



Tumeur desmoïde paravaginale

Paravaginal desmoid tumor

ورم ليفي بجانب المهبل

I. Guédira, A. Benmansour, M. Bougtab, S. Benjelloun, H. Hachi, K. Berroho, L. Boukhanni, N. Saadi, R. Bezad, C. Chraïbi

المخلص : مقدمات : الأورام الليفية حميدة لكن تتميز بخبث محلي بسبب ميلها إلى الرجوع المتكرر. الحالة السريرية : امرأة عمرها 27 سنة، تشتكي من الألم في الحوض، كشف الفحص الطبي عن ورم بجانب المهبل. التصوير بالرنين المغناطيسي أظهر وجود ورم في الحوض أجريت عملية لبتره وبين التشريح الدقيق أنه ورم ليفي. بعد مرور سنة رجع الورم. **مناقشة :** الأورام الليفية أورام نادرة تصيب البالغين من الشبان. الجراحة هي العلاج الأساسي حتى أنه لا يمنع الرجوع. اقترحت علاجات أخرى من بينها العلاج الهرموني الذي أعطى نتائج جيدة. **خاتمة :** تتميز هذه الأورام بالرجوع التكراري يجعلها أوراماً يخشى منها. **الكلمات الأساسية :** ورم ليفي-جراحة-رجوع تكراري.

Résumé : Introduction : Les tumeurs desmoïdes sont des tumeurs bénignes mais se caractérisent par une véritable malignité locale en raison de leur propension aux récurrences.

Observation : Il s'agit d'une patiente âgée de 27 ans qui présente des douleurs pelviennes avec à l'examen une masse paravaginale. L'IRM avait montré un processus tumoral pelvi périnéo fessier. Une exérèse par voie basse a été réalisée et l'histologie était en faveur d'une tumeur desmoïde. Un an après, une récurrence a été notée.

Discussion : Les tumeurs desmoïdes sont des tumeurs rares, qui surviennent chez l'adulte jeune. Le traitement chirurgical à visée curative est le traitement de choix, même s'il ne prévient pas le risque de récurrence. D'autres thérapeutiques ont été proposées, notamment l'hormonothérapie avec de bons résultats.

Conclusion : Le potentiel invasif et le fort taux de récurrence de ces tumeurs en font des tumeurs redoutées.

Mots clés : Tumeur desmoïde paravaginale.

Abstract : Introduction : Desmoid tumors are benign but are characterized by a local real malignancy because of their propensity to relapse.

Case report : This is a woman 27 years old who presents a pelvic pain with a paravaginal mass. The MRI showed a pelvi perineal tumor. A vaginal resection was performed and histology was in favor of a desmoid tumor. A year later, recurrence was noted.

Discussion : The desmoid tumors are rare tumors that occur in young adults. Surgical treatment is curative treatment of choice, even if it does not prevent relapse. Other therapies have been proposed, including hormonal therapy with good results.

Conclusion : The invasive potential and high recurrence rate of these tumors are tumors feared.

Key Words : Paravaginal desmoid tumor.

Tiré à part : I. Guédira : Service gynécologie obstétrique Maternité universitaire des Orangers Ibn Sina CHU de Rabat, Maroc.

Introduction

Les tumeurs desmoïdes sont des tumeurs bénignes mais se caractérisent par une véritable agressivité locale en raison de leur propension aux récides [1]. Elles appartiennent au groupe des fibromatoses profondes et surviennent essentiellement chez l'adolescent et l'adulte jeune. Ce sont des tumeurs agressives, infiltrantes et destructrices qui ne donnent pas de métastases [1-3]. L'étiologie de ces tumeurs est inconnue, mais des facteurs génétiques, hormonaux et physiques jouent un rôle dans leur développement et leur croissance. Il s'agit par ailleurs de tumeurs rares et nous croyons donc intéressant de rappeler à travers un cas et une revue de la littérature ce type de tumeurs qui représente toujours un défi thérapeutique majeur.

Cas clinique

Il s'agit d'une patiente âgée de 27 ans, mère d'un enfant de 4 ans, sans antécédents pathologiques notables. Sa grossesse s'était soldée par un accouchement par les voies naturelles. La patiente est séparée de son mari depuis 2 ans. Elle a consulté en juin 2008 à la maternité pour des douleurs pelviennes sans troubles du cycle, le toucher vaginal avait révélé une masse paravaginale haute droite d'environ 5 cm, partiellement mobile. L'IRM avait montré un processus tumoral-pelvi-périnéo-fessier droit, traversant le trou obturateur et infiltrant la région recto-anale. La patiente a été adressée à l'Institut National d'Oncologie où elle a subi une exérèse marginale par voie basse de la tumeur en vue d'un diagnostic histologique. Le fragment pesait 510g et mesurait 6x4x3,5 cm, la tranche de section était blanchâtre fasciculée. Au microscope, on notait une prolifération tumorale faite de faisceaux courts enchevêtrés constituées de cellules fusiformes aux cytoplasme éosinophiles et aux noyaux ovalaires et réguliers avec de rares figures mitotiques. Le fond est tantôt blanchâtre, tantôt hyalin. Il n'a pas été noté de signes de malignité. L'immunohistochimie a montré un marquage actine muscle lisse positif et une positivité focale des cellules tumorales avec le PS 100, l'aspect morphologique et immunohistochimique était en faveur d'une tumeur desmoïde. Les récepteurs hormonaux étaient positifs (RE et RP). La malade a été mise sous

Tamoxifène 20mg/j. Une IRM de contrôle demandée en juin 2009 a montré un processus lésionnel pelvien latérovaginal droit bilobé mesurant 8,2x8x11cm fusant à travers le trou obturateur et arrivant à la face interne de la cuisse (figure 1-2).

Figure 1 : Coupe sagittale à l'IRM objectivant le développement pelvien bas de la tumeur.



Figure 2 : Coupe frontale à l'IRM, la tumeur refoule les organes de voisinage



La patiente a été abordée par une double voie, d'abord, une incision verticale latéro interne droite et une incision elliptique circonscrivant la partie endovaginale. L'exérèse de la tumeur a nécessité la section du trou obturateur, facilitée par l'abord endovaginal qui a permis d'enlever la partie bombant dans le vagin. L'intervention est terminée par une vaginoplastie et un drainage. (figure 3-4). L'histologie

Figure 3 : L'abord chirurgical de la tumeur

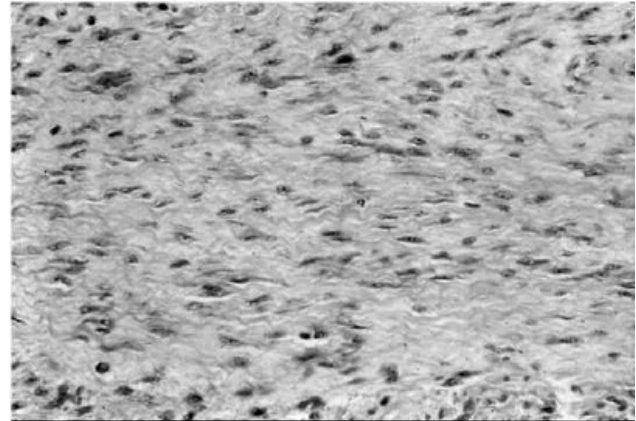


Figure 3 : L'abord chirurgical de la tumeur



a confirmé la récurrence sans envahissement des structures osseuses (figure 5). Les suites opératoires étaient simples.

Figure 5 : Aspect histologique de la tumeur desmoïde



La patiente est suivie régulièrement en consultation, elle a été mise sous traitement médical : Tamoxifène 20mg par jour et Indométacine une cure de 10 jours par mois, et à ce jour avec un recul de 8 mois, elle est indemne de toute récurrence.

Discussion

Les tumeurs desmoïdes ont été décrites pour la première fois par John Mac Farlane en 1832 [4]. Elles représentent moins de 0,03 % de toutes les tumeurs [4]. Elles surviennent de façon sporadique ou dans le cadre d'une polyposé adénomateuse familiale. L'âge médian de survenue est 28 ans avec des extrêmes allant de 5 à 80 ans [2], ce qui est compatible avec l'âge jeune de notre patiente (27 ans). La pathogénie des tumeurs desmoïdes reste obscure ; cependant, certains facteurs favorisants ont été décrits :

- Les facteurs traumatiques [2,5] ; un traumatisme ancien est retrouvé dans 30% des tumeurs desmoïdes. Il peut s'agir d'une simple contusion, une plaie opératoire ou plus rarement une fracture.
- Les facteurs hormonaux ; l'incidence des tumeurs desmoïdes est plus élevée chez la femme en âge de procréer, durant la grossesse ou après un accouchement, mais également lors de la prise d'une contraception orale. En revanche, il peut exister des régressions après la ménopause ou lors de l'utilisation d'antioestrogènes [2,5,6].
- Des facteurs génétiques ; la prédisposition génétique est bien documentée en cas d'association à la polyposé adénomateuse familiale [2,4,7]. Dans ce cadre, ces tumeurs sont plus agressives.

Les tumeurs desmoïdes peuvent siéger en extra abdominal, au niveau de la paroi abdominale ou encore en intra abdominal et particulièrement en rétro péritonéale et dans le mésentère, alors que dans notre cas, la tumeur siégeait en paravaginal arrivant jusqu'à la face interne de la cuisse. Les signes cliniques ne sont pas spécifiques, c'est généralement une masse qui augmente progressivement de taille avec des douleurs et des signes de compression variables en fonction des organes de voisinage. L'imagerie par résonance magnétique constitue l'examen de choix pour explorer ces tumeurs et leurs rapports loco-régionaux.

Le traitement chirurgical à visée curative est le traitement de choix, même s'il n'empêche pas le risque de récurrence. La résection macroscopique est possible dans 2/3 des cas mais il est difficile pour le chirurgien d'être sûr d'avoir fait une résection complète, car la tumeur n'est pas encapsulée avec l'absence de tout plan de clivage et des adhérences particulièrement serrées aux structures voisines [2], c'est justement le cas de notre patiente dont la tumeur adhérait même à l'os. Après la chirurgie, si la résection n'a pas été complète, la radiothérapie apporte un bénéfice certain, de même pour les sites inopérables. En cas de rechute ou de marges envahies, la radiothérapie externe adjuvante permet d'améliorer le contrôle local (25 % avec, versus 59 % sans) [2]. La chimiothérapie a également été proposée pour les tumeurs desmoïdes agressives, inextirpables [2,3]. Du fait que le facteur hormonal soit un facteur étiologique important dans la genèse des tumeurs desmoïdes, l'hormonothérapie a été proposée comme option thérapeutique. Ainsi ont été testés les anti-oestrogènes comme le Tamoxifène, les

agonistes de la GnRh, les progestatifs. Ces produits ont été utilisés seuls ou en association et ont donné dans certaines séries environ 50 % de réponse objective. Le Tamoxifène utilisé seul a permis des régressions importantes et de longue durée dans certains cas. [2,6,8]. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens agissent par leur action anti cox2, en inhibant la synthèse des prostaglandines ce qui stimule la réponse immunitaire antitumorale et permettent donc d'obtenir des stabilisations voire des régressions complètes [2,3,7,8]. Deux produits sont utilisés, le Sulindac et l'Indométacine. Dans notre cas, le traitement chirurgical a été réconforté par l'hormonothérapie avec adjonction d'un anti inflammatoire, la radiothérapie n'a pas été indiquée pour préserver la fonction ovarienne.

L'évolution de ces tumeurs desmoïdes reste marquée par la récurrence dans 50 à 80 % des cas en postopératoire dans un délai variable de quelques mois à quelques années. En revanche, elles ne donnent jamais de métastases [9].

Conclusion

Les tumeurs desmoïdes sont peu fréquentes, touchant souvent des sujets jeunes. Leur évolution est lente, et imprévisible mais leur potentiel invasif et leur fort taux de récurrence après résection chirurgicale, en font des tumeurs redoutées. Le traitement est basé sur la chirurgie. Quand elle n'est pas possible, l'hormonothérapie et les anti-inflammatoires non stéroïdiens ont montré également leur efficacité.

Références

1. Ricci A, D'Agostino G, Garavoglia M. Fibromatose abdominale (tumeur desmoïde). *J Chir* 2001 ; 138 : 103.
2. L. Montagliani, V. Duverger. Les tumeurs desmoïdes. *J Chir* 2008,145, N°1
3. Janinis J, Patriki M, Vini L, Aravantos G, Whelan JS: The pharmacological treatment of aggressive fibromatosis: a systematic review. *Ann Oncol* 2003, 14:181-190.
4. Shields CJ, Winter DC, Kirwan WO, Redmond HP. Desmoid tumours. *Eur J Surg Oncol* 2001; 27 : 701-706.
5. N. Hattoma et al. Les tumeurs desmoïdes du creux sus-claviculaire. *Chirurgie de la main* 23 (2004) 184–189.
6. Priya Maseelal. Stabilization and regression of a recurrent desmoid tumor with the antiestrogen toremifene *Fertil Steril* 2005 ; 84 : 509.e11–3.
7. Keita Tanaka et al. Regression of sporadic intra-abdominal desmoid tumour following administration of non-steroidal anti-inflammatory drug. *World Journal of Surgical Oncology* 2008, 6 : 17
8. Okuno S. The enigma of desmoid tumors. *Curr Treat Options Oncol* 2006 ; 7 : 438-443.
9. Hosalkar HS, Fox EJ, Delaney T, Torbert JT, Ogilvie CM, Lackman RD. Desmoid tumors and current status of management. *Orthop Clin North Am* 2006; 37 : 53-63.