

Tumeur desmoïde cervico-thoracique de l'enfant: A propos d'une observation

Desmoid tumor involving neck and chest wall in a child: A case report

CA LAME¹, RFB DIOP², A DIOUF¹, M KRAIMY¹, ES SARR², B LOUM¹.

¹Service d'ORL et de Chirurgie Cervico-Faciale, Hôpital Principal de Dakar.

²Service d'Anatomie Pathologique, Hôpital Principal de Dakar.

Reçu: 09/10/2021; Révisé:27/01/2021; accepté: 28/01/2022

ABSTRACT

Objective: Desmoid tumor also known aggressive fibromatosis is a rare benign tumor, which arises on musculo-aponeurotic tissue. It is a locally aggressive tumor with a high risk of recurrence. We report a case of cervico-thoracic desmoid tumor in an 8-year-old boy.

Observation: A 8-year-old boy, presented with a low neck swelling which on CT scan corresponded to a left supraclavicular tissue density lesion extending to the anterior median chest wall and upper mediastinum. Surgical excision of this mass was performed and histological examination concluded in desmoid fibromatosis. Evolution were simple after 12 months follow up, without any sign of local recurrence.

Conclusion: Desmoid tumor is a rare condition. Cervico-thoracic localization is exceptional and very challenging, especially in pediatric population. Wide surgical resection should be attempted whenever possible.

Keywords: Desmoid tumor, Fibromatosis, Cervical neoplasms, Pediatric.

RÉSUMÉ

Objectif: La tumeur desmoïde ou fibromatose agressive est une tumeur bénigne rare, développée aux dépens des tissus musculo-aponévrotiques. Il s'agit d'une tumeur localement agressive avec un haut risque de récurrence. Nous rapportons un cas de tumeur desmoïde cervico-thoracique chez un garçon de 8 ans.

Observation: Il s'agit d'un garçon de 8 ans, qui a présenté une masse cervicale basse qui correspondait sur la tomodensitométrie à une lésion de densité tissulaire sus claviculaire gauche étendue à la paroi thoracique antérieure médiane et au médiastin supérieur. L'exérèse chirurgicale de cette masse était réalisée par voie de cervicotomie basse et l'examen histologique concluait en une fibromatose desmoïde. Les suites étaient simples après 12 mois de surveillance, sans signe de récurrence locale.

Conclusion: La tumeur desmoïde est une pathologie rare. La localisation cervico-thoracique est exceptionnelle et pose des difficultés thérapeutiques, surtout chez l'enfant. Une résection chirurgicale large doit être tentée chaque fois que possible.

Mots clés: Tumeur desmoïde, Fibromatose agressive, Tumeurs cervicales, Pédiatrie.

INTRODUCTION

La tumeur desmoïde ou fibromatose agressive est une tumeur bénigne rare, développée aux dépens des tissus musculo-aponévrotiques [1,2]. C'est une lésion, localement, très infiltrante [2,3]. La localisation cervico-thoracique n'est pas fréquente [4]. La proximité de structures vitales constitue une difficulté supplémentaire pour cette pathologie dont le traitement optimal reste un défi.

Nous rapportons un cas de tumeur desmoïde cervico-thoracique de l'enfant.

OBSERVATION

Un enfant de 8 ans, drépanocytaire AS connu, a présenté une tuméfaction cervicale basse évoluant depuis la petite enfance et augmentant progressivement de volume.

L'examen initial retrouvait une masse sus claviculaire gauche étendue à la paroi thoracique, ferme, indolore, aux contours réguliers, très peu mobile par rapport aux plans superficiel et profond. La peau en regard était saine (Fig. 1).



Figure 1: Présentation clinique montrant la tuméfaction cervico-thoracique.

La tomodensitométrie montrait une masse sus-claviculaire gauche superficielle, atteignant la région médiane pré-sternale, mesurant 6 cm de grand axe. La masse était homogène de densité solide (50 UH en contraste spontané), faiblement rehaussée après injection (69 UH). La masse était à distance des lobes thyroïdiens avec absence de signes d'agressivité locorégionale et d'adonéomégalies cervicales. La perméabilité des vaisseaux était conservée. Il n'existait pas de lésions osseuses suspectes. (Fig. 2).

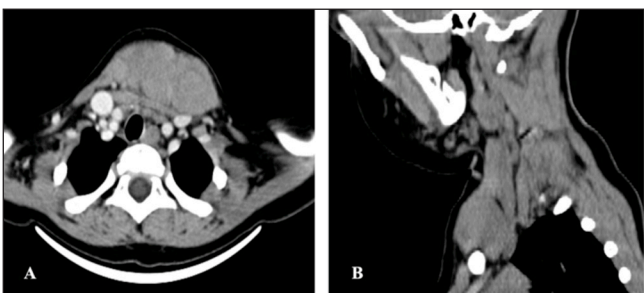


Figure 2: TDM cervico-thoracique: masse tissulaire sus-claviculaire gauche superficielle atteignant la région thoracique médiane pré-sternale, homogène et pauci vasculaire et mesurant 6 cm, avec un prolongement médiastinal supérieur de 2 cm.

Une biopsie-exérèse chirurgicale de la masse était décidée. L'abord était fait par voie de cervicotomie basse. L'exploration chirurgicale retrouvait une masse ferme gris-blanchâtre adhérente aux structures pariétales de voisinage. En l'absence d'examen extemporané disponible, une exérèse large était réalisée permettant d'emporter en monobloc la lésion (Fig. 3).

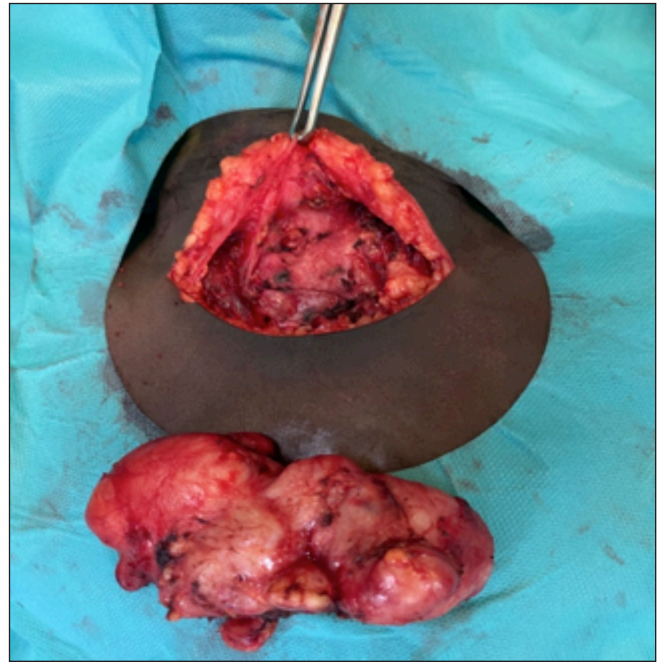


Figure 3: Vue opératoire montrant la pièce d'exérèse d'une masse ferme gris-blanchâtre.

L'examen anatomopathologique définitif révélait une tumeur avec prolifération fusocellulaire sur un fond de collagène (Fig. 4) et concluait en une fibromatose desmoïde. Les marges d'exérèse étaient saines.

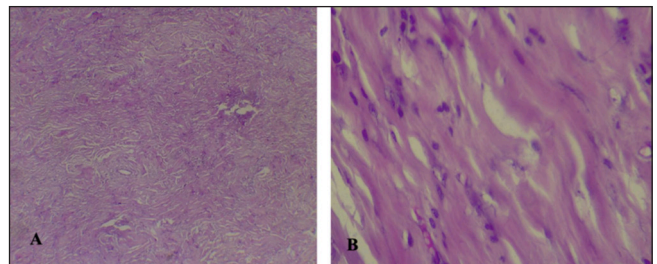


Figure 4: Coupes histologiques montrant (A) une trame collagène fibrillaire ondulée sans nécrose (HES x4), (B) avec prolifération fusocellulaire (HES x40).

L'évolution était favorable sans récurrence locale à 12 mois.

DISCUSSION

La tumeur desmoïde ou fibromatose agressive est une tumeur fibreuse bénigne se développant aux dépens des structures musculo-aponévrotiques [1,2]. Elle se caractérise par une agressivité locale, un caractère infiltrant, avec un taux de récurrence élevé après exérèse, mais sans potentiel métastatique [1-3,5].

Les tumeurs desmoïdes sont rares. Elles représentent moins de 3 % de toutes les tumeurs des tissus mous [1,4]. L'incidence annuelle est d'environ 0,2 à 0,4 cas /100000 avec deux pics chez les 6-15 ans et les 25-35 ans [1,6,7].

Les tumeurs desmoïdes sont habituellement situées sur la paroi abdominale antérieure, les épaules et la partie supérieure des bras [3,7]. La survenue au niveau



cervico-facial est rare [3,4,8]. Seuls 12 à 15% de ces tumeurs se développent dans la région cervico-faciale [3,6,9].

Vingt-cinq pour cent (25%) des tumeurs desmoïdes surviennent dans la population pédiatrique [10]. Chez l'enfant, la tumeur desmoïde cervico-faciale est peu rencontrée. Dans une revue de la littérature (2014), Peña et al. avaient recensé 97 cas dont 9 seulement au niveau du cou [6].

L'étiopathogénie est encore inconnue. Divers facteurs sont incriminés: génétiques, viraux, hormonaux (oestrogéniques), traumatiques, post-radiques [4,6,7,9].

Macroscopiquement, la lésion apparaît comme une masse ferme mal limitée, de couleur blanc-grisâtre, infiltrant les tissus adjacents [4]. Sur le plan histologique, la tumeur desmoïde est constituée de fibroblastes bien différenciés, de fibrocytes et de myofibroblastes avec un collagène à stroma myxoïde. Il n'existe pas d'atypies ou de cellules anaplasiques [4,7,9].

Les signes radiologiques ne sont pas spécifiques. Ils retrouvent une tumeur peu vascularisée. Cependant, l'imagerie joue un rôle important dans le bilan d'extension, la stratégie pré-opératoire et le suivi après traitement [4,9]. La tomodensitométrie couplée à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) permet l'évaluation de l'extension loco-régionale.

La cytologie n'est généralement pas contributive du fait de la pauci-cellularité des tumeurs desmoïdes. La biopsie pré-opératoire est cependant préconisée, surtout si la lésion envahit des structures vitales et nécessite potentiellement une intervention chirurgicale extensive pour obtenir une résection complète [5].

Sur le plan thérapeutique, la résection chirurgicale élargie est le traitement de choix [1,4-8]. Cependant, l'envahissement des structures cervico-thoraciques peut rendre difficile une exérèse complète et comporter un risque de séquelles fonctionnelles, voire de mortalité [3,4]. La tumeur desmoïde étant caractérisée par sa benignité et sa lente croissance, une approche

conservatrice est préconisée dans certains cas [5].

La radiothérapie post-opératoire améliorerait le contrôle tumoral surtout en cas de marges positives [4,7]. Ce rôle reste controversé par certains auteurs [8,9] surtout chez l'enfant en raison des craintes d'effets secondaires à long terme [10].

La chimiothérapie et l'hormonothérapie constituent d'autres moyens thérapeutiques [5]. Le Tamoxifène donne une réponse partielle et permet de stabiliser le processus en limitant l'extension [4,6,10]. Une combinaison d'agents cytotoxiques: Vincristine, Actinomycine D et cyclophosphamide (protocole VAC) a été utilisée avec des réponses complètes ou partielles dans quelques cas sélectifs ne répondant pas à l'hormonothérapie [4]. De même, les anti-inflammatoires non stéroïdiens, notamment les inhibiteurs de la COX-2, se sont révélés efficaces dans le contrôle des tumeurs desmoïdes du cou et d'autres localisations extra-abdominales [3].

Notre patient a bénéficié d'une exérèse chirurgicale. Du fait de son âge jeune et de l'obtention de marges saines, un traitement complémentaire n'a pas été institué.

CONCLUSION

La tumeur desmoïde est une tumeur bénigne rare qui se caractérise par une croissance rapide, avec un potentiel invasif local et un taux de récurrence élevés. La localisation cervico-thoracique est peu fréquente et pose des difficultés supplémentaires de prise en charge liées à la conservation de fonctions et de structures vitales, surtout chez le petit enfant.

Considérations éthiques:

Déclaration d'intérêts: Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Déclaration de financement: Les auteurs déclarent ne pas avoir reçu de financement particulier pour ce travail.

REFERENCES:

1. Luo S, Tang G, Zhang G. A rare case of infantile desmoid-type fibromatosis on the thigh. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* SEASON 2021;87(4):601.
2. Abdelkader M, Riad M, Williams A. Aggressive fibromatosis of the head and neck (desmoid tumours). *J Laryngol Otol.* oct 2001;115(10):772-6.
3. Bouatay R, Jabnoun R, Kolsi N, Koubaa J. Tumeur desmoïde cervico-faciale : à propos d'une observation. *Annales françaises d'Oto-rhino-laryngologie et de Pathologie Cervico-faciale.* juin 2019;136(3):206-8.
4. Gupta A, Nair S, Nilakantan A, Sood A. Aggressive fibromatosis of head and neck in a child. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* mars 2015;67(Suppl 1):154-7.
5. Abbas AE, Deschamps C, Cassivi SD, Nichols FC, Allen MS, Schleck CD, et al. Chest-wall desmoid tumors: results of surgical intervention. *Ann Thorac Surg.* oct 2004;78(4):1219-23; discussion 1219-1223.
6. Peña S, Brickman T, StHilaire H, Jeyakumar A. Aggressive fibromatosis of the head and neck in the pediatric population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* janv 2014;78(1):1-4.
7. Ong Q, Wong J, Sinha S, Kejriwal N. Desmoid fibromatosis of the chest wall. *Respirol Case Rep.* mai 2018;6(4):e00310.
8. Wang C-P, Chang Y-L, Ko J-Y, Cheng C-H, Yeh C-F, Lou P-J. Desmoid tumor of the head and neck. *Head Neck.* nov 2006;28(11):1008-13.
9. Zheng Z, Jordan AC, Hackett AM, Chai RL. Pediatric desmoid fibromatosis of the parapharyngeal space: A case report and review of literature. *Am J Otolaryngol.* août 2016;37(4):372-5.
10. Albokashy MS, Halawani MS, Eshky AT, Alsaad K, Khoja HA, Bawazir SM. Massive congenital cervicofacial desmoid-type fibromatosis in a 5-month-old infant. *J Surg Case Rep.* mai 2021;2021(5):rjab206.