

LA TUMEUR DESMOÏDE CERVICO-FACIALE CHEZ L'ENAFANT : A PROPOS DE 2 CAS

Ayoub Boutahar * ; Abderrahim Kamli ; Nabil Chettahi ; Othmane Raiss ; Mohammed Mimouni ; Othmane Alaoui ; Abdelhalim Mahmoudi ; Khalid Khattala ; Youssef Bouabdallah

Département de chirurgie Pédiatrique , Centre Hospitalier Universitaire Hassan II, Faculté de médecine et de pharmacie, Université de Sidi Mohamed Ben Abdellah. Fes, Maroc.

* Corresponding author. Tel.: +212 630548924.

E-mail address: dr.ayoub.boutahar@gmail.com (A. Boutahar).

Abstract: *Introduction: Desmoid tumors are benign soft tissue tumors known for their infiltrative nature, particularly challenging when located in the cervicofacial region due to associated morbidity. Managing these tumors poses significant challenges. Clinical Cases: We present two cases involving pediatric patients. The first case involves a 4-year-old girl with a desmoid tumor affecting the mandibular corpus and the right ascending branch, infiltrating locally and regionally. Treatment included surgical resection of the tumor with hemi-mandibulectomy followed by reconstruction using the Masquelet technique. The second case involves a 17-month-old infant with a tumor affecting the sternocleidomastoid muscle, treated with surgical resection achieving negative surgical margins. Conclusion: Traditional treatment typically involves wide local excision with negative surgical margins. However, in pediatric cases, consideration of alternative therapeutic approaches is essential to avoid extensive surgical interventions.*

❖ RESUME

Introduction : Les tumeurs desmoïdes sont des tumeurs bénignes des tissus mous, mais leur caractère infiltrant est responsable d'une grande morbidité surtout dans la localisation cervico-faciale. Leur prise en charge représente donc un véritable défi.

Cas clinique : Nous rapportant deux cas de deux enfants, la première est une fille de 4 ans présentant une tumeur desmoïde au dépend du corpus mandibulaire et la branche montante droit, avec infiltration loco-régionale, et dont le traitement consistait d'une résection chirurgicale de la tumeur avec hemi-mandibulectomie et reconstruction selon la technique de Masquelet. La deuxième est un nourrisson de 17 mois présentant une tumeur au dépend du muscle sterno-cléido-mastoïdien, et dont le traitement était la résection chirurgicale de la tumeur avec des marges chirurgicales négatives.

Conclusion : Le traitement traditionnel consiste en une large excision locale avec des marges chirurgicales négatives, Chez l'enfant, particulièrement, d'autres moyens thérapeutiques doivent être discutés pour éviter des chirurgies mutilantes.

❖ **MOTS CLES : Fibromatose ; Tumeur desmoïde ; Cervico-facial ; Enfant**

❖ INTRODUCTION :

Les tumeurs desmoïdes ou fibromatoses agressives sont des tumeurs des tissus mous [1].

Elle se caractérise par son caractère infiltrant au sein des structures de voisinage et sa tendance à récidiver [2-3], mais ne donne jamais de métastases [4-5].

La prise en charge des localisations cervico-faciales représente un véritable défi. Quand cette lésion se produit au niveau de la tête et le cou, la proximité des structures vitales et la complexité des plans fasciaux empêchent le plus souvent une résection complète. [2]

❖ OBSERVATIONS :

Cas N° 1 :

Fille de 4 ans, sans antécédents notables, consulte pour une masse latéro-cervicale droite arrivant jusqu'à la mâchoire inférieure, dure, fixe, sans signes inflammatoires en regard, évoluant depuis 3 mois.

En tomodensitométrie (figure 1), la masse tissulaire ostéolytique est au dépend du corpus mandibulaire et la branche montante droite, hypodense rehaussée de façon hétérogène et peu intense après injection ; elle mesure 5 x 6 x 4,7 cm. La masse vient en dedans au contact des muscles digastrique et mylo-hyoïdien avec perte du liseré graisseux de la séparation, elle refoule l'arbre trachéo-œsophagien et la glande sous maxillaire sans l'envahir ; vient également au contact du cartilage thyroïdien sans lyse ou condensation de ce dernier. En haut, lyse la branche mandibulaire avec réaction périostée spéculée ; avec infiltration de la base de la langue.

Une biopsie de la lésion a été réalisée. L'étude histologique a montré d'une prolifération tumorale mésenchymateuse peu cellulaire, disposée en nappes et en faisceaux courts sur un fond collagène. Les cellules tumorales sont fusiformes, aux noyaux réguliers, à chromatine fine et au cytoplasme éosinophile mal limité. Pas vu de mitoses ou de nécrose.

A L'étude immunohistochimique, Les cellules tumorales expriment l'AML, Elles n'expriment pas la desmine, la myogenine le CD34 ni la PS100. Les anatomopathologistes ont conclu alors à une fibromatose desmoïde.

Le traitement a été l'exérèse de la masse tumorale avec héli-mandibulectomie, et reconstruction par la technique de la membrane induite décrite par Masquelet. Avec au 1er temps, mise en place d'une broche charrière entre les 2 bouts de l'os mandibulaire, avec mise en place du ciment (figure 2). Puis au 2ème temps, résection du ciment après ouverture de la membrane induite, prélèvement de l'os spongieux de la crête iliaque gauche, et mise en place de ce greffon osseux à l'intérieur de la membrane périostée auto-induite (figure 03).

Au cours de son suivi, une TDM de contrôle a été réalisée qui n'a pas objectivé des signes de résidu tumoral.

Cas N° 2 :

Nourrisson 17 mois, de sexe masculin, sans antécédents notables, adressé pour une masse latéro cervicale droite, évoluant depuis 6 mois, augmentant progressivement de volume, mesurant 11 cm de grand axe, indolore, fixe, étendue en sous angulo-mandibulaire (figure 4).

Sur la TDM (figure 5), Présence d'une volumineuse masse tissulaire latéro axiale droite mesurant 10 x 7 x 9,8 cm ; qui semble être au dépend du muscle sténo cleido-mastoidien, et englobe la branche montante de la mandibule. Elle se rehausse de façon hétérogène après contraste et délimite des zones de nécrose en son sein. Cette masse Infiltré la graisse para pharyngée, Refoule les vaisseaux jugulo-carotidiens qui restent perméables, et envahit la parotide homolatérale.

L'histologie de la biopsie montre une prolifération tumorale de densité faible, disposée en faisceaux courts sur un fond fibreux. Les cellules tumorales sont fusiformes, au noyau régulier, sans atypies, et au cytoplasme éosinophile. Pas vu de mitoses ni de nécrose.

A l'étude immunohistochimique, les cellules tumorales expriment focalement l'AML. Elles n'expriment pas les autres marqueurs musculaires (desmine, myogénine, H-caldesmon), nerveux (PS100) ni vasculaire (CD34). L'index de prolifération évalué par le Ki67 est faible.

Le traitement a été l'exérèse de la masse tumorale. Sous anesthésie générale, malade intubé, l'exploration avait objectivé une masse adhérente au muscle sterno-cleido-mastoïdien, puis au pédicule jugulo-carotidien (figure 6).

L'étude histologique de la pièce opératoire trouve une Tumeur mésenchymateuse avec à l'étude immunohistologique un marquage positif des cellules tumorales par l'anticorps anti bêta caténine. Faisant un aspect histologique et immunohistologique compatible avec une tumeur desmoïde.

❖ DISCUSSION :

Les tumeurs desmoïdes représentent moins de 0,03 % de toutes les tumeurs [6] et environ 3,5 % des tumeurs fibreuses [7]. La fibromatose infantile est l'équivalent pédiatrique de la fibromatose [8]. Cette lésion se présente entre la naissance et 8 ans, le plus souvent au cours des 2 premières années de la vie.

Elle implique souvent les muscles de la tête et du cou, de l'épaule et du haut du bras [2]. Dans une revue de la littérature réalisée par Babin et al. de 54 cas de tumeurs desmoïdes cervicofaciales de 1980 à 1998 [9], la face est la localisation la plus fréquente (50 cas) dont 15 dans la région sous-mentomandibulaire, dix à la langue, dix aux cavités nasales et paranasales, huit à la mandibule, cinq à la cavité buccale (trois lèvres), une à la région parotidienne et une à la région rétro-auriculaire [10]. D'après Siegel et Bradford, les localisations cervicofaciales sont par ordre de fréquence : la langue, la mandibule, le maxillaire et la mastoïde [2].

L'étiologie de la fibromatose desmoïde est inconnue, mais les traumatismes et les influences hormonales ont souvent été cités comme facteurs de causalité possibles [11]. Elle a été également associée à des syndromes génétiques héréditaires tels que la polypose adénomateuse familiale et la maladie desmoïde héréditaire [12].

Cliniquement, la lésion se présente en général comme une masse d'apparition récente, mal limitée, de croissance lente, peu ou pas sensible [13]. Le développement d'une telle lésion au niveau de la région cervicofaciale caractérisée par de nombreuses structures fonctionnelles et structures essentielles aux fonctions aérodigestives peut entraîner : des déficits fonctionnels (vision, mastication, déglutition. . .) [14-15], des compressions nerveuses [9,16], voire la mise en jeu du pronostic vital.

Le scanner et surtout l'imagerie par résonance magnétique (IRM) sont les examens radiologiques de choix. Ils permettent d'apprécier les limites de la tumeur et ses rapports avec le paquet vasculo-nerveux [17].

L'examen histologique confirme le diagnostic en montrant un aspect très cellularisé, constitué de fibroblastes et myofibroblastes organisées en de très longs fascicules. La taille des noyaux varie modérément et aucun ne montre des signes d'atypies ou de malignité [18], ce qui permet d'éliminer un fibrosarcome de bas grade de malignité, une prolifération fibroblastique réactionnelle ou une fasciite nodulaire. Le diagnostic différentiel inclut également le rhabdomyosarcome, l'histiocytome malin, le neurofibrome et les tumeurs mésoenchymateuses [3].

Le fibromatose desmoïde est classé par l'OMS comme grade intermédiaire en raison de son histoire naturelle localement agressive. Le traitement traditionnel consiste en une large excision locale avec des marges chirurgicales négatives pour diminuer la récurrence [19-20-21-22-23].

Meazza et al ont rapporté un taux de récurrence de 22% contre 76% pour les DF avec des marges chirurgicales négatives par rapport à des marges chirurgicales positives [24]. Ceci a conduit à l'utilisation d'une chimiothérapie adjuvante si les marges sont signalées positives ou en cas des récurrences, pour la stabilisation et la régression de la tumeur [19-21-24]. En raison de la morbidité associée à radiothérapie chez les enfants, la chimiothérapie est préférée comme étant le traitement adjuvant de première intention. [20]

Presque toutes les récurrences apparaissent dans les 6 ans suivant le traitement primaire ; ainsi, une TDM ou IRM de surveillance est recommandée tous les 3 à 6 mois jusqu'à ce que la maladie soit stable, et puis le suivi peut se poursuivre par des examens cliniques. [20-25]

❖ CONCLUSION :

Le traitement traditionnel consiste en une large excision locale avec des marges chirurgicales négatives, Chez l'enfant, particulièrement, d'autres moyens thérapeutiques doivent être discutés pour éviter des chirurgies mutilantes.

REFERENCES :

- [1] Mignot L. Les tumeurs desmoïdes. Orphanet encyclopédie, janvier 2002.
- [2] Siegel NS, Bradford CR. Fibromatosis of the head and neck: A challenging lesion. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 123:269—75.
- [3] Fayçal O, Lamia G, Sonia M, Karima M, Mahmoud S, Samir B, et al. Place des thérapeutiques médicales dans la prise en charge des tumeurs desmoïdes de l'enfant. *J Pediatr Pueric* 2005;18:62—8.
- [4] Chaudhuri B, Das Gupta TK. Pathology of soft tissue sarcomas. In: Das Gupta TK, Chaudhuri PK, editors. *Tumors of the soft tissues*. Stamford (Conn): Appleton and Lange; 1998. p. 63-200.
- [5] Reitamo JJ, Scheinin TM, Havry P. The desmoid syndrome. New aspects in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoid tumor. *Am J Surg* 1986;151:230-7.
- [6] Shields CJ, Winter DC, Kirwan WO, Redmond HP. Desmoid tumours. *Eur J Surg Oncol* 2001;27:701-706.
- [7] Cotte E, Glehen O, Monneuse O, Cotton F, Vignal J. Tumeurs desmoïdes associées à la polypose adénomateuse familiale. *Gastroenterol Clin Biol* 2004;28: 574-581.
- [8] Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*. 3rd ed. St Louis: Mosby; 1995.
- [9] Babin E, Gouillet de Rugy M, Moreau S, Comoz F, Bourdon N, Roquier V, et al. Tumeur desmoïde cervico-faciale de l'enfant : à propos d'un cas et revue de la littérature. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 2000;117:118—25.
- [10] J. Bouguila; R.H. Khonsari; K. Zitouni; I. Zairi; A. Adouani. La fibromatose agressive faciale chez l'enfant : une localisation fréquente d'une tumeur exceptionnelle ! *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique* volume 57, issue 3 (2012).
- [11] Tostevin PMJ, Wyatt M, Hosni A. Six cases of fibromatosis of the head and neck in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2000;53(3):235—244.
- [12] Lips DJ, Barker N, Clevers H, Hennipman A. The role of APC and beta-catenin in the aetiology of aggressive fibromatosis (desmoid tumors). *Eur J Surg Oncol*. 2009;35(1):3—10.
- [13] Jebblaoui Y, Bouguila J, Haddad S, Helali M, Zairi I, Zitouni K, et al. Fibromatose agressive mandibulaire. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 2007;108:153—5.
- [14] Amerasinghe N, Rogers S, Rowlandson, Kohler J, Hodgkins P. Fibromatosis (desmoid tumor) involving the orbit and cheek. *J AAPOS* 2006;10:479—81.
- [15] Roychoudhury A, Parkash H, Kumar S, Chopra P. Infantile desmoid fibromatosis of the submandibular region. *J Oral Maxillofac Surg* 2002;60:1198—202.
- [16] Dequanter D, Gebhart M. Tumeurs desmoïdes. *J Chir* 2002;139: 236—9.
- [17] Faulkner LB, Hajdu SI, Kher U, La Quaglia M, Exelby PR, Heller G et al. Pediatric desmoid tumor: retrospective analysis of 63 cases. *J Clin Oncol* 1995;13:2813-8.

- [18] Plukker JT, Van Oort I, Vermey A, Molenaar I, Hoekstra HJ, Panders AK et al. Aggressive fibromatosis (non-familial desmoid tumor): therapeutic problems and the role of adjuvant radiotherapy. *Br J Surg* 1995;82:510-4.
- [19] Buitendijk S, van de Ven CP, Dumans TG, et al. Pediatric aggressive fibromatosis: a retrospective analysis of 13 patients and review of literature. *Cancer*. 2005;104(5):1090–1099.
- [20] Sharma A, Ngan BY, Sandor G, Campisi P, Forte V. Pediatric aggressive fibromatosis of the head and neck: a 20-year retrospective review. *J Pediatr Surg*. 2008;43(9):1596–1604.
- [21] Miyashita H, Asoda S, Soma T, et al. Desmoid-type fibromatosis of the head and neck in children: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep*. 2016;10:173–181.
- [22] Woods TR, Cohen DM, Islam MN, Rawal Y, Bhattacharyya I. Desmoplastic fibroma of the mandible: a series of three cases and review of the literature. *Head Neck Pathol*. 2015;9(2): 196–204.
- [23] Wang CP, Chang YL, Ko JY, Cheng CH, Yeh CF, Lou PJ. Desmoid tumor of the head and neck. *Head Neck*, 2006. 2006;28(11): 1008–1013.
- [24] Meazza C, Bisogno G, Gronchi A, et al. Aggressive fibromatosis in children and adolescents. *Cancer*. 2010;116(1):233–240.
- [25] Wagner RD, Wang EK, Lloyd MS, Lam SK, Khechoyan DY. Cranial fasciitis: a systematic review and diagnostic approach to a pediatric scalp mass. *J Craniofac Surg*. 2016;27(1): e65–e71.

FIGURES :

Figure 01 :

Coupes scanographiques axiales : Masse tumorale ostéolytique centrée sur la branche montante de la mandibule droite

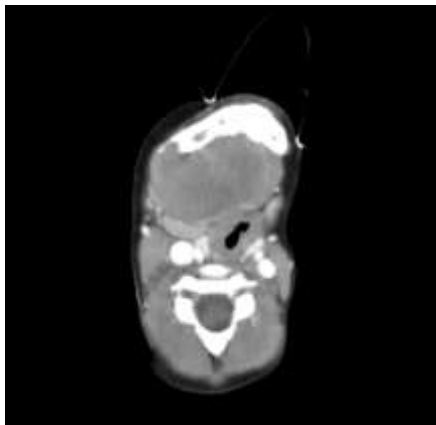


Figure 02 :

TDM de contrôle après 2ème temps de Masquelet : Absence de résidu tumoral, avec visualisation du greffon osseux en place.

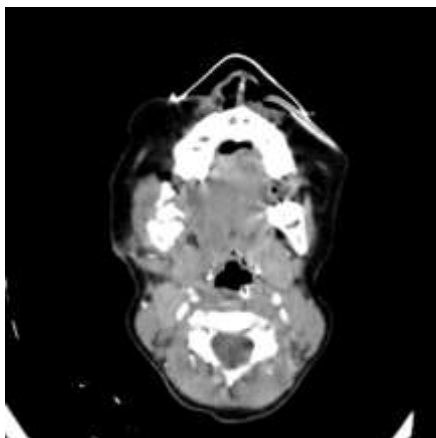


Figure 03 :

Coupes scanographiques axiales : Volumineux processus tumoral latéro cervical droit mesurant 100x70 x98 mm, localement avancé.

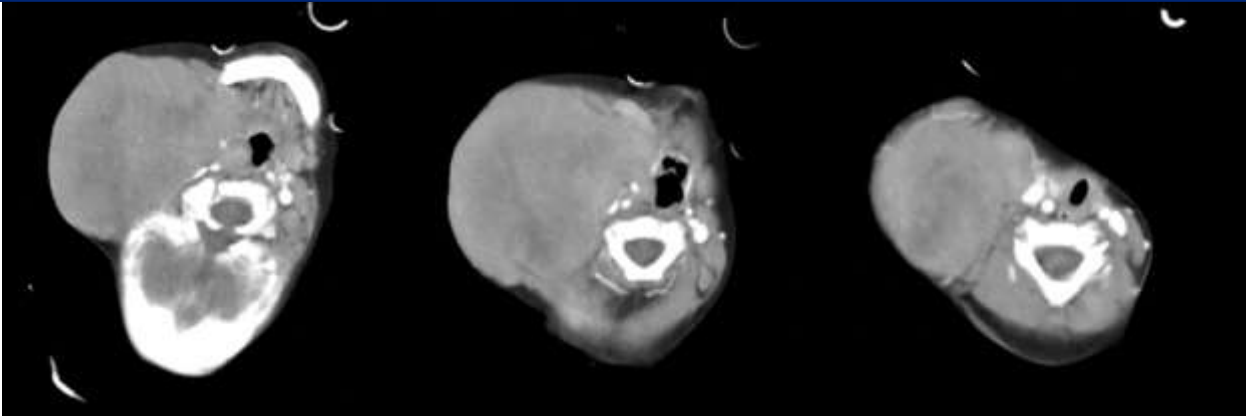


Figure 04 :

A, B – Images per-opératoire montrant une masse adhérente au muscle sterno-cleido-mastoïdien, puis au pédicule jugulo-carotidien.

C – Aspect macroscopique de la masse tumorale après résection chirurgicale

