Défis de la prise en charge chirurgicale des fibromatoses Desmoïdes : Agressivité locale, récidive et impératif multidisciplinaire à propos de deux cas.

Résumé :

Introduction : Les fibromatoses de type desmoïde se distinguent par un comportement biologique imprévisible, alliant une bénignité histologique à une agressivité locale infiltrante. Le défi majeur de cette pathologie réside dans son taux de récidive élevé, particulièrement dans les localisations complexes où la proximité de structures nobles limite la radicalité de l'exérèse. Ce travail analyse les leviers d'une prise en charge chirurgicale optimisée à travers deux observations cliniques.

Observations :

- **Cas n°1 :** Une patiente de 54 ans présentant une masse primaire de croissance rapidesur une période de 5 mois. L'exérèse large, guidée par une analyse immunohistochimique précise (β-caténine), a nécessité un curetage osseux rigoureux pour sécuriser les marges et prévenir une reprise évolutive précoce.

- **Cas n°2 :** Une patiente de 53 ans illustrant une récidive précoce, douloureuse et fixée, survenue un an après une première chirurgie. La complexité de cette résection a imposé une approche multidisciplinaire associant une neurolyse spécifique pour sécuriser l'axe rachidien et une reconstruction plastique.

Discussion : La récidive locale, survenant dans 20 à 70 % des cas, témoigne de la "malignité de voisinage" de ces tumeurs. La littérature scientifique récente souligne que face à une telle agressivité, la chirurgie ne doit plus être un acte isolé. La synergie entre le neurochirurgien, garant de la sécurité neurologique, et le plasticien, responsable de la gestion de l'espace mort et de la qualité de la couverture, ainsi l'anatomopathologiste qui garantie une sécurité histologique, est déterminante. Cette collaboration permet de transformer une exérèse difficile en un geste carcinologique sûr, capable de briser le cycle des récidives.

Conclusion : La prise en charge des tumeurs desmoïdes agressives impose une synergie multidisciplinaire. Cette approche est l'unique garante d'une exérèse chirurgicale radicale permettant de concilier le contrôle tumoral et la préservation de la qualité de vie, tout en minimisant le fardeau de la récidive locale.

Mots-clés : Fibromatose desmoïde, Agressivité locale, Récidive locale, Chirurgie multidisciplinaire, Neurochirurgie,anatomie patologique

UNDER PEER REVIEW IN IJAR

I. Introduction

Les fibromatoses de type desmoïde représentent une entité clinique rare et complexe, représentant moins de 0,03 % de l'ensemble des néoplasies. Elles se développent à partir des structures aponévrotiques et des tissus conjonctifs profonds, survenant soit de manière sporadique, soit dans un contexte génétique prédisposant. Bien que leur incidence soit faible, leur prise en charge constitue un défi constant en raison de leur comportement biologique imprévisible et de leur propension à envahir les tissus adjacents **[1, 3]**.

Sur le plan histologique, la tumeur desmoïde se définit comme une prolifération clonale de fibroblastes ne présentant aucun risque de dissémination métastatique, ce qui justifie formellement sa classification parmi les tumeurs bénignes **[1, 4]**. Toutefois, cette étiquette histologique contraste avec une agressivité locale préoccupante. Son caractère infiltrant, marqué par une croissance tentaculaire au sein des fibres musculaires, rend ses limites cliniques incertaines et explique la sévérité de son pronostic local **[2, 5]**.

La localisation de ces lésions au niveau du dos confronte à des difficultés thérapeutiques. La proximité de structures anatomiques différentes et délicates rend difficile une exérèse large qui est nécessaire pour réduire le risque de récidive **[4]**. Face à ce défi, une collaboration multidisciplinaire est souhaitable. La stratégie de soin repose sur une synergie entre le radiologue, l'anatomopathologiste, le neurochirurgien et le plasticien, dont l'intervention conjointe permet de concilier radicalité carcinologique et restauration fonctionnelle de la région. À travers ce travail, nous rapportons deux cas de tumeurs desmoïdes dorsales afin d'analyser l'apport crucial de cette prise en charge concertée.

II. Observations Cliniques

La gestion des tumeurs desmoïdes dorsales représente un défi chirurgical unique en raison de l'agressivité locale de la lésion et de la complexité anatomique de la région. Nous présentons deux observations illustrant d'une part une forme primaire de croissance rapide et, d'autre part, une récidive précoce soulignant la difficulté du contrôle local.

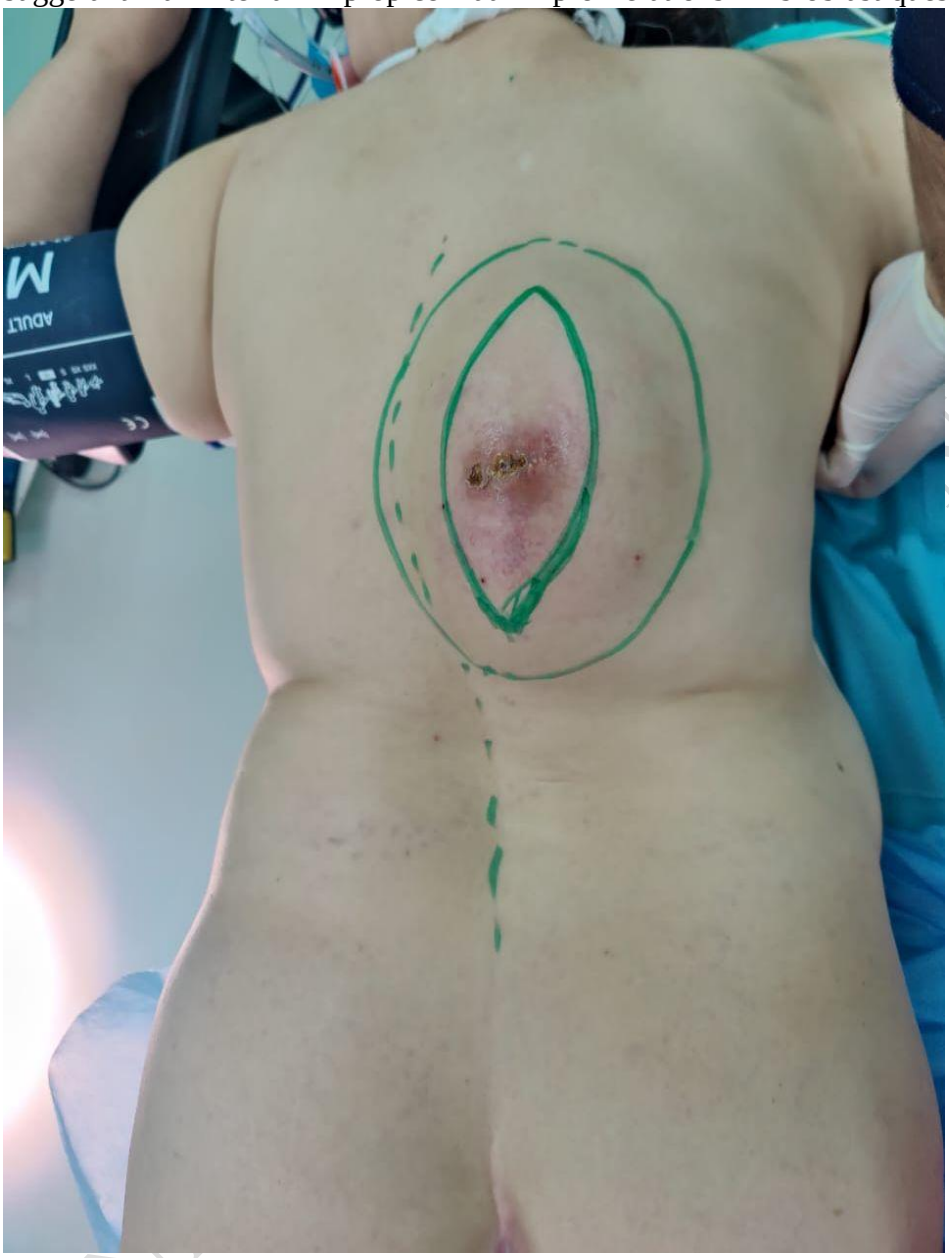
1. Observation n°1 : Fibromatose desmoïde paravertébrale dorsale

Anamnèse et terrain : La première patiente, âgée de 54 ans, a été admise pour la prise en charge d'une masse dorsale d'évolution rapide. Sur le plan des antécédents, le terrain est marqué par une intervention chirurgicale pour cholécystectomie réalisée trois ans auparavant via une incision sous-costale droite. En dehors de cette intervention, la patiente ne rapporte aucun antécédent médical chronique ni de terrain allergique ou d'habitudes toxiques. L'histoire de la maladie actuelle remonte à environ cinq mois avant la consultation, date à laquelle la patiente a remarqué l'apparition d'une petite tuméfaction paravertébrale. Cette masse a connu une cinétique de croissance particulièrement agressive et rapide. sans signes neurologiques associés.

Examen clinique initial : À l'admission, l'examen révélait une patiente en bon état général. L'inspection locale mettait en évidence une masse sous-cutanée dorsale paravertébrale. À la

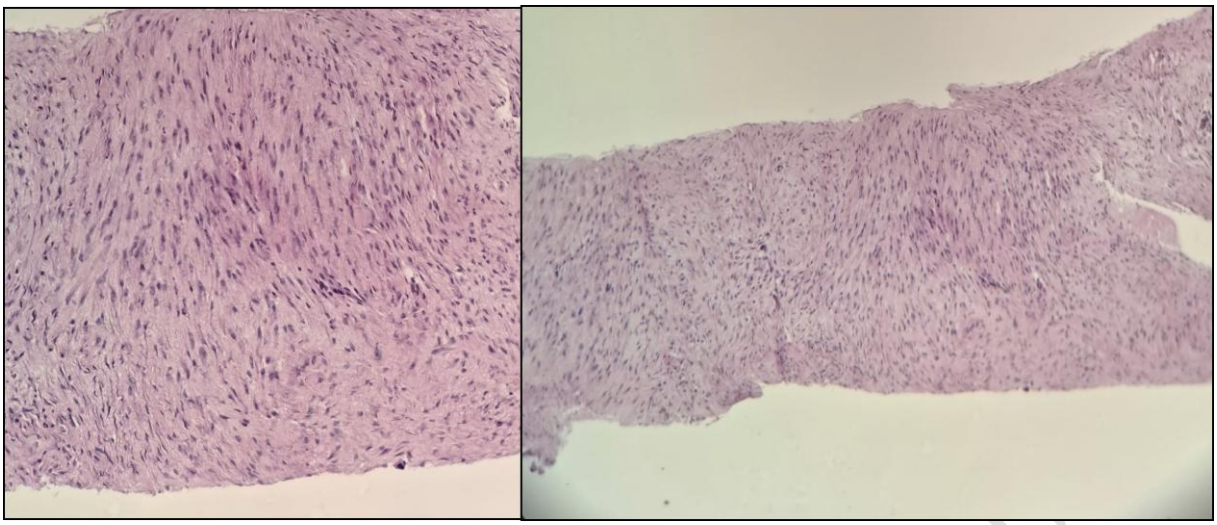
UNDER PEER REVIEW IN IJAR

palpation, la lésion mesurait environ 10 cm x 6 cm. Sa consistance était ferme, voire ligneuse, douloureuse présentant une adhérence aux plans musculaires profonds. Le reste de l'examen notait une cicatrice de type chéloïde au niveau de l'ancienne incision de cholécystectomie, suggérant un terrain propice aux proliférations fibroblastiques réactionnelles **[4]**.



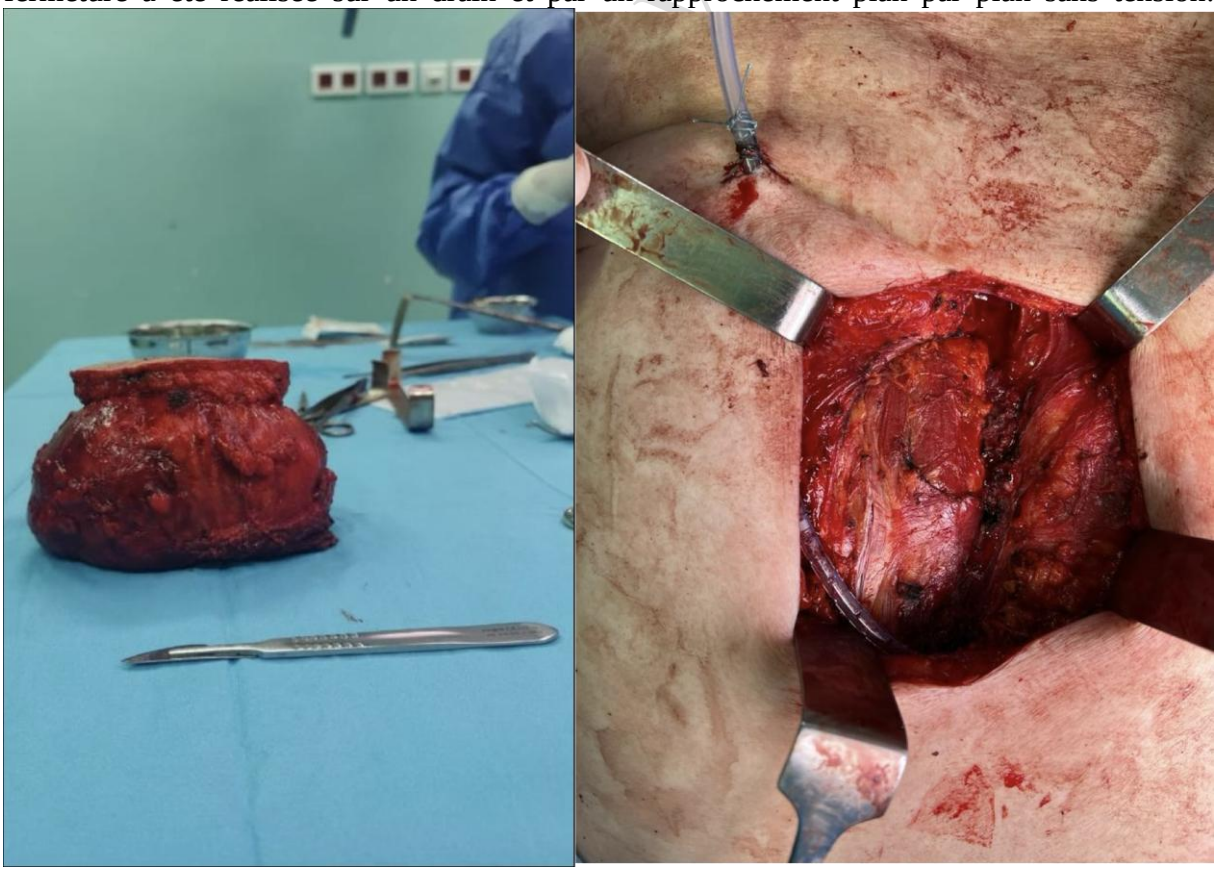
[**Figure1 :. Aspect préopératoire de la tumeur desmoide dorsale]**

Bilan d'imagerie et diagnostic : Le scanner thoracique a objectivé une formation tissulaire paravertébrale postérieure droite. L'IRM a mis en évidence une masse fusiforme aux dépens du muscle trapèze droit s'étendant de C8 à T12 (60 mm x 86 mm x 20 mm). Le signal était en iso signal T1 et hypersignal hétérogène T2/diffusion. La biopsie a confirmé une fibromatose profonde avec une forte positivité à la **Vimentine**, une accumulation nucléaire de laβ-**caténine** et un index **Ki-67 à 3 %**.



[figure2 : Caractéristiques histologiques d'une tumeur desmoïde (fibromatose agressive). La tumeur est constituée d'une prolifération infiltrante, mal circonscrite, de cellules fusiformes uniformes disposées en longs fascicules au sein d'un stroma riche en collagène. Les cellules présentent des noyaux allongés réguliers (blands), sans atypie significative et avec une faible activité mitotique. Aucune nécrose n'est identifiée (H&E). (A) ×40 ; (B) ×10]

Stratégie opératoire : L'exérèse monobloc a emporté la tumeur et une collerette de tissu musculaire sain. En raison du contact étroit avec les structures osseuses, un curetage soigneux des apophyses des vertèbres adjacentes et du tissu paravertébral a été effectué **[7]**. La fermeture a été réalisée sur un drain et par un rapprochement plan par plan sans tension.



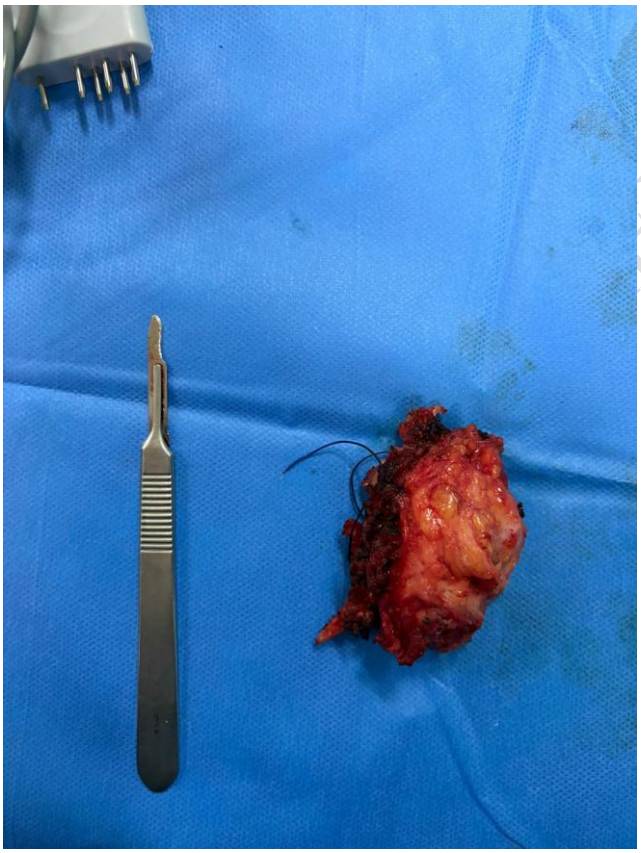
[figure3 a-b :vue peropératoire après exérèse mono bloc d'une tumeur desmoide dorsale paravertébrale ,montrant la pièce opératoire immédiatement après résection].

2. Observation n°2 : Récidive d’une fibromatose desmoïde

Anamnèse et terrain : La seconde patiente, âgée de 53 ans, a consulté pour une récidive tumorale dorsale. Son profil est marqué par un diabète de type 2. Elle avait bénéficié d'une première exérèse un an auparavant. L'évolution a été marquée par une reprise tumorale rapide au même site avec une augmentation de volume significative.

Examen clinique et Imagerie : Masse paravertébrale de 90 mm x 50 mm, ferme, douloureuse et fixée. L’IRM a précisé les caractéristiques de la récidive : isosignal T1, hypersignal hétérogène T2 et restriction de l'ADC.

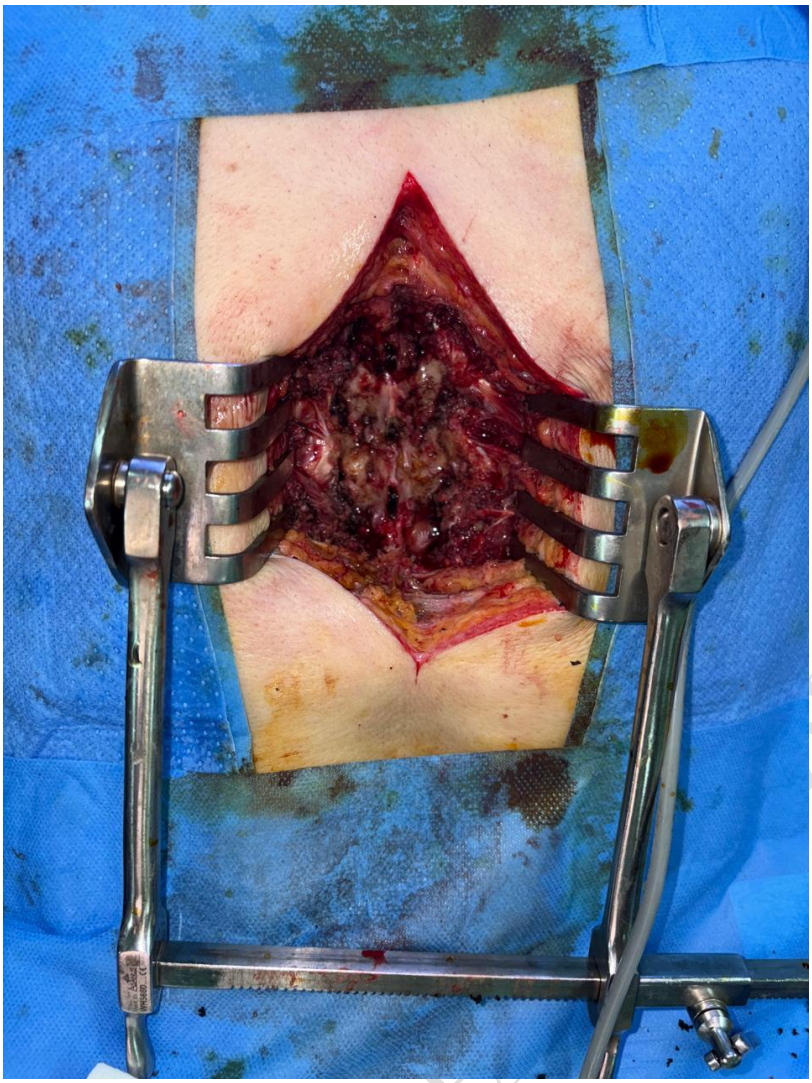
Prise en charge chirurgicale : La récidive précoce a imposé une nouvelle intervention menée par une équipe de neurochirurgie. Le neurochirurgien a réalisé une neurolyse pour libérer les plans profonds. La tumeur s'infiltrait de manière tentaculaire entre les processus transverses.**[figure5]**.Une exérèse "extra-lésionnelle" incluant un curetage des périostes vertébraux a été pratiquée. La fermeture a nécessité la limitation de l'espace mort pour prévenir les séromes post-opératoires, redoutés chez cette patiente diabétique.



[figure4 :Piece opératoire de la tumeur]

Suivi : Les limites d’exérèse étaient saines (0,5 à 2 cm). La convergence clinique et radiologique confirme la nature de la lésion. Ce cas souligne la problématique de la récidive fréquente (20 à 70 %) inhérente aux tumeurs desmoïdes, justifiant une surveillance IRM périodique **[2, 5]**.

REVIEW IN PAR



[figure5 : Vue peropératoire après résection de la tumeur]

UNDER PEER REVIEW IN IJAR

III. Discussion

Bien que classée comme bénigne par l'OMS, les tumeurs desmoides se comporte cliniquement comme une tumeur de « malignité intermédiaire » par son caractère infiltrant **[1]**.Les tumeurs desmoïdes ne donnent jamais de métastases. Cependant, des formes multifocalesde TD ont été rapportées **[2, 3].**Cette agressivité dépend d'une dérégulation de la voie β/-caténine, entraînant une accumulation nucléaire de la protéine β-caténine constatée chez nos patientes **[12]**.Cepandant ,la quasi-totalité des fibromatoses profondes présentent desmutations somatiques du gène β-caténine **(***CTNNB1*) ou du gène de la polypose adénomateuse familiale **(***APC***)**, entraînant uneaccumulation intranucléaire de la β-caténine**.[14]**.

L'IRM est l'examen de choix ; l'hypersignal T2 et la restriction de l'ADC sont des marqueurs de cellularité importante **[10]**. La certitude est histologique : la positivité à la Vimentine et l'expression nucléaire de la β-caténine sont les "Gold Standards" permettant d'éliminer les diagnostics différentiels **[4]**Étant donné que les **sarcomes de bas grade** en général ne présentent pas d'expression de β-caténine nucléaire, et que les **prolifération**s **réactionnelles** ne devraient pas non plus exprimer cette protéine.**[14]**.

Si la « surveillance active » est préconisée pour les formes stables, la chirurgie reste la pierre angulaire pour les formes évolutives. Notre seconde observation démontre qu'une résection marginale dans la région paravertébrale expose à une récidive complexe **[11].**Le statut des marges de résection chirurgicale, tel qu'il est actuellement évalué et rapporté, ne permet donc pas de prédire la survie sans récidive des tumeurs desmoïdes. En revanche, des marges de résection **positives ou étroites (< 1 mm)** sont prédictives d'une récidive de la maladie .**[15]**L'infiltration des périostes impose une exérèse large incluant une collerette de tissu sain **[5, 7]**.

Le Radiologue assure la cartographie des rapports foraminal. Le Neurochirurgien permet une neurolyse sécurisée et une résection au contact de l'os vertébral **[7]**. Le Plasticien joue un rôle pivot dans la fermeture et la modification du micro-environnement tumoral par l'apport de tissus bien vascularisés (lambeaux), limitant le stimulus de repousse **[6]**.

La récidive impose une surveillance par IRM rigoureuse durant les deux premières années **[11]**. La gestion de ces récidives doit s'inscrire dans une discussion en RCP pour stabiliser le terrain fibroblastique par d'éventuels traitements systémiques **[3]**.

UNDER PEER REVIEW IN IJAR

IV. Conclusion

Les tumeurs desmoïdes dorsales illustrent un contraste frappant entre une histologie bénigne et une agressivité locale. La réussite de la prise en charge repose sur un changement de paradigme, passant d'un acte isolé à une stratégie concertée multidisciplinaire. Seule cette synergie permet de réduire le taux de récidive tout en préservant la fonction et la qualité de vie des patients.

UNDER PEER REVIEW IN IJAR

Bibliographie

1. Desmoid Tumor Working Group**.** Eur J Cancer. 2020;127:91-107.
2. Fong Y, Rosen PP, Brennan MF. Multifocal desmoids. Surgery. 1993;114(5):902–906.
3. Bekers EM, van Broekhoven DLM, van Dalen T, et al. Multifocal occurrence of extra-abdominal desmoid type fibromatosis - a rare manifestation. A clinicopathological study of 6 sporadic cases and 1 hereditary case. Ann Diagn Pathol. 2018;35:38–41. doi: 10.1016/j.anndiagpath.2018.04.001

4. Kasper B, et al**.** Ann Oncol. 2017;28(10):2399-2408.
5. TNCD**.** Chapitre 18 : Tumeurs desmoïdes. SNFGE ; 2022.
6. Le Guellec S, et al. EMC - Appareil locomoteur. 2017;12(4):1-10.
7. Penel N, et al. Bull Cancer. 2017;104(11):950-959.
8. Gosheger G, et al. World J Surg Onc. 2021;19(1):210.
9. Merchant NB, et al. J Surg Oncol. 2018;117(4):750-758.
10. Alman B, et al. Nature Reviews Clinical Oncology. 2023;20(3):145-162.
11. Crago AM, et al. Annals of Surgery. 2017;258(2):347-353.
12. Radiology Editorial Board. Radiology. 2023;307(2):e220451.
13. Salas S, et al. Br J Cancer. 2018;118:1412-1420.
14. Nuclear β-Catenin Expression Distinguishes Deep Fibromatosis From Other Benign and Malignant Fibroblastic and Myofibroblastic Lesions

UNDER PEER REVIEW IN IJAP

Baishali Bhattacharya,Harrison Parry Dilworth | *DOI:* 10.1097/01.pas.0000157938.95785.da

15. Surgical resection margins in desmoid-type fibromatosis: a critical reassessmentJustin M M Cates[1], Thomas P Stricker2014 Dec;38(12):1707-14. doi: 10.1097/PAS.0000000000000276.

UNDER PEER REVIEW IN IJAR