



## Les tumeurs desmoïdes intra thoraciques

## The intra thoracic desmoid tumors

# الأورام الرباطية لداخل الصدر

Y. Ouadnoui, M. Bouchikh, A. Achir, M. Smahi, Y. Msougar, M. Lakranbi, A.S. Alaziz, F. Kettani, A. Benosman

**الملخص : مقدمة :** الأورام الرباطية هي أورام الليفية حميدة نادرة الحدوث، وتواجهها داخل الصدر يعتبر من الحالات الإستثنائية.

**مواد والطرق :** يتضمن هذا التقرير دراسة لثلاث حالات، تم علاج إثنين منهم عن طريق الجراحة.  
**النتائج :** يتعلق الأمر بدراسة حالة ثلاث نساء، يتراوح عمرهن بين 27 و 32 عاماً، العلامات السريرية لديهم جميعاً تميزت بعدم الوضوح، والعرض السائد كان الآلام الصدرية مع تواجد كتلة ملموسة لدى مريضة واحدة، كما أن الفحص الإشعاعي يؤكد التشخيص، وأعتمد هذا على دراسة فحص الأنسجة، وأجرى العلاج الجراحي طريقتين وحدث معودة للمرضى لدى إحداهما بالرغم من التدخل الجراحي بعد مرور تسعة أشهر، وأقتصر العلاج للحالة الثالثة على العلاج الكيميائي فقط نظراً للإنتشار الواسع للورم وصعوبة تحديد حدوده.

**خاتمة :** تؤكد دراستنا هذه على ضرورة المعرفة الدقيقة لهذه الأورام النادرة قبل إتخاذ أي قرار علاجي جراحي.

**الكلمات الأساسية :** الجراحة - داخل الصدر - رباطي.

**Résumé : Introduction :** Ce sont des tumeurs fibreuses benignes, rares, de localisation intra-thoracique exceptionnelle.

**Matériels et méthodes :** Une série de trois cas est rapportée, dont deux cas ont été opérés.

**Résultats :** Il s'agit de 3 femmes, dont l'âge varie 27 ans et 32 ans, une moyenne de 29,6 ans. La symptomatologie est pauvre dominée par la douleur thoracique, et une masse palpable dans un cas. Le bilan radiologique réalisé n'a pas montré d'aspect évocateur. Le diagnostic reste histologique. Deux cas ont été opérés, et malgré le geste carcinologique, une récurrence a été notée dans un cas après un délai de 9 mois. Quant à la 3ème patiente, seule une radio-chimiothérapie a été indiquée vu le caractère infiltrant et les limites mal définies de la tumeur.

**Conclusion :** Notre série illustre bien la nécessité d'une bonne connaissance de ces tumeurs rares avant toute décision thérapeutique chirurgicale.

**Mots clés :** Tumeur desmoïde, intra-thoracique.

**Abstract : Introduction :** The desmoid tumors are rare benign fibrous tumors, its intra-thoracic localisation is exceptional.

**Materials and methods :** Authors report three cases of intra-thoracic tumors, 2 of them were operated.

**Results :** The cases were 3 females, aged 27 to 32 years old, with a mean age of 29,6 years. The symptomatology was silent, in all of them, dominated by chest pain, one case had a palpable mass. The radiological examination did not show a suggestive evocative aspect. The diagnosis depends on the histological findings 2 cases have been operated, and despite the carcinologic resection, relapse occurred in one patient after 9 months. Due to the tumour extensive and infiltrative character its illdefined limits, the third case had only a radiochemotherapy treatment.

**Conclusion :** Our serie shows the importance of a well knowledge of these rare tumors, before any therapeutic surgical treatment decision

**Key Words :** Desmoids, intra-thoracic, surgery.

**Tiré à part :** Y. Ouadnoui: Service de chirurgie thoracique, Hôpital Ibn Sina, CHU, Rabat, Maroc.

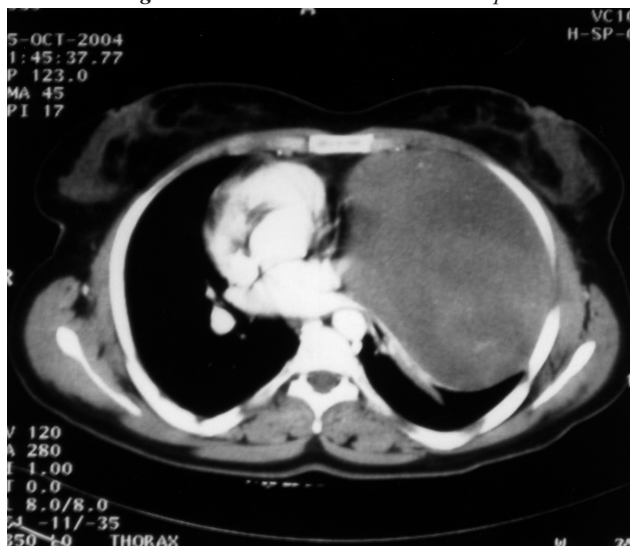
## Introduction

Les tumeurs desmoïdes extra abdominales sont des tumeurs fibreuses bénignes rares. La localisation intra thoracique est exceptionnelle. Elles ont un potentiel agressif loco-régional élevé. Nous rapportons trois nouveaux cas dont deux ont été opérés.

## Observation 1

Il s'agit d'un patient âgé de 27 ans, ayant comme antécédent une tuberculose pulmonaire traitée en 2002 pendant 6 mois, se plaignant, depuis 3 ans, de douleurs thoraciques avec une dyspnée à l'effort. L'examen clinique a été normal avec conservation de l'état général. La radiographie thoracique a objectivé une opacité homogène intéressant la moitié supérieure de l'hémichamps thoracique droit. La tomodensitométrie thoracique a trouvé un énorme processus tumoral médiastinal postérieur, hétérogène et bien limité (figure 1). La bronchoscopie a visualisé une compression extrinsèque de la trachée et

*Figure 1 : Tomodensitométrie thoracique*

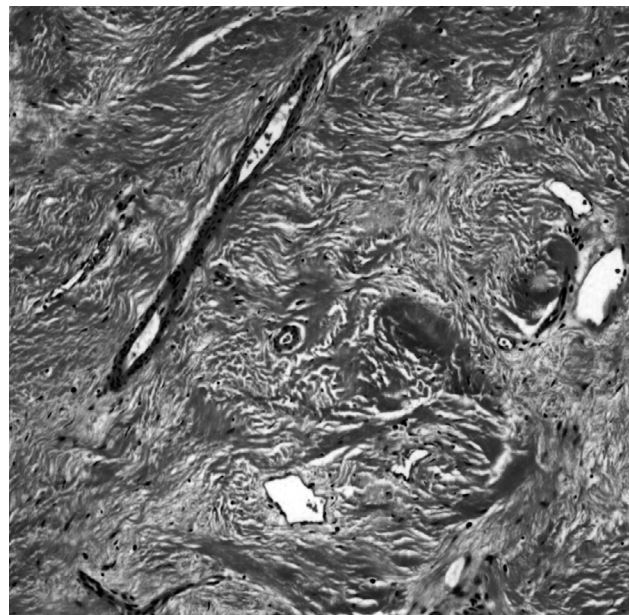


*Présence d'une tumeur médiastinale postérieure hétérogène à point de départ pariétal*

la bronche souche droite sans bourgeon endoluminal. Une thoracotomie postéro latérale droite a trouvé une masse tumorale à point de départ pariétal du 1er au 4ème espace, l'exérèse tumorale a été réalisée en passant par un plan extra pleural. Les suites opératoires

ont été simples. Macroscopiquement la tumeur pèse 700 g et mesure 15x11x8 cm, encapsulée et mal délimitée en périphérie. Sa tranche de section montre un aspect blanchâtre, fasciculé et homogène. Sa consistance est élastique sans foyers de nécrose, l'histologie a objectivé une prolifération de cellules fusiformes disposées en faisceaux vaguement ondulant, sans atypie cytonucléaire, concluant à une fibromatose desmoïde (figure 2). Aucun traitement adjuvant n'a été proposé

*Figure 2 : Examen histologique par microscope optique*



*Présence d'une prolifération de cellules fusiformes disposées en faisceaux vaguement ondulants*

vu que la résection a été jugée carcinologique. Le suivi a été marqué par une récurrence au bout de 9 mois. La tumeur est inopérable, seul une radio chimiothérapie est recommandée au patient dont les résultats ne sont pas encore évaluées.

## Observation 2

Il s'agit d'une patiente âgée de 32 ans, sans antécédent, ayant des douleurs thoraciques et une dyspnée à l'effort avec une tuméfaction cervicale. L'examen clinique a objectivé une masse sus sternale, dure, fixe au plan profond et non vasculaire. La radiographie thoracique a montré une opacité médiastinopulmonaire apicale gauche, de

tonalité hydrique homogène. L'échographie cervicale a montré une masse mesurant 47x36 mm hypoéchogène hétérogène indépendante de la glande thyroïde. La bronchoscopie a montré une compression extrinsèque de tout l'arbre bronchique gauche. La tomодensitométrie a révélé un processus lésionnel isodense se rehaussant de façon hétérogène après injection du produit de contraste, ce processus a des contours mal définis infiltrant par endroit la paroi thoracique, siégeant au niveau du médiastin antérieur et moyen à hauteur de l'étage moyen et supérieur et s'étend à travers l'orifice supérieur du thorax au niveau cervical tout en refoulant les axes vasculaires (carotidiens, sous claviers, crosse aortique et artère pulmonaire gauche) et l'axe trachéo-bronchique (figure 3). Une biopsie chirurgicale de

été normal. La radiographie thoracique a montré une opacité homogène basale droite. La tomодensitométrie thoracique a objectivé une masse ovale homogène bien limitée isodense, qui occupe le médiastin postérieur avec une lame d'épanchement pleural sans lyse costale. La fibroscopie bronchique a visualisé une compression extrinsèque de la bronche lobaire moyenne et inférieure. Une thoracotomie postéro-latérale droite a découvert une masse médiastinale postérieure ferme, bien encapsulée, adhérente à la paroi, au poumon et au péricarde mais sans les envahir. La tumeur a été entièrement réséquée.

La pièce opératoire pèse 570 g et mesure 14x9x 8.5 cm, d'aspect fibreux, fasciculée, ferme et encapsulée (figure 4). L'examen histologique montre des cellules

**Figure 3 : Tomодensitométrie thoracique**



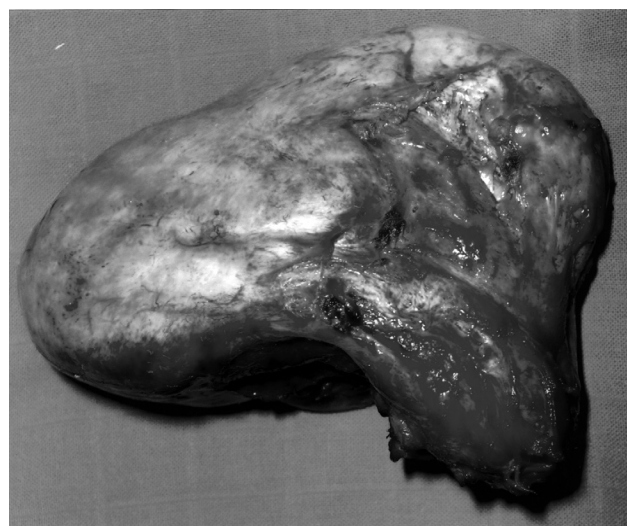
*Masse intra-thoracique homogène isodense aux muscles, envahissant le pédicule pulmonaire avec refoulement du cœur.*

la masse cervicale a été réalisée concluant à une fibromatose desmoïde. La tumeur est jugée au-delà de toute approche chirurgicale carcinologique vu le caractère infiltrant et ses limites mal définies. Une radio chimiothérapie a été proposée à la patiente et depuis elle a été perdue de vue.

### Observation 3

Il s'agit d'une patiente âgée de 30 ans, sans antécédents, ayant des douleurs thoraciques isolées. L'examen clinique a

**Figure 4 : Pièce opératoire**



*Il s'agit d'une tumeur encapsulée*

fusiformes disposées en trousseaux régulièrement anastomosées, sans signes histologiques de malignité, plaident en faveur d'une fibromatose desmoïde. Les suites opératoires sont simples et aucune récurrence n'a été notée avec un recul de 24 mois.

### Discussion

Les tumeurs desmoïdes sont des tumeurs des parties molles développées à partir du tissu conjonctif, des fascias, des aponévroses ou des cloisons intramusculaires des

muscles striés [1]. Elles sont histologiquement bénignes (absence de potentiel métastatique) mais se comportant de manière agressive : infiltrantes et souvent récidivantes localement, elles sont considérées par certains auteurs comme de véritables sarcomes de bas grade [1-3]. Les tumeurs desmoïdes sont classées en 3 groupes selon leur localisation: les tumeurs desmoïdes abdominales (paroi abdominale), intra abdominales, et extra abdominales (des membres, de la paroi thoracique). Elles sont rares et représentent moins de 0,1% de l'ensemble des tumeurs bénignes. La localisation intra thoracique est exceptionnelle [1-4]. Seuls 22 cas sont rapportés dans la littérature.

Elles touchent, surtout, un âge compris entre 20 et 30 ans avec une prédominance chez la femme en âge de procréer. Elles sont généralement uniques, mais des localisations multifocales ont été décrites. L'étiologie reste inconnue, toutefois des facteurs favorisants ont été incriminés: traumatiques (la cicatrice d'une chirurgie antérieure), hormonaux (la présence des récepteurs aux œstrogènes dans plus de 25 % des cas), et une prédisposition génétique (des maladies héréditaires associées) [4]. Les tumeurs desmoïdes intra thoraciques sont cliniquement peu parlantes et non spécifiques souvent liées à un effet compressif (dyspnée, douleurs).

La radiographie thoracique n'est pas contributive au diagnostic montrant des opacités volumineuses homogènes sans calcification. La tomодensitométrie thoracique objective des lésions isodenses aux muscles ne se rehaussant pas après injection, elle recherche un envahissement médiastinal, une réaction osseuse adjacente (érosion, ostéocondensation), elle permet d'effectuer des biopsies [5]. Nos malades ont une localisation médiastinale, d'expression floride et où la radiologie est peu explicite. L'imagerie par résonance magnétique est l'examen de choix : elle permet d'apprécier les limites de la tumeur et ses rapports avec le médiastin. Les tumeurs desmoïdes sont hétérogènes mal limitées en isosignal T1 et hypersignal T2 (lorsque la composante cellulaire est prédominante) ; et bien limitées en hyposignal T1 et T2 (lorsque la composante fibreuse est prédominante), se rehaussant intensément après injection de gadolinium dans tous les cas [5].

Le diagnostic de certitude est histologique. Macroscopiquement, les lésions sont blanchâtres dures mal limitées, infiltrant le muscle. En microscopie, elles sont représentées par des faisceaux de fibroblastes et de collagène abondant, sans atypies cellulaires, elles fixent la vimentine et l'actine musculaire [6].

Tous les auteurs s'accordent sur la nécessité d'une chirurgie d'exérèse large avec une marge de sécurité de 2 à 4 cm. Toutefois, en raison de l'envahissement des structures vitales au niveau du médiastin, cette chirurgie représente un défi thérapeutique pour le chirurgien thoracique [1-7]. Une de nos patiente a été jugée d'emblé inopérable vu le caractère infiltratif et mal défini des limites de la tumeur, une situation fréquente dans les tumeurs desmoïdes médiastinales.

D'autres options thérapeutiques peuvent être instaurées:

- *La radiothérapie* à raison de 50 à 60 grays ne semble en fait être utile que lorsque l'exérèse est source de grandes mutilations, incomplète, refusée ou en cas de récurrence. Elle n'est pas dénuée de risques (sarcomes radio induits) et peut générer les réinterventions. Néanmoins, il a été rapporté que la radiothérapie associée à la chirurgie donne un meilleur contrôle local que la chirurgie seule [1-3, 5].

- *La place de la chimiothérapie* est mal définie, elle mérite d'être essayée dans les localisations intra thoraciques inextirpables. Les principaux produits utilisés seuls ou en association dans la littérature sont: la doxorubicine, la vinblastine, le méthotrexate, le cyclophosphamide, ifosfamide, vincristine [1, 4, 8].

*Les agents anti-inflammatoires non stéroïdiens* peuvent inhiber la croissance tumorale, par inhibition de la synthèse des prostaglandines; L'indométacine est la plus fréquemment utilisée [2, 8].

*Les antioestrogènes* ont été proposés en cas de récepteurs aux œstrogènes positifs sur la pièce d'exérèse, ses résultats n'ont pas encore donné une grande satisfaction [9].

Notre expérience se limite à une approche chirurgicale. L'évolution est toujours imprévisible, des régressions spontanées ont été rapportées en dehors de tout traitement ou après exérèse partielle, de même que des stabilisations

tumorales ont été décrites ; nous incitons à modérer les indications et l'agressivité du traitement chirurgical.

Le taux de récurrences après chirurgie est supérieur à 70%. Les récurrences locales surviennent le plus souvent dans l'année suivant la chirurgie. Rarement, la récurrence est à distance de la lésion initiale, on parle alors de fibromatose multicentrique et non de métastase [1-5]. Un de nos patients a présenté une récurrence locale 9 mois après chirurgie.

## Conclusion

Le traitement des tumeurs desmoïdes intra thoraciques nécessite une réflexion basée sur une bonne connaissance de ces tumeurs et de leur évolution avant d'entreprendre une exérèse chirurgicale souvent mutilante pour une pathologie bénigne au potentiel récidivant élevé. Un traitement adjuvant mérite d'être évalué pour un meilleur contrôle local.



## Références

1. Meyerson SL, D'Amico TA. Intrathoracic desmoid tumor : brief report and review of literature. *J Thorac Oncol.* 2008 ; 3(6) : 656-659.
2. Ayadi-Kaddour A, Chaabouni N, Smati B, Mehouchi R, Djilani H, El Mezni F. Fibromatose de type desmoïde du médiastin postérieur. *Revue des Maladies Respiratoires*, 2008, 25 (1) : 82-86.
3. Dosios TJ, Angouras DC, Floros DG. Primary Desmoid tumor of the posterior mediastinum. *Ann Thorac Surg.* 1998 ; 66 : 2098-2099.
4. Benoit L, Cheynel N, Arnould L, Gouy S, Fraisse J, Cuisenier J. Intrathoracic localisation of desmoid tumours: a familial case of isolated desmoid tumours and current published data. *Ann Chir.* 2006; 131(8):459-463.
5. Tam CG, Broome DR, Shannon RL. Desmoid tumor of the anterior mediastinum: CT and radiologic features. *J Comput Assist Tomogr.* 1994; 18: 499-501.
6. Leithner A, Gapp M, Radl R, Pascher A, Krippel P, Leithner K et al. Immunohistochemical analysis of desmoids tumours. *J Clin Pathol.* 2005; 58: 1152-1156.
7. Abbas AE, Deschamps C, Cassivi SD, Nichols FC, Allen MS, Schleck CD et al. Chest wall desmoid tumors: results of surgical intervention. *Ann Thorac Surg.* 2004; 78: 1219-1223.
8. Cardoso PF, Da Silva LC, Bonamigo TP, Geyer G. Intrathoracic desmoid tumor with invasion of the great vessels. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002; 22(6):1017-1019.
9. Inase N, Ichioka M, Akamatsu H, Usui Y, Miyake S, Yoshizawa Y. Mediastinal fibromatosis presenting with superior vena cava syndrome. *Respiration.* 1999; 66: 464-466..