, Fiore M, Bitsakou G, Colombo C, Honoré C et al. Spontaneous regression of primary abdominal wall desmoid tumors: more common than previously thought. *Ann SurgOncol*2013;**20**:4096–4102.
6. Gronchi A, Jones RL. Treatment of Desmoid Tumors in 2019. *JAMA Oncol*2019;**5**(4):567–568.
7. Desmoid Tumor Working Group. The management of desmoidtumours: A joint global consensus-based guideline approach for adult and paediatric patients. *Eur J Cancer.* 2020 ;**127**:96-107.