

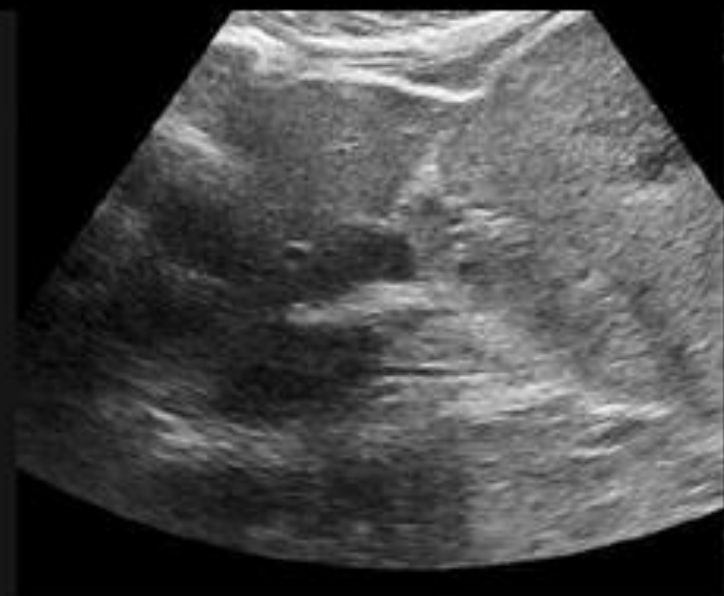
Jeune malade de 26 ans · Obèse · Augmentation du volume ventre · Douleurs abdominales ·

Antécédents: Colectomie totale pour **polypose adénomateuse recto-colique familiale**

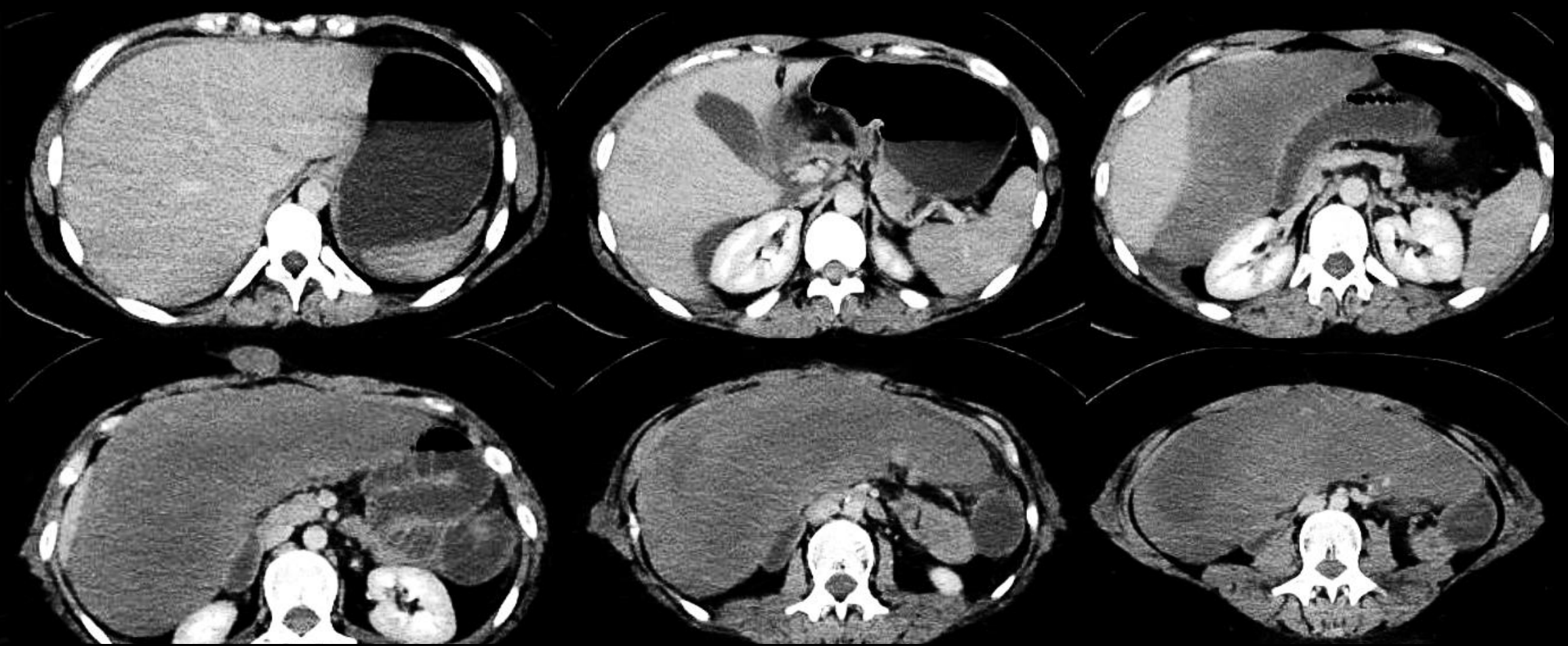


syndrome occlusif de bas grade avec dilatation segmentaire d'anses jéjunales dans le flanc gauche

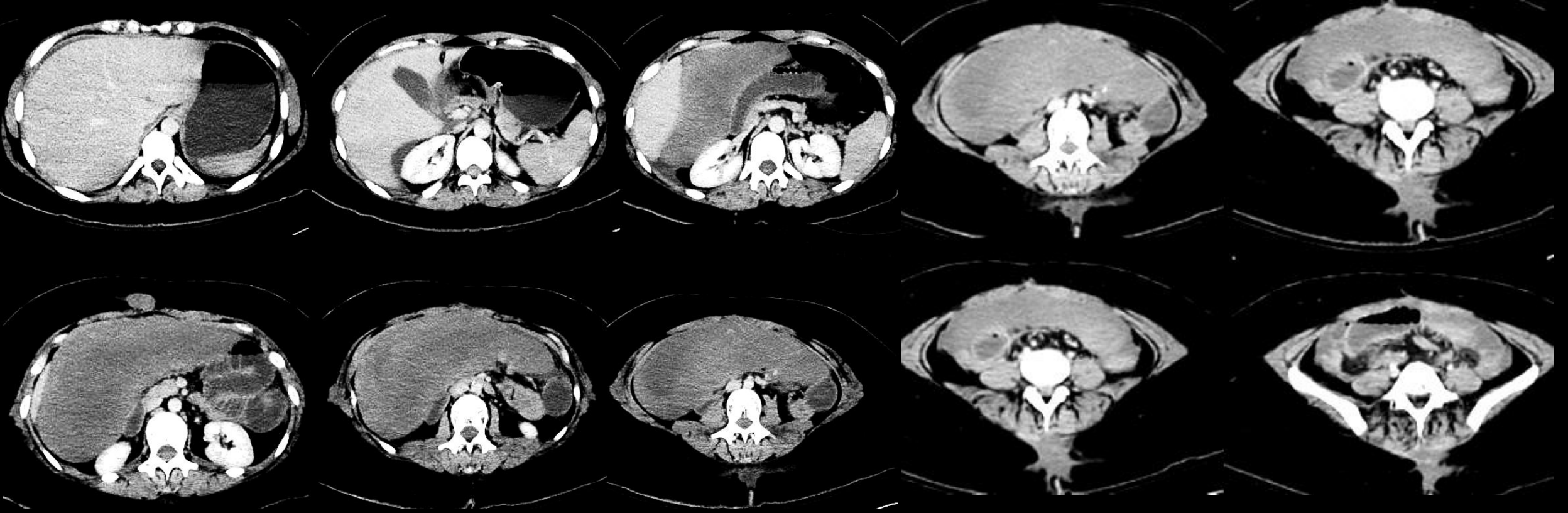
obs. Pr Gérard Schmutz CHU Sherbrooke Ca.



masse solide volumineuse, occupant l'abdomen et le flanc droits dont il faut déterminer si elle est de siège et à point de départ intra-péritonéal ou rétropéritonéal

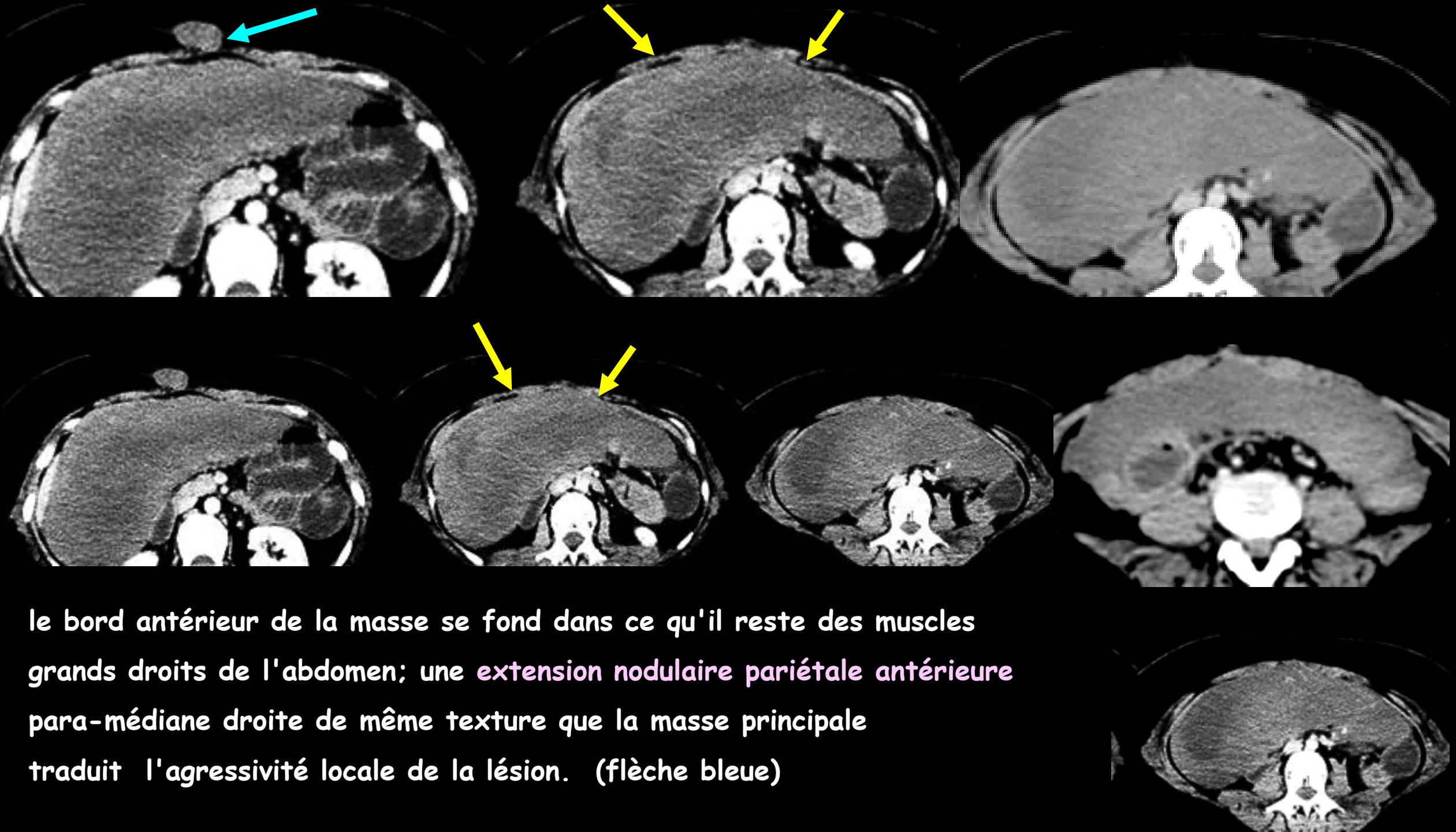


au scanner, la lésion est presque'entièrement située dans l'étage sous mésocolique de l'abdomen. Le rehaussement de la lésion après injection est net, discrètement hétérogène avec des bandes sinueuses hypodenses .Le rein droit est très légèrement comprimé par la masse **mais le bloc duodéno-pancréatique ne subit aucun déplacement vers l'avant** les gros vaisseaux du compartiment médian ne subissent aucun effet de masse . **La tumeur n'est donc pas rétropéritonéale**



il n'y a aucune structure intestinale en avant de la paroi antérieure de la masse alors que toutes les anses grêles et leur mésentère, sont refoulées en arrière.

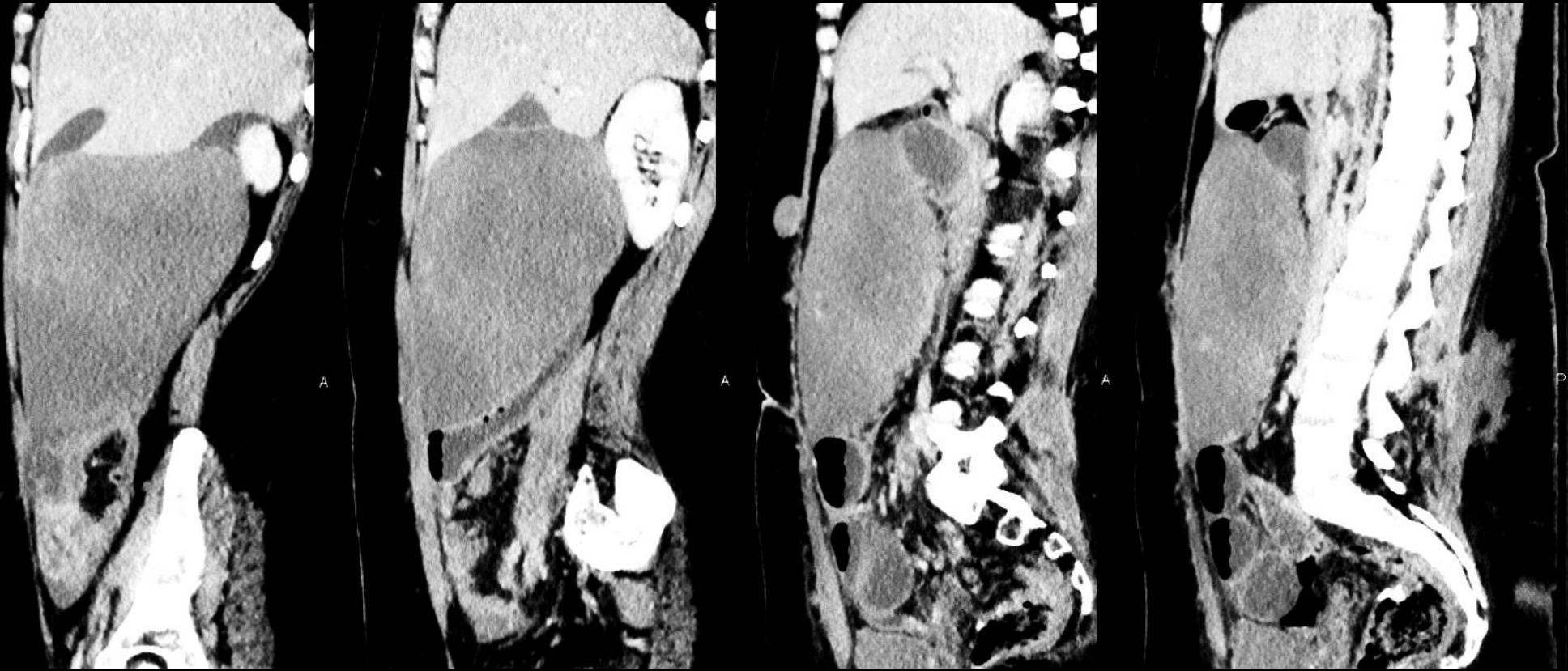
Il s'agit donc bien d'une masse de topographie abdominale, développée dans l'étage sous mésocolique de la cavité péritonéale. Il faut maintenant définir quel est l'organe à partir duquel cette masse a pu se développer



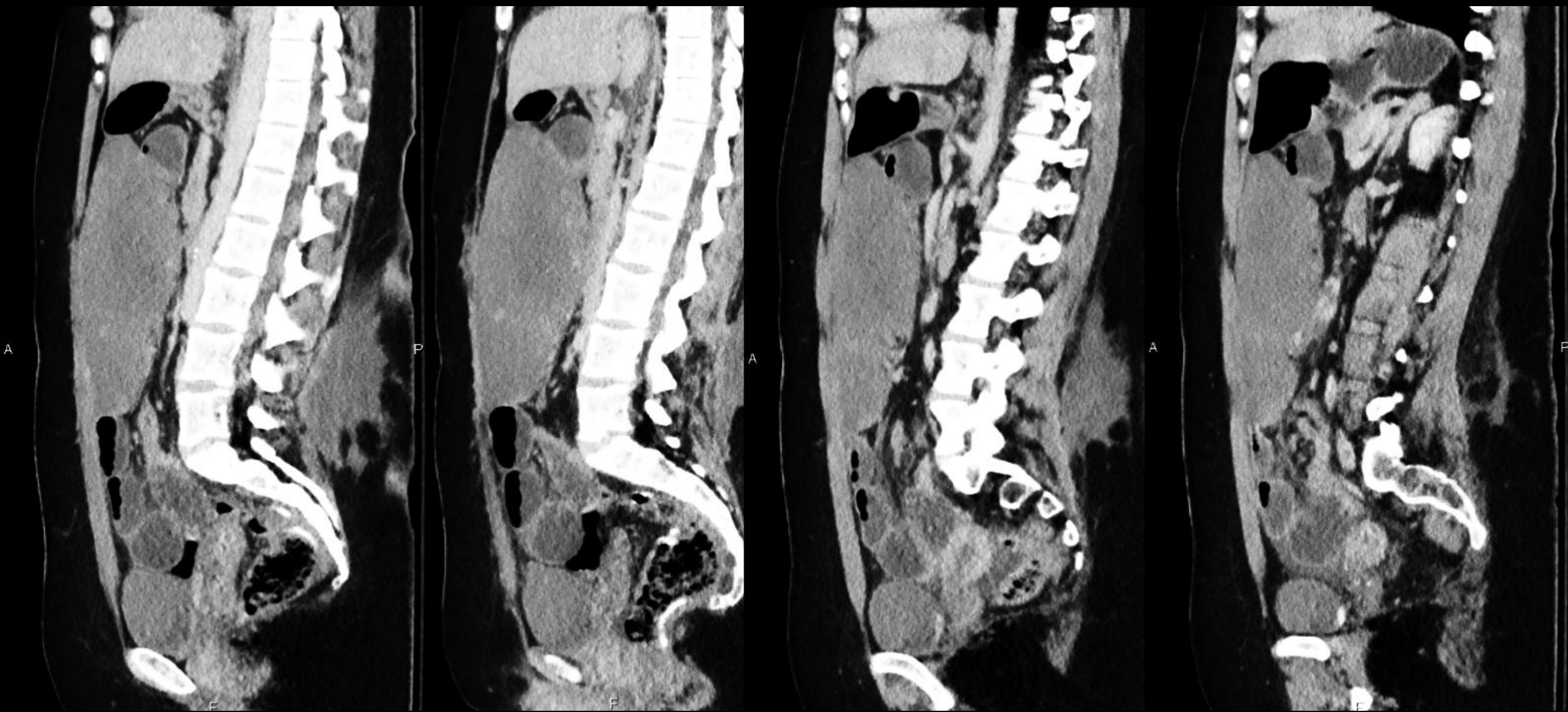
le bord antérieur de la masse se fond dans ce qu'il reste des muscles grands droits de l'abdomen; une **extension nodulaire pariétale antérieure** para-médiane droite de même texture que la masse principale traduit l'agressivité locale de la lésion. (flèche bleue)

Dans ce contexte épidémiologique, clinique et devant ces images anatomiquement et morphologiquement très évocatrices on peut donc affirmer le diagnostic de **tumeur desmoïde de la gaine des muscles grand-droits de l'abdomen** émaillant le cours évolutif d'une polypose adénomateuse recto-colique familiale traitée par procto-colectomie prophylactique d'un adénocarcinome recto-colique

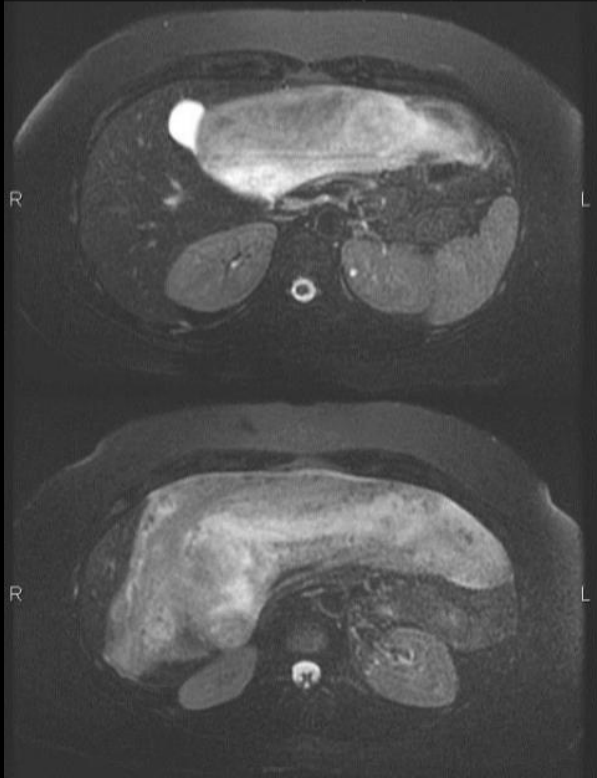




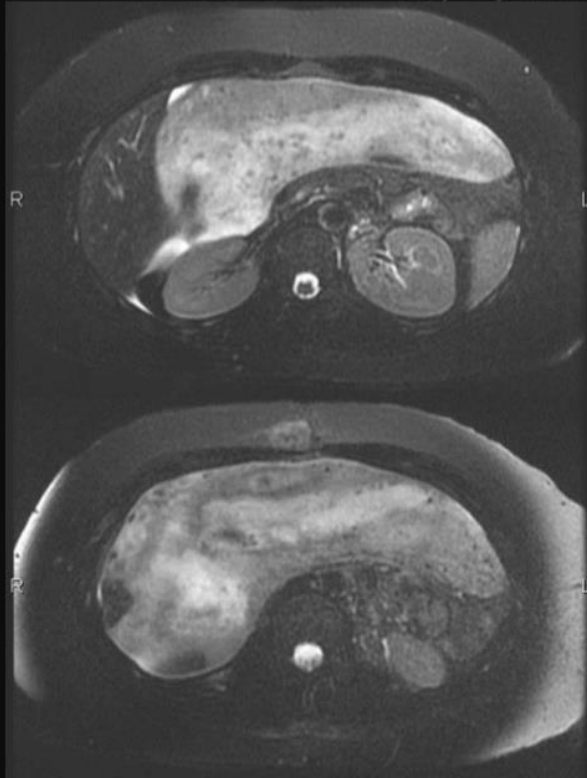
bien que de siège abdominal et de point de départ pariétal antérieur, la masse comprime le rein droit et verticalise son grand axe. **Les vastes plages de moindre densité aux contours estompés sont bien visibles et de haute valeur sémiologique pour le diagnostic des tumeurs desmoïdes**



les viscères creux de l'étage sous mésocolique sont refoulés en dessous de la masse; on retrouve à leur niveau les éléments de syndrome subocclusif , d'origine adhérentielle

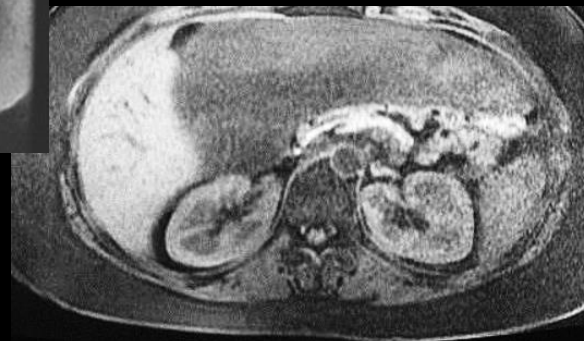


T2

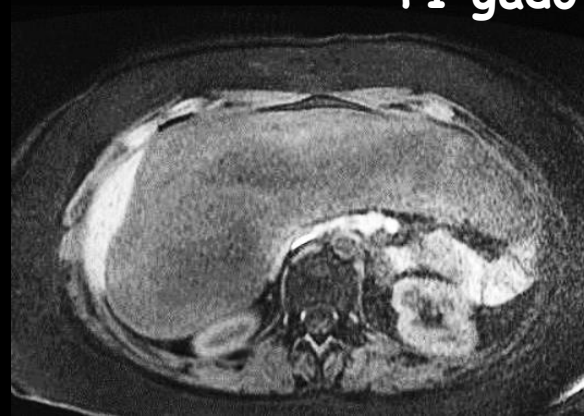


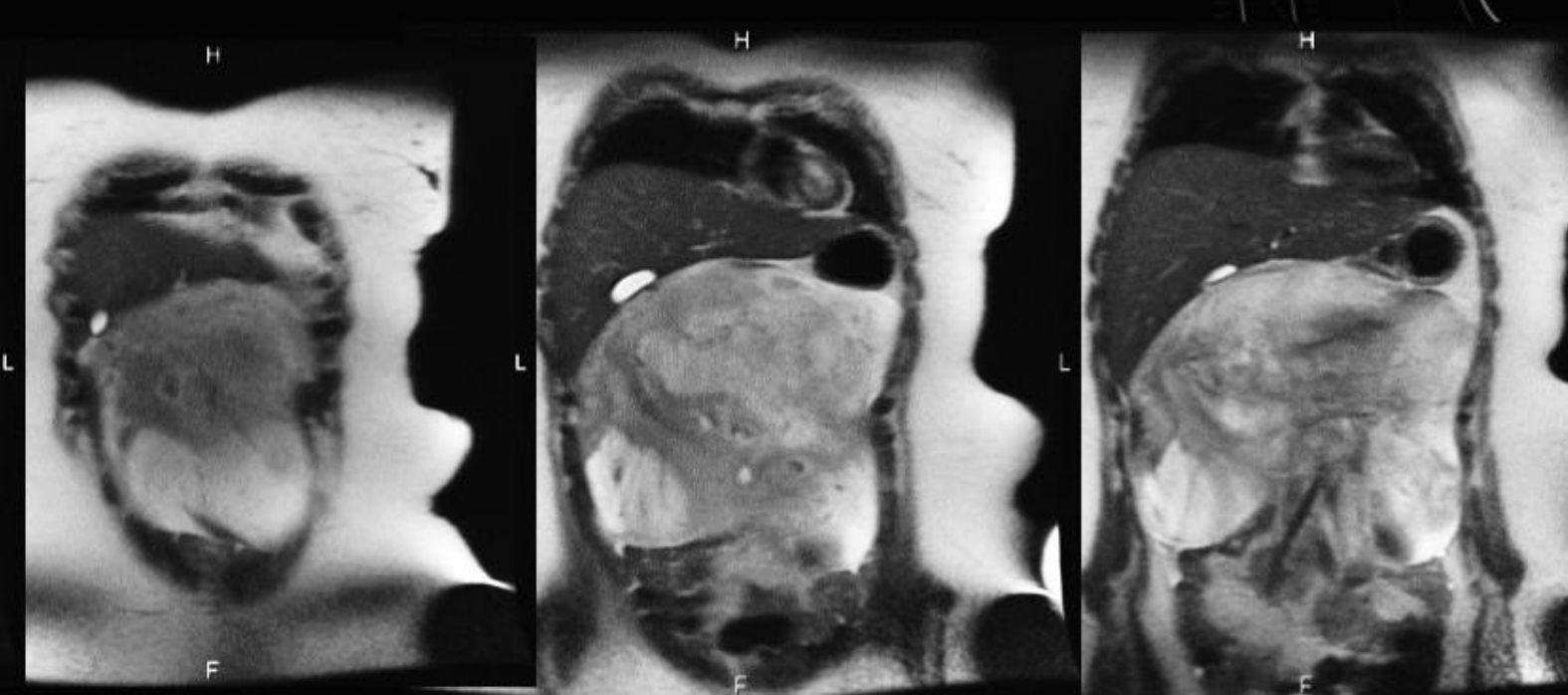
l'IRM en pondération T2 montre la richesse en eau intra et extra cellulaire de la lésion

en séquence T1 gado Fat Sat le rehaussement en volutes reproduit les variations spontanées de l'hyperignal T2



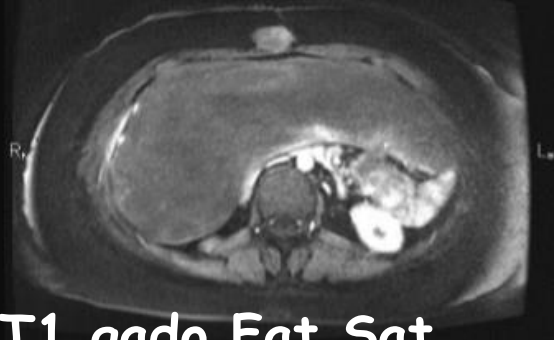
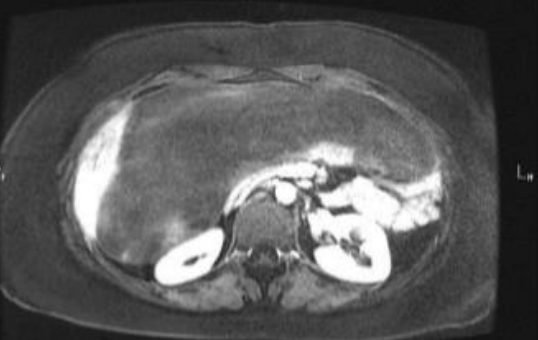
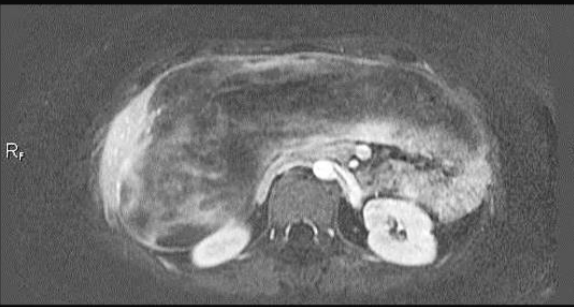
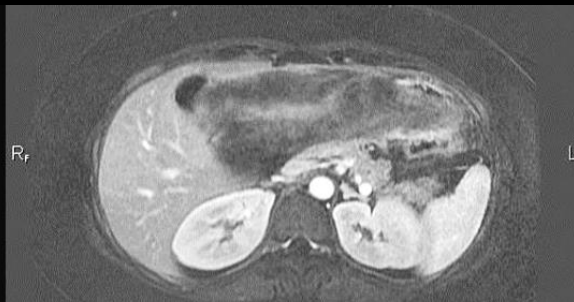
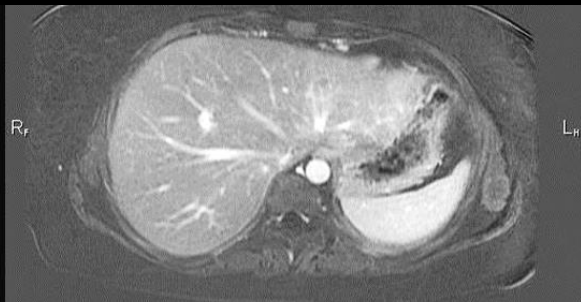
T1 gado Fat Sat



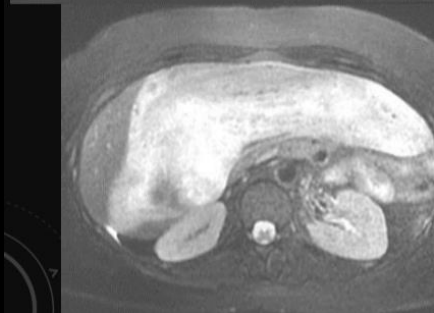
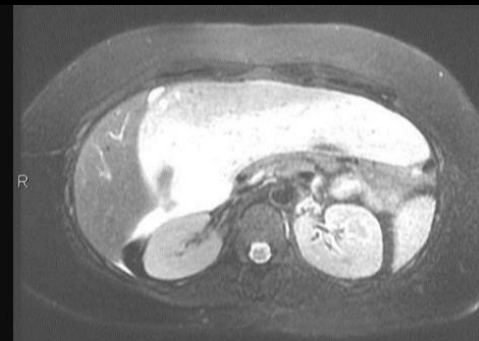
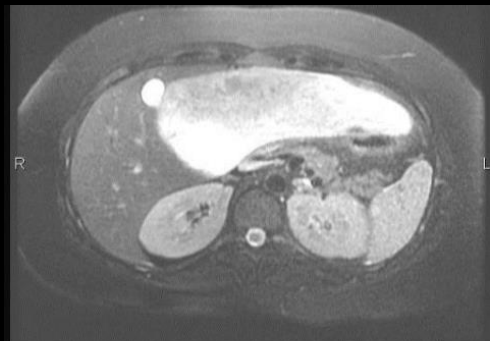
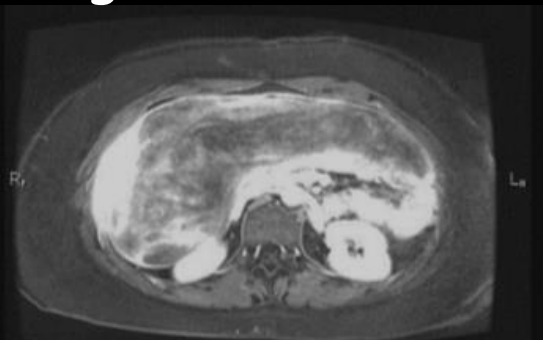
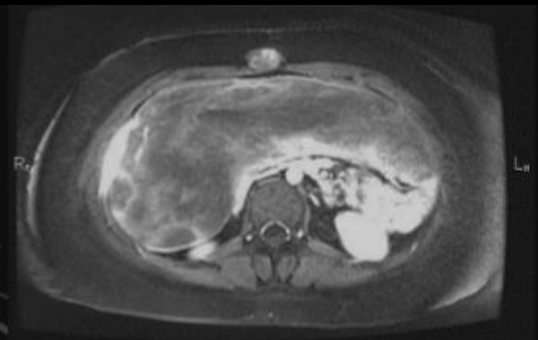


T2

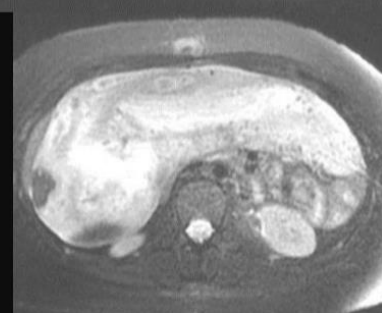


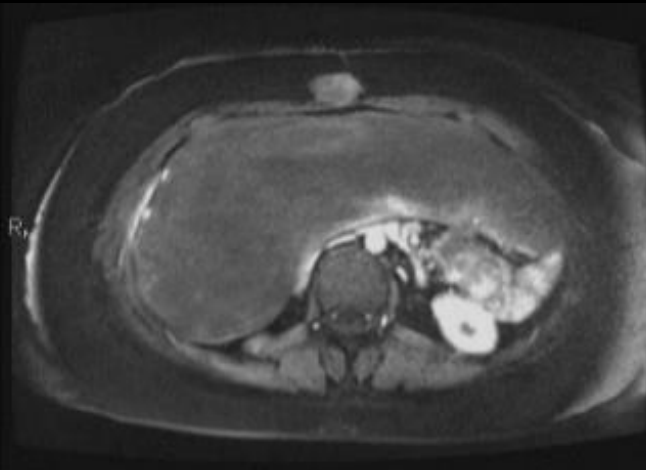
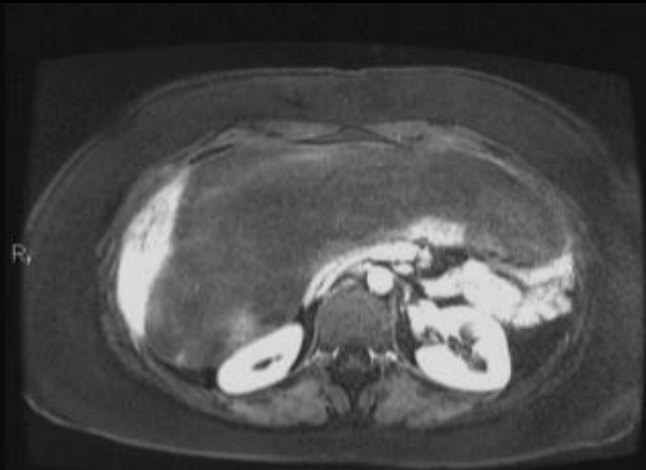


T1 gado Fat Sat

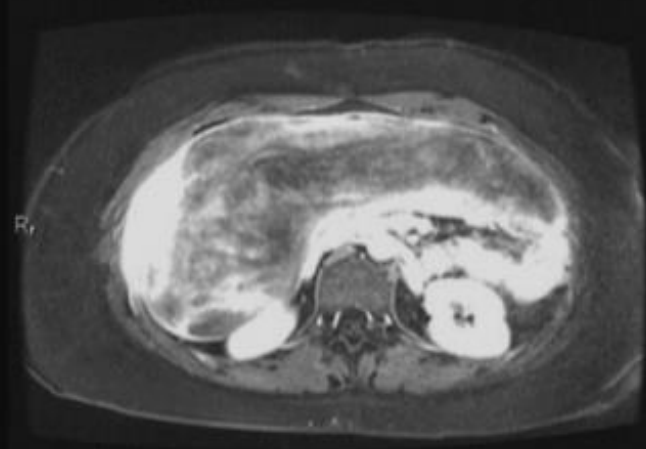
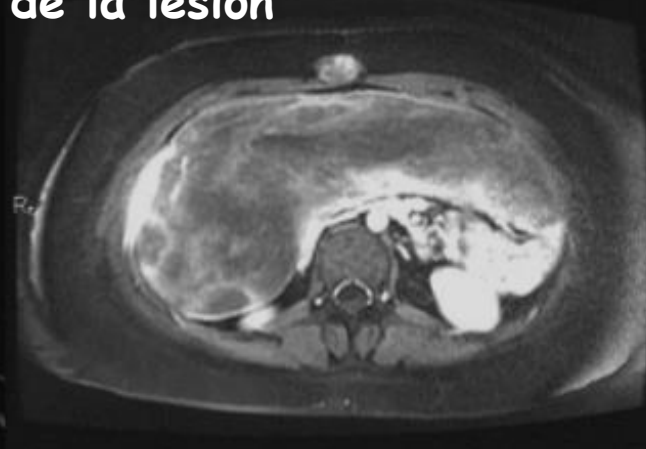


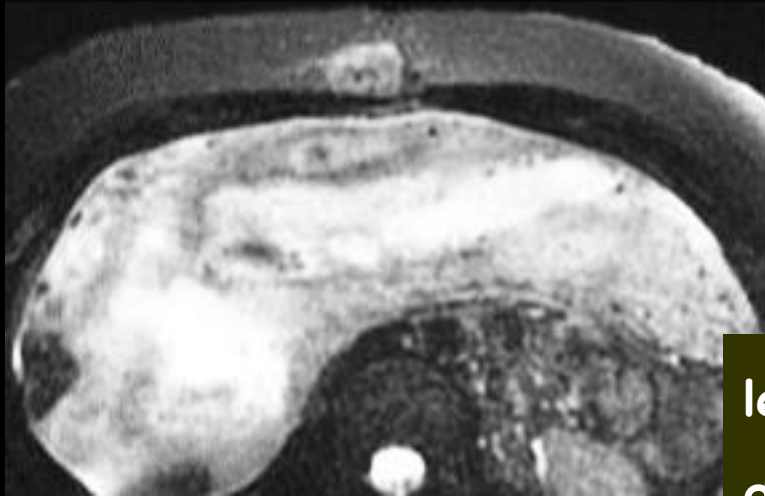
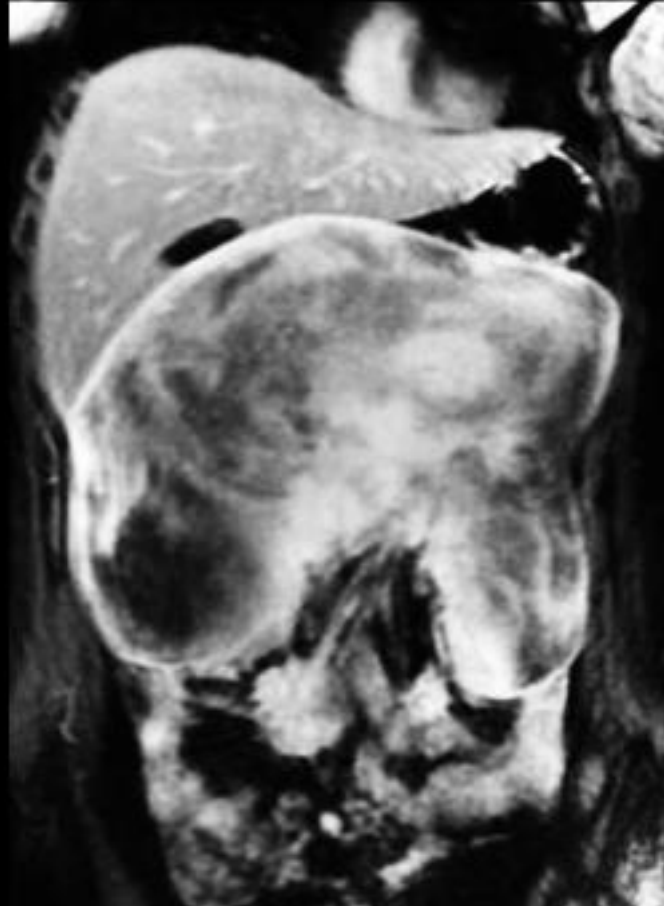
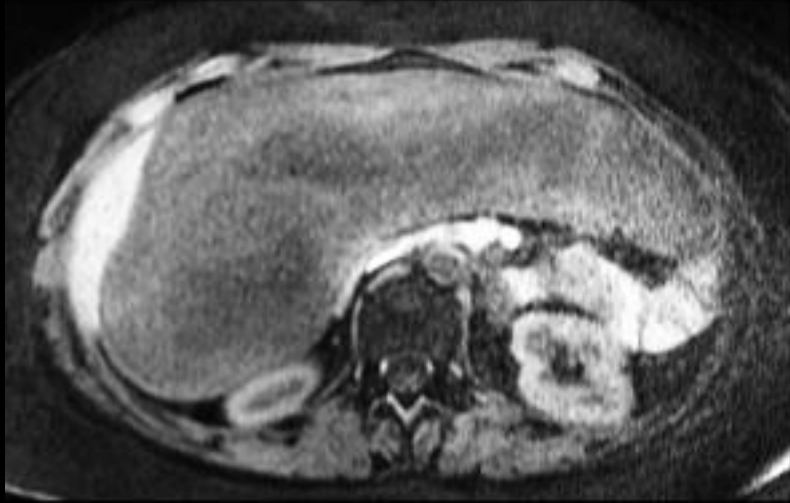
T2





T1 gado Fat Sat phase tardive; la prise de contraste progressivement croissante sur les acquisitions tardives est un reflet de l'importance du contingent cellulaire fibroblastique de la lésion





le diagnostic de tumeur desmoïde de la gaine des muscles grands droits de l'abdomen (rectus abdominalis) est confirmé par l'examen anatomo-pathologique de la pièce d'excision

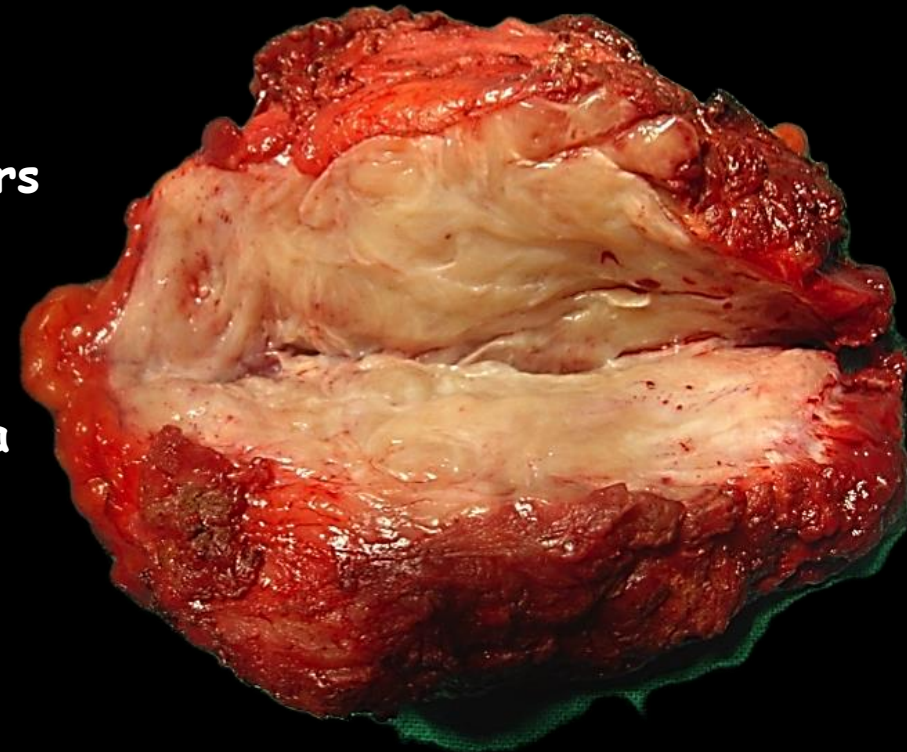
tumeurs desmoides de la gaine des muscles grands droits de l'abdomen (rectus abdominalis)

Les tumeurs desmoïdes de la paroi abdominale : à propos de 3 cas
M Ramraoui¹ (dr dot ramraoui at gmail dot com) #, R El Barni¹, M Lahkim¹, J Fassi Fihri¹, A Achour¹, H Doulhousn², R Roukhsi², A Mouhsine², E Atmane², A El Fikri²
1 Service de chirurgie générale. Hôpital militaire Avicenne - Marrakech Maroc. 2 Service d'imagerie médicale. Hôpital militaire Avicenne - Marrakech Maroc
: auteur correspondant
DOI//dx.doi.org/10.13070/rs.fr.2.1437
Date 2015-07-16
Citer comme Research fr 2015;2:1437
Licence CC-BY

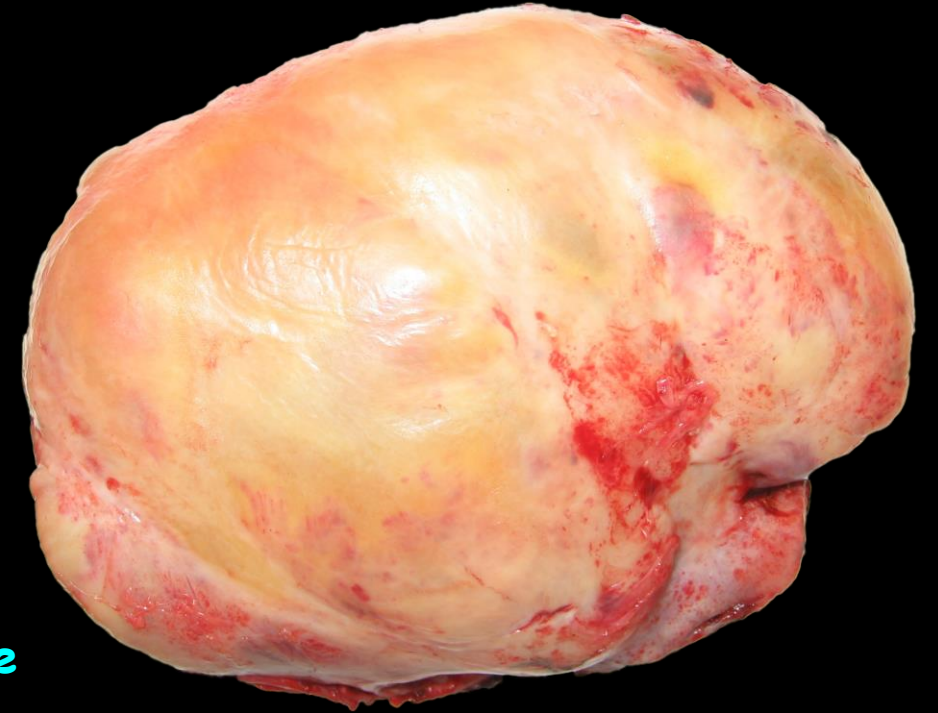
Les **tumeurs desmoïdes** (TD) ou fibromatoses agressives (fibromatose desmoïde ou fibromatose musculo-aponévrotique) sont des tumeurs fibroblastiques des tissus mous. rares (2 à 4 nouveaux cas par an par million d'habitants ; 3 % des tumeurs fibreuses) ,qui touchent préférentiellement la jeune femme (SR : 2F / 1H à 5F / 1H) avec un âge moyen de 30 à 40 ans

Les **antécédents de chirurgie abdominale** et la **polypose adénomateuse recto-colique familiales** sont les principaux facteurs de risque.

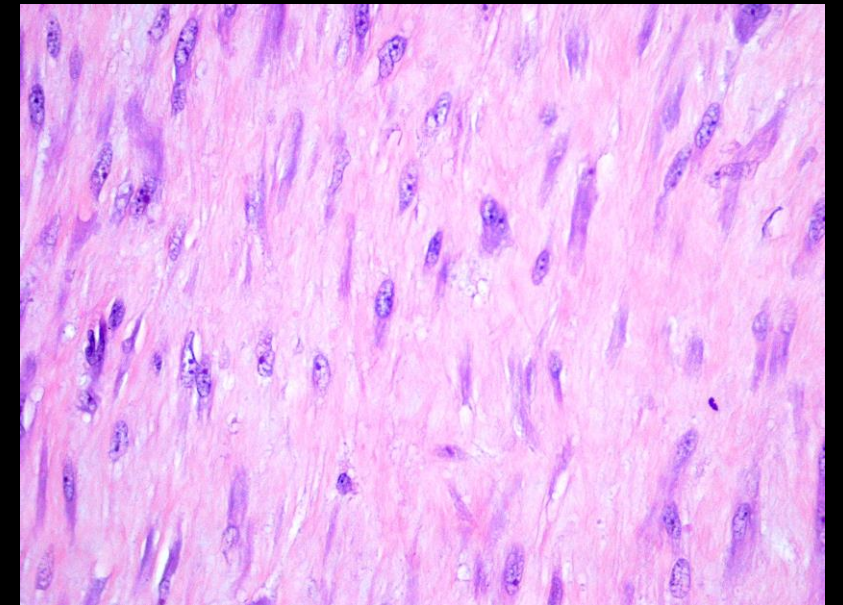
La prédilection de survenue chez la femme en âge de procréer, la régression possible spontanée après la ménopause ou sous l'action d'un traitement antioestrogénique (Tamoxifène) témoignent de l'importance de la **composante hormonale** dans l'étiologie



Environ 5% des tumeurs desmoïdes se voient chez les sujets atteints de polypose adénomateuse familiale (PAF). Le risque apparaît dans 75 % des cas après une chirurgie abdominale et ceci dans les 03 ans après l'intervention ou dans les 5 ans après la colectomie



Dans 40% des cas, ces tumeurs sont abdominales dont 85% de localisation pariétale, à point de départ musculo-aponévrotique, souvent aux dépens de la gaine du muscle grand droit ou de l'oblique interne de l'abdomen, 15 % seulement sont de localisation profonde : mésentérique, pelvienne ou rétro-péritonéale .La révélation clinique peut se faire à l'occasion d'une complication (occlusion intestinale, infarctus intestino-mésentérique, urétéro-hydronéphrose).



le scanner et l'IRM permettent d'évoquer assez facilement le diagnostic , en particulier dans la localisation pariétale antérieure de l'abdomen, devant une masse généralement homogène, en hypersignal T2 avec une prise de contraste intense et hétérogène après injection de gadolinium

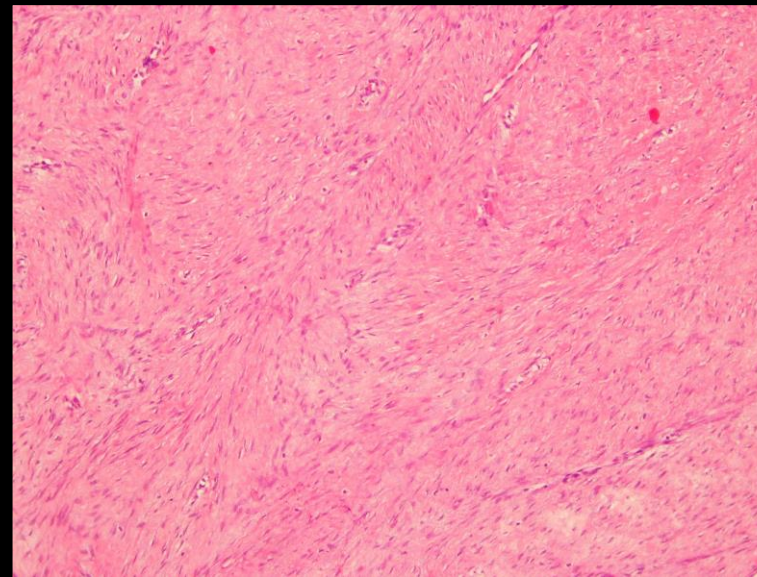
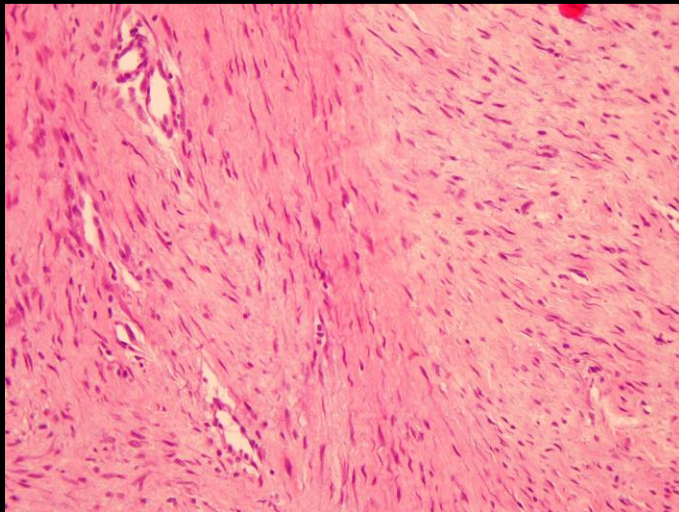
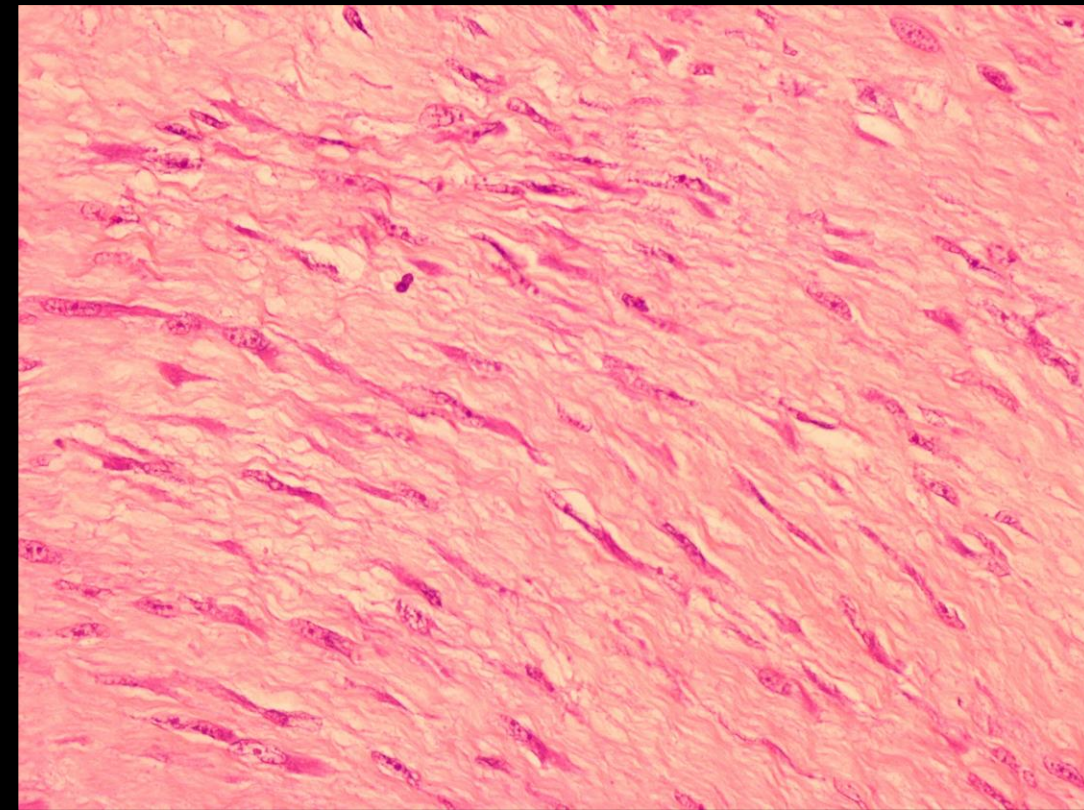
La présence de **bandes en hyposignal, en rapport avec des faisceaux de collagène**, sur toutes les séquences est très caractéristique.

Un diamètre supérieur à 10 cm, des localisations mésentériques multiples, un envahissement de l'intestin grêle, ou de l'artère mésentérique supérieure et une hydronéphrose bilatérale constituent les facteurs de mauvais pronostic.



Fibromatose de type desmoïde

- Prolifération monoclonale de cellules fibroblastiques fusiformes
- Fibres collagènes en faisceaux
- Pas de foyer de nécrose



Microscopie

. L'exérèse chirurgicale large à visée curative, quand elle est possible, est le traitement de choix malgré le risque de récurrence élevé. Quand la tumeur est résécable, une chirurgie R0 doit être réalisée . Néanmoins, la résection complète ne peut être jugée macroscopiquement car la tumeur n'est pas encapsulée .

La chirurgie s'accompagne de risque de plaie péritonéale, de défauts pariétaux larges, de risque d'éventration ou d'infection ainsi que de risque de plaies urétérales et vasculaires dans les formes profondes.

En cas de non résécabilité ou de contre-indication, le traitement médical repose sur l'hormonothérapie et les AINS permettant une stabilisation voire plus rarement une régression de la taille

Montagliani L, Duverger V. [Desmoid tumors]. J Chir (Paris). 2008;145:20-6

Sakorafas G, Nissotakis C, Peros G. Abdominal desmoid tumors. Surg Oncol. 2007;16:131-42

Chen C, Chiou Y, Chen C, Chou Y, Chiang J, Chang C. Sonographic and computed tomography findings of intra-abdominal desmoid tumor. J Chin Med Assoc. 2010;73:393-5

Lips D, 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;35:3-10

Zappa M, Sibert A, Vullierme M, Bertin C, Bruno O, Vilgrain V. [Postoperative imaging of the peritoneum and abdominal wall]. J Radiol. 2009;90:969-79

Cotte E, Glehen O, Monneuse O, Cotton F, Vignal J. [Desmoid tumors in familial adenomatous polyposis]. Gastroenterol Clin Biol. 2004;28:574-81

Mace J, Sybil Biermann J, Sondak V, McGinn C, Hayes C, Thomas D, et al. Response of extraabdominal desmoid tumors to therapy with imatinib mesylate. Cancer. 2002;95:2373-9

Elias D, Prezioso G, Goharin A, Cavalcanti A, Lasser P. [Treatment of desmoid tumors of the mesenteric root]. Presse Med. 2000;29:408-12 d

Stoeckle E, Coindre J, Longy M, Binh M, Kantor G, Kind M, et al. A critical analysis of treatment strategies in desmoid tumours: a review of a series of 106 cases. Eur J Surg Oncol. 2009;35:129-34