

Case report

La tumeur desmoïde du mésentère: cause rare de masse abdominale chez la femme

Majdouline Boujoual^{1, &}, Mariam Amrani², Abdesslam Bougtab³

¹Gynécologie Obstétrique, faculté de Médecine et de pharmacie Oujda, Maroc, ²Anatomie pathologique, Institut National d'Oncologie Rabat, Maroc,

³Chirurgie II, Institut National d'Oncologie Rabat, Maroc

[&]Corresponding author: Majdouline Boujoual, Faculté de Médecine et de Pharmacie Oujda, Université Mohamed I, Maroc

Key words: Tumeur desmoïde du mésentère, imagerie, anatomie pathologique, chirurgie

Received: 30/08/2013 - Accepted: 23/03/2014 - Published: 08/04/2014

Abstract

La tumeur desmoïde du mésentère est une tumeur fibreuse localement invasive, sans pouvoir métastatique, mais avec une tendance à la récurrence. Du fait de sa rareté, ses circonstances de découverte très variées et son expression clinique aspécifique, elle pose un problème majeur de prise en charge thérapeutique. Nous rapportons un nouveau cas de tumeur desmoïde du mésentère chez une femme de 35 ans présentant un tableau de masse abdominale. La tomodensitométrie était en faveur d'une tumeur solide du péritoine en contact intime avec une anse jéjunale. Une résection - anastomose du segment intestinal a été réalisée du fait du caractère envahissant de la tumeur. L'examen histologique a confirmé le diagnostic de tumeur desmoïde du mésentère infiltrant le méso grélique sans atteinte de la paroi intestinale.

Pan African Medical Journal. 2014; 17:257 doi:10.11604/pamj.2014.17.257.3292

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/17/257/full/>

© Majdouline Boujoual et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Introduction

La tumeur desmoïde du mésentère est une fibromatose rare et profonde [1], ayant un aspect borderline entre le fibrome et le fibrosarcome. En effet, elle a une agressivité locale sans pouvoir métastatique mais avec une forte tendance à la récurrence [2-4]. Elle est plus fréquente dans le syndrome de Gardner, le plus souvent asymptomatique, peut toutefois se révéler par des complications digestives, vasculaires ou urologiques [1]. Du fait de sa rareté, ses circonstances de découverte très variées et son expression clinique aspécifique, elle pose un problème majeur de prise en charge thérapeutique [5]. Nous rapportons un nouveau cas de tumeur desmoïde du mésentère colligé au service de Chirurgie II à l'Institut National d'Oncologie Rabat, nous insisterons, à travers une revue de littérature, sur les modalités diagnostiques, thérapeutiques et évolutives de ces tumeurs.

Patient et observation

Patiente âgée de 35 ans, sans antécédents pathologiques notables, présentant depuis un an une masse abdominale, augmentant progressivement de volume, avec sensation de pesanteur, sans signe urinaire ni digestif associé. Son examen abdominal a retrouvé une masse ferme, indolore, mobilisable s'étendant du flanc gauche à l'ombilic. Les touchers pelviens étaient sans particularités. L'échographie abdomino-pelvienne a objectivé une masse intra-péritonéale tissulaire grossièrement arrondie peu vascularisée, mesurant 102/77 mm, refoulant en arrière l'aorte, la veine cave inférieure et leurs branches iliaques. La TDM abdominale a montré la présence au niveau de la région paramédiane gauche de la cavité péritonéale d'une masse arrondie tissulaire homogène, à contours réguliers, mesurant 103/79 mm, entrant en contact intime avec une anse jéjunale tout en restant à distance de la queue du pancréas, reins, rate, utérus et des ovaires. Sa prise de contraste était modérée après injection de produit de contraste. Cet aspect évoquait une tumeur solide du péritoine (**Figure 1, Figure 2**).

La patiente a bénéficié d'une laparotomie exploratrice par une incision médiane sus et sous ombilicale qui a mis en évidence une masse solide intimement liée à l'intestin grêle avec envahissement par endroit, ce qui a nécessité une résection avec anastomose terminale de l'intestin grêle. La tumeur mesurait 19 x 15 x 7 cm, était appendue au fragment intestinal réséqué de 75 cm sans lésion macroscopique d'envahissement à l'ouverture de la pièce opératoire (**Figure 3, Figure 4**). Son analyse microscopique a mis en évidence une prolifération tumorale lâche et fasciculée de noyaux allongés à bouts effilés dans un cytoplasme éosinophile sans atypie ni mitose. La tumeur infiltrait le méso grélique sans atteinte de la paroi intestinale. Cet aspect était évocateur d'une tumeur desmoïde du mésentère (**Figure 5, Figure 6, Figure 7**). Les suites post opératoires étaient simples, la patiente a été mise sous Tamoxifène à raison de 20 mg par jour, elle est toujours suivie en consultation sans récurrence notable.

Discussion

La tumeur desmoïde est rare représente moins de 0.03% de toutes les tumeurs et 3.5% des tumeurs fibreuses [5]. Elle peut se localiser soit dans les aponévroses des muscles périphériques (45 % des cas), soit dans les muscles de la paroi abdominale (45 % des cas) ou plus rarement dans les régions mésentériques ou rétropéritonéales (10% des cas) [6]. En effet, elle touche le plus

souvent le mésentère de l'intestin grêle [5], rarement le mésentère ilocolique, le grand épiploon et le rétro-péritoine [7,6].

La plupart des tumeurs desmoïdes mésentériques sont sporadiques, 10% d'entre elles entrent dans le cadre du syndrome de Gardner [6], sont associées à la polyposose colique familiale par mutation du gène APC [8]. Dans ce cas, ces tumeurs sont plus agressives, responsables de 11 % des cas de décès [2,5]. Son étiopathogénie n'est pas claire. Elle pourrait résulter de la sommation de trois facteurs: une initiation de la prolifération cellulaire, éventuellement suite à un traumatisme [9,10]; un effet promoteur des stéroïdes sexuels: soutenu par leur prédominance chez la femme en activité génitale, la possibilité d'aggravation lors des grossesses et de régression spontanée à la ménopause, de même que la présence fréquente de récepteurs hormonaux expliquant sa possible hormono-sensibilité [4, 9, 11]; un terrain génétique particulier marqué par un trouble de la régulation de la croissance fibroblastique [9].

Elles sont plus fréquentes chez l'adulte jeune avec un pic de fréquence à l'âge de 30 ans et touchent aussi bien les hommes que les femmes [2,6]. Leur mode de révélation le plus fréquent est une masse abdominale asymptomatique parfois douloureuse [5]. En effet, elles demeurent souvent asymptomatiques jusqu'à l'atteinte de taille importante [2,8], entraînant des complications telles que: occlusion, ischémie ou perforation intestinale, hydronéphrose, rupture aortique, fistule digestive, thrombose veineuse profonde, compression neurologique et altération de la fonction iléale [5,12].

Les caractéristiques échographiques de la tumeur sont aspécifiques dépendent de sa teneur en collagène, en fibroblaste et de sa vascularisation [7]. C'est la TDM qui représente l'imagerie de première intention, elle permet de caractériser la tumeur, de guider les biopsies [2,7] et d'établir des critères de mauvais pronostic notamment : un diamètre < 10 cm, des localisations mésentériques multiples, l'enchâssement extensif de l'intestin grêle ou de l'artère mésentérique supérieure, l'hydronéphrose bilatérale [5]. Typiquement, elle se présente comme une masse bien circonscrite, attachée à l'intestin grêle, parfois mal définie et irrégulière témoignant son caractère infiltrant. Ces données de la littérature concordent avec notre cas. L'IRM est surtout recommandée dans le suivi [2,7], puisque sa meilleure résolution permet de différencier les remaniements post thérapeutiques, d'une récurrence et de prévoir la croissance tumorale [5]. Son aspect est souvent hétérogène, en signal intermédiaire ou en hypo signal global en T1 et en signal mixte en T2 [13]. Quant à la colonoscopie, elle doit être réalisée de principe afin d'éliminer l'association rare mais possible avec une polyposose colique [9].

Histologiquement : la lésion est mal limitée infiltrant les tissus adjacents. La prolifération est faite de cellules allongées, fusiformes, de petites tailles, avec un noyau de petite taille, sans atypies. Elle fixe la Vimentine et l'Actine musculaire [14].

L'exérèse chirurgicale large est le traitement de première intention des tumeurs desmoïdes mésentériques [2]. Toutefois, ces tumeurs posent le problème de récidivité d'une part, par leur localisation intra-mésentérique notamment leur contact avec les vaisseaux mésentériques [5], d'autre part par l'infiltration des organes de voisinage [14]. Par conséquent, la majorité des cas nécessitent une résection d'un segment intestinal atteint [2], d'autant plus que le risque de récurrence élevé dans ces localisations (50 % à 80 % des cas) [5], dépend surtout de la qualité des marges d'exérèse (rechute de 27% si marge histologiquement saine contre 54% si marge envahie).

La fréquence des rechutes locales et la difficulté de prise en charge des formes évoluées ont conduit à la mise en route de traitements adjuvants [15] : la radiothérapie est indiquée en cas de résection incomplète, de tumeur inopérable ou de rechute. Toutefois, sa toxicité digestive, et son effet potentiellement carcinogène rendent son utilisation délicate [5, 11, 14]; le traitement anti-hormonal (Tamoxifène 20mg/ jour) seul ou en association avec un anti-inflammatoire non stéroïdien (l'Indométacine: 75mg/jour) permet de longues stabilisations et une réponse objective dans plus de 50% des cas. En cas d'échec ou de rechute, une seconde ligne d'hormonothérapie (torémifène, inhibiteurs de l'aromatase, dérivés de la gonadolibérine) peut être efficace; les polychimiothérapies sont volontiers proposées aux tumeurs rapidement évolutives, ou résistantes [11]. En effet, l'association de faibles doses de Méthotrexate et Vinblastine constitue un traitement efficace dans 70 % des cas [5].

Le pronostic est bon après exérèse complète. Toutefois, en cas de récidive locale, le traitement chirurgical itératif est grevé de morbi-mortalité importante. En effet, la forte infiltration des viscères abdominaux représente la cause ultime de décès après plusieurs années [7].

Conclusion

La tumeur desmoïde du mésentère une prolifération fibreuse infiltrante qui pose au praticien : un problème diagnostique : elle peut mimer radiologiquement une tumeur maligne; un problème thérapeutique : du fait de son pouvoir infiltrant et sa proximité des vaisseaux mésentériques; un problème évolutif : par le risque de récurrence locale justifiant une surveillance rapprochée.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Majdouline Boujoual a participé à la prise en charge, elle a également mené la recherche bibliographique et la rédaction de l'article. Mariam Amrani a réalisé l'étude anatomopathologique et la lecture de l'article. Abdesslam Bougtab a mené la prise en charge chirurgicale.

Figures

Figure 1: TDM abdominale montrant une masse arrondie tissulaire homogène, à contours réguliers de 103/79 mm entrant en contact intime avec une anse jéjunale tout en restant à distance de la queue du pancréas, reins, rate, utérus et des ovaires

Figure 2: TDM abdominale montrant une masse arrondie tissulaire homogène, à contours réguliers de 103/79 mm entrant en contact intime avec une anse jéjunale tout en restant à distance de la queue du pancréas, reins, rate, utérus et des ovaires

Figure 3: Aspect macroscopique de la tumeur

Figure 4: Aspect macroscopique de la tumeur

Figure 5: Tumeur desmoïde du mésentère : jonction avec méso et paroi du grêle. Hématoxyline-eosine (HE)X 4

Figure 6: Tumeur desmoïde du mésentère : aspect fasciculé. HE X10

Figure 7: Tumeur desmoïde: aspect fasciculé. HE, GX40

Références

1. Bruyere F, Barat D, Peyrat L, Haillot O, Lanson Y. Compressions urétérales par des tumeurs desmoïdes du mésentère : A propos de deux cas. *Progrès en Urologie*. 1999; 9(6): 1111-1112. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
2. Gari MK, Guraya SY, Hussein AM, Hego MM. Giant mesenteric fibromatosis: Report of a case and review of the literature. *World J Gastrointest Surg*. 2012 March 27; 4(3): 79-82. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
3. Wronski M, Ziarkiewicz-Wroblewska B, Slodkowski M, Cebulski W, Gornicka B, Krasnodebski IW. Mesenteric fibromatosis with intestinal involvement mimicking a gastrointestinal stromal tumour. *Radiol Oncol*. 2011; 45(1): 59-63. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
4. Elkhadim RM, Tligui M, Tchala K, Haab F, Gattegno B, Thibault P. Tumeur desmoïde du mésentère. Une cause exceptionnelle d'obstruction urétérale. *African Journal of Urology*. 2004;10(4):282-284. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
5. Montagliani L, Duverger D. Les tumeurs desmoïdes : mise au point. *J Chir*. 2008 ; 145(1) :20-26. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
6. Mignot L. Les tumeurs desmoïdes. Janvier. 2002. <http://www.orphanet.fr/data/patho/FR/fr-desmoide.pdf>. Accessed August 2013.
7. Choi JY, Kang KM, Kim BS, TH Kim. Mesenteric Fibromatosis Causing Ureteral Stenosis. *Korean J Urol*. 2010 July; 51(7): 501-504. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
8. Batori M, Chatelou E, Mariotta G et al. Giant mesenteric fibromatosis. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2005 Jul-Aug; 9(4):223-5. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
9. Corbisier C, Garbin O, Jacob D et al. Tumeur rare du sein: la fibromatose mammaire. A propos de deux cas et revue de la littérature. *J Gynecol Obstet Biol Reprod*. 1997;26(3): pp. 315-320. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
10. Rodriguez JA, Guarda LA, Rosai J. Mesenteric Fibromatosis With involvement of the Gastrointestinal Tract, A GIST Simulator: A Study of 25 Cases. *Am J Clin Pathol*. 2004; 121(1): 93-98. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
11. Boisselier P, Foucher F, Boucher E, Raoul JL. Traitement médical d'une volumineuse tumeur desmoïde de la racine du mésentère. *Gastroentérologie clinique et biologique*. 2003 ; 27(4) :428. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
12. Stoidis CN, Spyropoulos BG, Misiakos EP, Fountzilias CK, Paraskeva PP, Fotiadis CI. Surgical treatment of giant mesenteric fibromatosis presenting as a gastrointestinal stromal tumor: a case report. *J Med Case Reports*. 2010 ; 4:314. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)

13. Crema MD, Marra MD, Merran S, Hoeffel C. IRM des masses pelviennes volumineuses et rares d'origine non gynécologique. J Radiol. 2008;89(7-8 pt 1):853-61. **PubMed** | **Google Scholar**

14. Boufettal H, Mahdaoui S, Noun M, Hermas S, Samouh N. La tumeur desmoïde abdominale (à propos d'un cas). Revue Marocaine du Cancer. 2012 ;4(2): 16-19. **PubMed** | **Google Scholar**

15. Rasataharifetra H, Herinirina SAE, Randriambelomanana JA, Rakotoarijaona A, Ratsivalaka R. Localisation rare d'une tumeur desmoïde. Revue Tropicale de Chirurgie. 2010 ; 4 :36-37. **PubMed** | **Google Scholar**



Figure 1: TDM abdominale montrant une masse arrondie tissulaire homogène, à contours réguliers de 103/79 mm entrant en contact intime avec une anse jéjunale tout en restant à distance de la queue du pancréas, reins, rate, utérus et des ovaires



Figure 2: TDM abdominale montrant une masse arrondie tissulaire homogène, à contours réguliers de 103/79 mm entrant en contact intime avec une anse jéjunale tout en restant à distance de la queue du pancréas, reins, rate, utérus et des ovaires



Figure 3: Aspect macroscopique de la tumeur



Figure 4: Aspect macroscopique de la tumeur

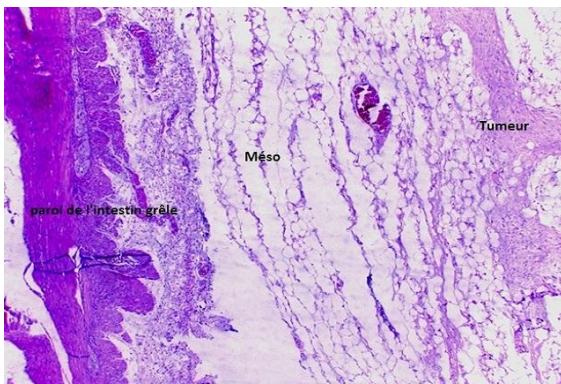


Figure 5: Tumeur desmoïde du mésentère : jonction avec méso et paroi du grêle. Hématoxyline-eosine (HE) X 4

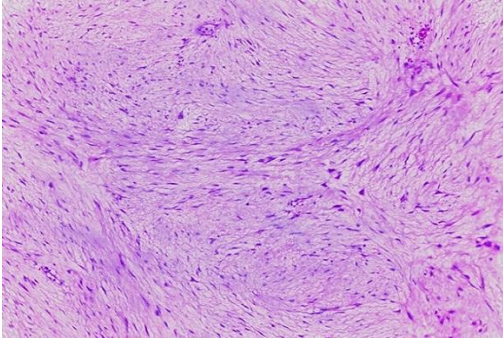


Figure 6: Tumeur desmoïde du mésentère : aspect fasciculé. HE X10

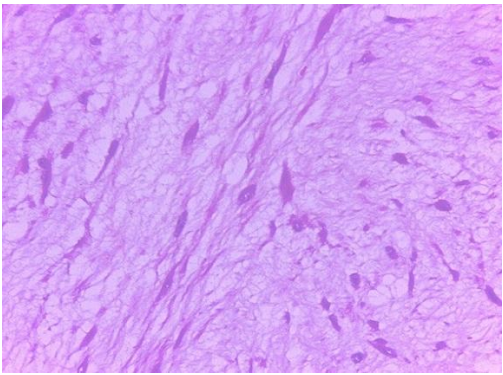


Figure 7: Tumeur desmoïde: aspect fasciculé. HE, GX40