

CAS CLINIQUE

FIBROMATOSE DESMOÏDE À LOCALISATION NASALE

S KHARRAT, S SAHTOUT, K CHARRADA, K RIAHI, S TABABI,
R ZAININE, K NOUIRA*, N BELTAIEF, E MENIF*, G BESBES.

SERVICE ORL
*SERVICE DE RADIOLOGIE
HÔPITAL LA RABTA, TUNIS.

RESUME

Introduction : Les fibromatoses desmoïdes sont des lésions histologiquement bénignes infiltrant les muscles et les aponeuroses. Ces tumeurs siègent le plus souvent au niveau de la paroi abdominale et thoracique. La localisation cervico-faciale est rare.

Observation : Nous rapportons le cas d'un nourrisson âgé de 1 an 9 mois qui a présenté une fibromatose desmoïde à localisation nasale. Le patient a été opéré par voie endonasale sous guidage endoscopique avec exérèse tumorale en monobloc. L'évolution a été favorable sans récurrence pour un recul de 24 mois.

Conclusion : Les fibromatoses desmoïdes correspondent à des proliférations fibreuses infiltrantes mais non métastatisantes. La chirurgie est le traitement de choix, toutefois ces tumeurs sont caractérisées par un risque de récurrence imposant un suivi à long terme.

Mots clés : Fibromatose desmoïde, cavité nasale, chirurgie.

SUMMARY

Introduction : Desmoid tumors are histologically benign neoplasms, originating from the muscleaponeurotic structures throughout the body. They most commonly develop in the torso and anterior abdominal wall. There have been isolated reports in the head and neck region.

Observation : we report a case of nasal desmoid fibromatosis occurred in a 1 year, 9 month infant. The treatment has consisted on a surgical resection with endoscopic approach. The clinical course is good without recurrence.

Conclusion : desmoid fibromatosis are potentially aggressive, not metastasizing tumours.

Surgery is the treatment of choice in this kind of tumor; however, there is a significant risk of local recurrence. Therefore a long-term careful follow up is required.

Keywords : Desmoid fibromatosis, nasal cavity, surgery.

INTRODUCTION

Les fibromatoses desmoïdes sont des lésions histologiquement bénignes des parties molles, se comportant de manière agressive : infiltrantes, de croissance rapide, souvent récidivantes localement, mais ne métastasent jamais. Elles sont constituées d'une prolifération de tissu fibreux infiltrant les muscles et les aponeuroses. Selon leur localisation, on distingue : les fibromatoses desmoïdes abdominales, intra-abdominales, et extra-abdominales.

Le siège naso-sinusien a été rarement rapporté.

CAS CLINIQUE

Nourrisson âgé de 1 an 9 mois sans antécédents pathologiques notables, en particulier pas de notion de traumatisme facial a été amené à notre consultation devant l'apparition d'une tuméfaction latéro-nasale gauche, indolore, augmentant progressivement de volume évoluant depuis 2 mois sans signes rhinologiques ou ophtalmologiques associés.

A l'examen, nous avons objectivé une tuméfaction latéro-nasale gauche de 2,5 cm de grand axe de consistance ferme et de contours réguliers avec une peau en regard saine (figure 1).



Fig. 1: Tuméfaction latéronasale gauche déformant la pyramide nasale.

Celle-ci était responsable d'un effacement du sillon nasogénien gauche, d'une déformation de la pyramide nasale et d'un bombement de la muqueuse de la fosse nasale homolatérale à l'endoscopie nasale.

Un scanner du massif facial a été pratiqué mettant en évidence un comblement du sillon nasogénien gauche par une formation de 17 mm de grand axe de densité tissu-



laire (figure 2) avec une zone centrale hypodense associée à une lyse de la paroi antérieure du sinus maxillaire sans extension intra orbitaire.

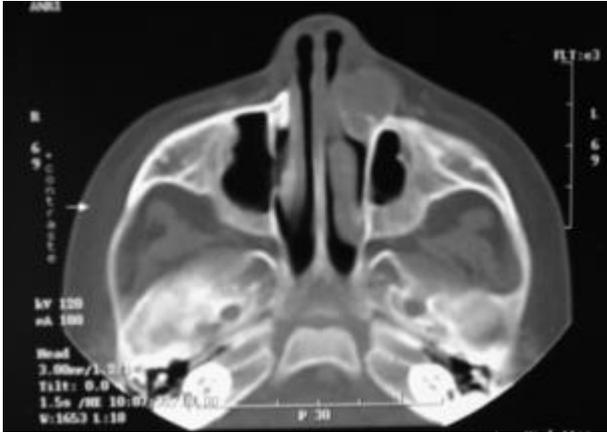


Fig. 2: TDM en coupe axiale objectivant une formation nasogénienne gauche ovalaire de densité tissulaire.

Un complément d'exploration par une imagerie par résonance magnétique a été réalisé. Cette lésion était en hyposignal T1, hypersignal T2 discrètement hétérogène et se rehaussait de façon intense après injection de gadolinium (figure 3).

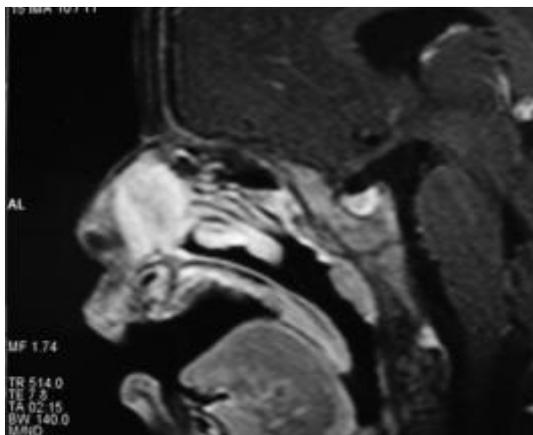


Fig. 3: IRM en coupe sagittale en séquence pondérée T1 montrant un réhaussement intense après injection de gadolinium.

Le patient a été opéré par voie vestibulaire : la tumeur était d'aspect blanchâtre, crayeuse, infiltrant les plans sous cutanés. Une résection tumorale a été pratiquée. Les suites opératoires étaient simples. L'examen anatomopathologique a conclu à une fibromatose desmoïde. L'évolution a été favorable. Le patient a bénéficié d'une IRM du massif facial de contrôle montrant une absence de récurrence (figure 4). Le recul est de 24 mois.

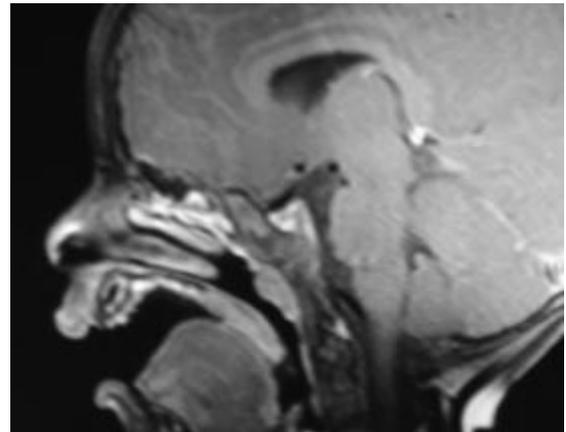


Fig. 4: IRM de contrôle en séquence pondérée T1 après injection de gadolinium en coupe sagittale montrant une absence de récurrence tumorale.

DISCUSSION

La fibromatose desmoïde encore appelée fibromatose agressive est une pathologie rare, pouvant apparaître à tout âge (1, 2). Il s'agit d'une prolifération fibreuse infiltrante mais non métastatisante qui est proche du fibrosarcome de bas grade. Si la survenue chez l'adulte et au niveau de la paroi abdominale est la plus fréquente, la majorité des localisations cervico-faciales rapportées le sont chez l'enfant sans prédominance de sexe (3, 4). Plusieurs hypothèses ont été avancées dans la survenue de ces tumeurs à savoir l'origine traumatique, l'influence hormonale ainsi que les facteurs génétiques et héréditaires (1, 4).

La plupart des cas sont sporadiques. Deux pour cent sont d'origine génétique (mutation du gène APC) entrant dans le cadre d'un syndrome de Gardner associé à la polypose adénomateuse familiale (PAF).

La symptomatologie se résume le plus souvent en une tuméfaction indolore sans signes d'appel spécifiques (5). Cependant, l'évolution naturelle de la fibromatose desmoïde est marquée par une croissance locale infiltrante et destructrice, et lorsque le volume tumoral devient important, la tumeur peut comprimer ou envahir les structures adjacentes (5,7). De ce fait, le diagnostic différentiel peut se poser avec une fibromatose réactionnelle mais aussi avec une tumeur maligne telle qu'un fibrosarcome.

Sur le plan macroscopique, il s'agit d'une tumeur confinée au niveau de l'aponévrose et du fascia musculaire ferme granitée à la coupe d'un blanc luisant grossièrement trabéculaire.

Histologiquement, la tumeur est formée d'une prolifération de cellules allongées fusiformes de petites tailles uniformes séparées par un tissu collagène (7, 8, 9).

L'imagerie a surtout un intérêt dans le bilan d'extension alors que la clé du diagnostic positif est représentée par l'examen anatomopathologique (10).

Le traitement est chirurgical. L'exérèse large reste le trai-



tement préconisé de première intention par la majorité des auteurs (11, 12, 13, 14).

Face au risque important des récidives, plusieurs auteurs ont utilisé surtout ces dernières années un traitement complémentaire non chirurgical.

La radiothérapie a été pratiquée en complément de chirurgie en cas d'exérèse incomplète ou de récidives rapprochées avec des résultats inconstants mais encourageants (15, 16, 17,18).

Toutefois, elle a été incriminée dans la transformation sarcomateuse de certaines tumeurs desmoïdes traitées (11). Pignatti et al (19) n'ont pas trouvé de différence sur la survenue de récidives entre les tumeurs traitées par chirurgie seule et celles traitées par radiothérapie adjuvante alors que Nuyttens et al (20), dans une revue de la littérature, ont conclu que la radiothérapie isolée ou associée à la chirurgie donne un meilleur contrôle local que la chirurgie seule.

L'évolution est toujours imprévisible, des régressions spontanées ont été rapportées (21) en dehors de tout traitement ou après exérèse partielle, de même que des stabilisations tumorales ont été décrites.

CONCLUSION

La fibromatose desmoïde est une tumeur bénigne rare notamment dans son siège cervico-facial. Elle est caractérisée par son évolution particulière avec une grande agressivité locale et un taux de récurrence important après exérèse chirurgicale. Les modalités de traitement restent à développer en fonction de la compréhension des mécanismes étiopathogéniques de cette lésion.

REFERENCES

- 1) Ballo M T, Zagars GK, Pollack A, Pisters PW, Pollack RA. Desmoid tumor: prognostic factors and outcome after surgery, radiation therapy or combined surgery and radiation therapy. *J clin oncol.* 1999; 17 (1):158-67.
- 2) Faulkner LB. Pediatric desmoid tumor. *J clinic oncol.* 1995; 13 (11): 2813-8.
- 3) Hiram Alvarez Neri, Eric J. Villagra, Alicia C. Alvarez, Pedro Valencia, Elsa Jimenez. Ethmoidal desmoid tumor in a pediatric patient. *Otolaryngology Head and Neck Surgery.* 2007; 136: 137-138.
- 4) J Conley, William V. Healey, Arthur Purdy Stout. Fibromatosis of the head and neck. *The American Journal of Surgery.* 1966; 112 (4): 609-614.
- 5) Donald I. George Jr., Alan R. Gould, Richard L. Miller, N.J. Strull. Desmoplastic fibroma of the maxilla. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery.* 1985; 43 (9): 718-725.
- 6) Felice O'Ryan, Lewis R. Eversole, Agnes Alikpala. Juvenile fibromatosis of the infratemporal fossa. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology.* 1987; 64 (5): 603-608.
- 7) William B. Donohue, Danny Malexos, Huan Pham. Aggressive fibromatosis of the maxilla: Report of a case and review of the literature. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology.* 1990; 69 (4): 420-426.
- 8) P. M. J. Tostevin, M. Wyatt, A. Hosni. Six cases of fibromatosis of the head and neck in children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology.* 2000; 53, (3): 235-244.
- 9) B. Jenny, A. H. Kaye, M. F. Gonzales. Aggressive intracranial fibromatosis: case report. *Journal of Clinical Neuroscience.* 2002; 9 (4): 450-453.
- 10) Nishani Amerasinghe, Simon Rogers, Piers Rowlandson, Jan Kohler, Peter Hodgkins. Fibromatosis (Desmoid Tumor) Involving the Orbit and Cheek. *Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus.* 2006; 10 (5): 479-481.
- 11) Meary R, Danan JP, Tomeno B, Forest M, Ciroteau Y: Fibromes desmoïdes des membres. *Rev Chir Orthop.* 1978; 64: 195-204.
- 12) Chatelard PA, Gilly FN, Carret JP, Vauzelle JL, Brunat M, Baillon G, et al. Tumeurs desmoïdes extra-abdominales, indications thérapeutiques à propos de 28 cas. *Acta Orthop Belg.* 1991; 57: 227-233.
- 13) Higaki S, Tateishi A, Ohno T, Abe S, Ogawa K, Iijima T, et al. Surgical treatment of extra abdominal desmoid tumours. *Intern Orthop (SICOT).* 1995; 19: 383-389.
- 14) Inwards CY, Unni KK, Beabout JW, Sin FH : Desmoplastic fibroma of bone. *Cancer.* 1991; 68:1978-1983.
- 15) Goy BW, Lec SP, Eilber F, Dorey F, Eckardt J, Fu YS, et al. The role of adjuvant radiotherapy in the treatment of resectable desmoid tumors. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1997; 39: 659-665.
- 16) Plukker JT, Oort IV, Vermey A, Molenaar I, Hoekstra HJ, Panders AK. Aggressive fibromatosis (non familial desmoid tumour): therapeutic problems and the role of adjuvant radiotherapy. *Br J Surg.* 1995; 82: 510-514.
- 17) Spear MA, Jennings LC, Mankin HJ, Spiro IJ, Springfield DS, Gebhardt MC, et al. Individualising management of aggressive fibromatoses. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1998; 40: 637-645.
- 18) Mirabell R, Suit HD, Mankin HJ, Zuckerberg LR, Stracker MA, Robenberg AE : Fibromatosis from post surgical surveillance to combined surgery and radiation therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1989; 18: 535-540.
- 19) Pignatti G, Barbanti-Brodano G, Ferrari D, Gherlinzoni F, Bertoni F, Bacchini P. Extraabdominal desmoid tumor. A study of 83 cases. *Clin Orthop.* 2000; 375: 207-213.
- 20) Nuyttens JJ, Rust PF, Thomas CR Jr, Turrisi AT 3rd : Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors : a comparative review of 22 articles. *Cancer.* 2000; 88: 1517-1523.
- 21) Jenkins NH, Freedman LS, McKibbin B : Spontaneous regression of a desmoid tumour. *J Bone Joint Surg (Br).* 1986; 68: 780-781.