



Journal Homepage: - www.journalijar.com

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/14773

DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/14773>



RESEARCH ARTICLE

FIBROMATOSE DESMOÏDE DU SEIN A PROPOS D'UN CAS

H. Chraibi-Kaadoud, M. Kabine, H. Asmouki, A. Aboufalah and A. Soummami

Service De Gynécologie Obstétrique Chu Mohammed Vi Marrakech.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 27 March 2022

Final Accepted: 30 April 2022

Published: May 2022

Abstract

Desmoid fibromatosis of the breast is extremely rare. It is characterized by high locally aggressive potential but does not have a metastatic power. We report the case of a 52-year-old patient with a breast desmoid tumor on a ground of rectocolic polyposis. MRI has an important place in the diagnostic strategy while confirmation is done by pathological examination. The initial treatment is surgical excision but other therapeutic choices (radiotherapy) are being evaluated.

Copy Right, IJAR, 2022,. All rights reserved.

Introduction:-

Lestumeurs desmoïdes sont des tumeurs rares caractérisées par une agressivité locale avec une grande tendance à récidiver. Bien que la plupart des cas soient sporadiques, un traumatisme, des facteurs hormonaux et des facteurs génétiques sont les principaux facteurs étiologiques retrouvés. Les circonstances de découverte sont très variées et leur expression clinique est souvent aspécifique. Le traitement à visée curative est chirurgical, même s'il n'empêche pas le risque de récurrence, qui reste élevé. Cependant ce traitement, n'est pas strictement codifié et plusieurs traitements complémentaires ont été proposés avec des résultats utiles à connaître.

Observation:-

Mme M âgée de 52 ans fumeuse était adressée pour tumeur du sein gauche. Un diagnostic de lipome avait été avancé, devant la présence d'une masse sus aréolaire évoluant depuis un an.

Dans ses antécédents étaient notés : une colectomie totale réalisée à l'âge de 30 ans pour polypose recto-colique familiale, puis une résection du rectum à l'âge de 48 ans, puis récurrence des polypes sur le rectum restant, avec anastomose iléo anale. A l'examen, elle avait des seins de taille petite (bonnet A) avec une masse du quadrant supéro-interne du sein gauche, indolore, sans écoulement mamelonnaire, sans adénopathie, entraînant une voussure visible de profil, sans adhérence cutanée. Le sein droit était normal. Une biopsie à l'aiguille réalisée un mois plus tôt mettait en évidence une hyperplasie conjonctive sans élément patent de malignité.

Le diagnostic de la fibromatose desmoïdes du sein était évoqué, en raison des antécédents de polyposis.

La mammographie montrait une image stellaire suspecte et l'échographie montrait une lésion hypoéchogène, avec renforcement postérieur. Un scanner avec injection de produit de contraste était réalisé. Une lésion ovoïde de 30 mm de grand axe située dans la graisse rétro glandulaire, en avant du pectoral était mise en évidence. Cette lésion s'étendait sur 25 mm de hauteur. L'exérèse de la lésion était réalisée par incision directe en regard de la tumeur, permettant de parfaitement exposer la lésion. Une résection à 2 cm de distance macroscopiquement de la zone palpable de la tumeur était réalisée, avec résection de l'aponévrose et du muscle pectoral en regard de la tumeur. La

Corresponding Author:- H. Chraibi-Kaadoud

Address:- Service De Gynécologie Obstétrique Chu Mohammed Vi Marrakech.

Discussion:-

L'incidence des tumeurs desmoïdes est de 2% [1]. En effet, il s'agit d'une tumeur rare et sporadique. Il s'agit d'une fibromatose profonde ne donnant pas de localisation secondaire mais a un pouvoir agressif local important. La forme mammaire est de 0.2% [2]. Elle présente une tranche d'âge variable et large entre 15 et 60 ans [3].

L'étiopathogénie est encore méconnue. Plusieurs études suggèrent que ces tumeurs peuvent survenir de manières sporadiques sans aucune cause (de novo dans le tissu mammaire) [5,6,7], ou apparaître après une chirurgie esthétique recours à l'implant siliciné [2,8] ou encore apparaître à la suite d'un traumatisme.

Toutefois un terrain prédisposant est apparu : chez 4% à 20% des patientes ayant des tumeurs desmoïdes, on retrouve une polypose adénomateuse familiales ou un syndrome de Gardner [10,11]. Ceux-ci sont essentiellement dû à la mutation du gène responsable de la régulation de la β -caténine [12].

À l'examen physique on retrouve un nodule ferme ou mobile, indolore, unilatéral peut être fixée au plan profond avec rétraction cutanée. Les tumeurs desmoïdes miment les carcinomes mammaires sur le plan radiologique : à l'échographie mammaire et la mammographie, leur caractéristique tend à se confondre avec la pathologie carcinomateuse. Ainsi à la mammographie ces tumeurs se voient comme des opacités spiculées à contours irréguliers avec ou sans calcifications peuvent être classer ACR4-5 [8].

L'échographie objective une masse hypoéchogène peu marginal avec un renforcement postérieur [13].

L'IRM tient une place prépondérante tant dans la stratégie diagnostique, que dans la surveillance de l'évolution de la maladie. Elle objective un nodule hypo-intense mal limité, contours irréguliers, en iso signal T1 et hétérogène, hypersignal en T2 [14]. L'IRM permet ainsi d'évaluer le contact avec les structures de voisinages (muscle pectoral, paroi thoracique) et permet aussi d'envisager une stratégie chirurgicale.

Toutefois, le diagnostic de certitude repose sur l'examen anatomopathologique. On y retrouve une prolifération uniforme fibroblastique bien différenciée : présence de fibroblaste mature entrelacé en faisceaux sans signe de malignité (pas de mitose ni d'atypie cellulaire) [15]

La stratégie thérapeutique consiste à une exérèse large avec limites saines [6]. La récurrence se voit dans 23 à 39% au cours des 3 ans suivant l'intervention [2,16,17,18]. Vu le caractère histologique bénin des tumeurs desmoïdes, différentes études apportent des résultats contradictoires quant à l'importance des limites saines ou non. Ainsi chez les patients avec limites saines, on voit une diminution du risque de récurrences locales [5]. Chez certaines patientes avec des limites non saines, il n'y a pas de récurrences observées non plus [2,7]. Dans ces cas la radiothérapie reste à discuter. Les études s'accordent à dire que la radiothérapie est inefficace et non recommandée en cas de limites saines [16]. C'est seulement lorsqu'il y a une impossibilité chirurgicale, ou en cas de comorbidité importante ou de récurrences, que la radiothérapie (à dose curative de 50Gy) prend place. D'autres études en revanche discutent l'apport de la thérapie interactionnelle : tel que les agents cytotoxique (méthotrexate, vinblastine), les agents cytostatique (thérapie hormonale : anti-œstrogène, les anti-inflammatoire non stéroïdiens, l'interféron alpha) et enfin les agents biologiques (l'imatinib : Glivec). Cette thérapie interactionnelle n'est à envisager qu'en dernier recours : que si la chirurgie ou radiothérapie ne peuvent pas être réaliser [19].

Conclusion:-

La fibromatose desmoïde du sein est rare, infiltrante, et non métastatique mais présente une agressivité locale importante et à tendance à récidiver dans les 3 ans qui suivent. D'étiologie encore mal connue, on y retrouve le plus souvent un traumatisme, une chirurgie mammaire avec implant ou une association avec la polypose adénomateuse familiale ou le syndrome de Gardner. L'expression clinique est souvent aspécifique. La confirmation diagnostic se fait par la preuve histologique et l'IRM s'impose comme un examen de référence dans le bilan initial et au cours de la surveillance. La chirurgie reste le traitement de première intention. La place de la radiothérapie et de la thérapie interactionnelle reste à discuter et nécessite d'autres études plus poussées afin d'évaluer leurs bénéfices et leurs inconvénients.

Références:-

1. REITAMO J. J., HAYRY P., NYKYRI E., SAXEN E. Desmoid tumor. Incidence, sex, age and anatomical distribution in the Finnish population. *Am J Clin Pathol*, 1982, 77 : 665-673.
2. ROSEN P. P., ERNSBEGGER D. Mammary fibromatosis : a benign spindle-cell tumor with significant risk for local recurrence. *Cancer*, 1989, 63 : 1363-1369.
3. HANSMANN A., ADO PH C., VOGEL T., UNGER A., MOES EIN G. High-dose tamoxifen and sulindac as first-line treatment for desmoid tumors. *Cancer*, 2004, 100 : 612-620.
4. HOSAKA H. S., FOX E. J., DE ANEY T., TORBERT J. T., OGIVIE C. M., ACKMAN R. D. Desmoid tumors and current status of management. *Orthop Clin North Am*, 2006, 37 : 53-63.
5. WARGOTZ E. S., NORRIS H. J., AUSTIN R. M., ENZINGER F. M. Fibromatosis of the breast. A clinical and pathological study of 28 cases. *Am J Surg Pathol*, 1987, 11 : 38-45.
6. GODWIN Y., MCCU OCH T. A., SU Y. Extra-abdominal desmoid tumor of the breast : review of the primary management and implications for breast reconstruction. *Br J Plast Surg*, 2001, 54 : 268-271.
7. GUMP F. E., STERNSCHEIN M. J., WOFF M. Fibromatosis of the breast. *Surg Gynecol Obstet*, 1981, 153 : 57-60.
8. CEDERUND C. G., GUSTAVSSON S., INE F., MOQUIST-OSSON I., ANDERSSON I. Fibromatosis of the breast mimicking carcinoma at mammography. *Br J Radiol*, 1984, 57 : 98-101.
9. SCHEMMER M. Desmoid tumors and deep fibromatoses. *Hematol Oncol Clin North Am*, 2005, 19 : 565-571, vii-viii.
10. HIZAWA K., IIDA M., MIBU R., AOYAGI K., YAO T., FUJISHIMA M. Desmoid tumors in familial adenomatous polyposis/Gardner's syndrome. *J Clin Gastroenterol*, 1997, 25 : 334-337.
11. BERTARIO L., RUSSO A., SA A P. et al. Genotype and phenotype factors as determinants of desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis. *Int J Cancer*, 2001, 95 : 102-107.
12. CHEON S. S., CHEAH A. Y., TUR EY S. et al. beta-Catenin stabilization dysregulates mesenchymal cell proliferation, motility, and invasiveness and causes aggressive fibromatosis and hyperplastic cutaneous wounds. *Proc Natl Acad Sci USA*, 2002, 99 : 6973-6978.
13. EIBMAN A. J., KOSSOFF M. B. Sonographic features of fibromatosis of the breast. *J Ultrasound Med*, 1991, 10 : 43-45.
14. NAKAZONO T., SATOH T., HAMAMOTO T., KUDO S. Dynamic MRI of fibromatosis of the breast. *AJR*, 2003, 181 : 1718-1719.
15. JONES M. W., NORRIS H. J., WARGOTZ E. S., WEISS S. W. Fibrosarcoma – malignant fibrous histiocytoma of the breast : a clinicopathological study of 32 cases. *Am J Surg Pathol*, 1992, 16 : 667-674.
16. SPEAR M. A., JENNINGS C., MANKIN H. J. et al. Individualizing management of aggressive fibromatoses. *Int J Radiat Oncol Phys*, 1998, 40 : 637-645.
17. BATOM T., ZAGARS G. K., POACK A., PISTERS P. W., POACKR. A. Desmoid tumor : prognostic factors and outcome after surgery, radiation therapy, or combined surgery and radiation therapy. *J Clin Oncol*, 1999, 17 : 158-167.
18. NUYTENS J. J., RUST P. F., THOMAS C. R. Jr., TURRISI A. T. III. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors : A comparative review of 22 articles. *Cancer*, 2000, 88 : 1517-1523.
19. JAMSHED S., FARHAN M. I., MARSHA M. B., NAHABEDIAN M. Y., IUM C. Fibromatosis of the breast.