




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
 EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

La fibromatose agressive faciale chez l'enfant : une localisation fréquente d'une tumeur exceptionnelle !

Facial infantile aggressive fibromatosis: A frequent localization of an exceptional tumor!

J. Bouguila^{a,b,c,*}, R.H. Khonsari^b, K. Zitouni^a, I. Zairi^a, A. Adouani^a

^a Service de chirurgie maxillofaciale et esthétique, CHU Charles-Nicolle, boulevard du 9-Avril-1938, 1006 Tunis, Tunisie

^b Service de chirurgie maxillofaciale, centre hospitalier régional universitaire de Nantes, 1, place Alexis-Ricordeau, 44000 Nantes, France

^c Service de chirurgie plastique réparatrice et esthétique, centre hospitalier Saint-Joseph–Saint-Luc, 20, quai Claude-Bernard, 69365 Lyon, France

Reçu le 18 août 2007 ; accepté le 18 décembre 2009

MOTS CLÉS

Tumeur desmoïde ;
Fibromatose agressive ;
Traitement ;
Chimiothérapie ;
Face

KEYWORDS

Desmoid tumor;

Résumé

Introduction. – Les fibromatoses agressives sont des tumeurs bénignes ; mais elles sont responsables d'une grande morbidité dans les localisations cervicofaciales. Elles sont caractérisées par une capacité infiltrante très invasive et un taux de récurrences locales très élevé. Leur prise en charge constitue un véritable défi.

Cas clinique. – Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de dix ans présentant une fibromatose agressive de la lèvre supérieure. Chez ce patient, le traitement médical a été décidé pour éviter une chirurgie mutilante. Il a eu une excellente réponse à la chimiothérapie à base de méthotrexate et vinblastine.

Discussion. – La principale arme thérapeutique efficace contre les fibromatoses agressives de l'extrémité cervicofaciale reste la résection chirurgicale complète. Mais, dans le cas particulier de l'enfant, le traitement ne se discute pas de la même façon, en effet le pronostic esthétique et fonctionnel, dans ce cas, est primordial. La chimiothérapie à base de méthotrexate et vinblastine constitue une bonne alternative.

© 2010 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary

Introduction. – Although fibromatosis is considered as benign tumor, it can have significant morbidity, particularly when it occurs in the head and neck. Their propensity for infiltrative local

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : bouguila_jed@yahoo.fr (J. Bouguila).

Fibromatosis;
Treatment;
Chemotherapy;
Face

growth with encroachment on vital structures and their tendency to recur make fibromatoses of the head and neck extremely challenging lesions.

Case report. — We report the case of a 10-year-old boy with desmoid fibromatosis of the upper lip. For this patient, the medical treatment has been decided to avoid a mutilating surgery. He had a good result with chemotherapy using methotrexate and vinblastine.

Discussion. — According to the literature, surgery is the most common treatment of fibromatosis in the head and neck region. However, particularly in children, alternative modes of therapy must be considered because of the high recurrence rate and to avoid mutilating operations. Chemotherapy using methotrexate and vinblastine may be a reasonable choice.

© 2010 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

La tumeur desmoïde ou fibromatose agressive est une tumeur bénigne, extrêmement rare. Elle se caractérise par son caractère infiltrant au sein des structures de voisinage et sa tendance à récidiver [1,2].

La prise en charge des localisations cervicofaciales représente un véritable défi. Le traitement, qui consiste en une excision chirurgicale « en bloc » de la lésion, est parfois difficilement réalisable au niveau de l'extrémité céphalique [1].

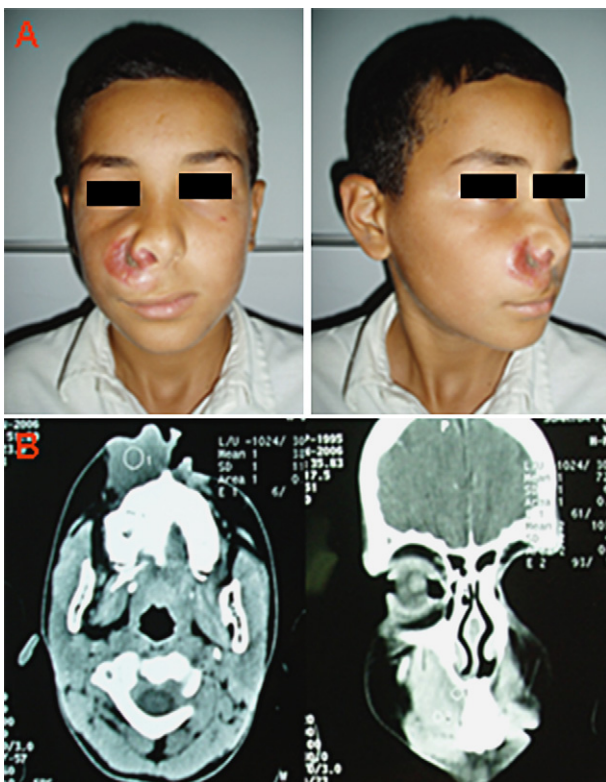


Figure 1 A. Patient âgé de dix ans consultant pour une tumeur labiale supérieure faisant $4 \times 4,5$ cm de diamètre, douloureuse, de consistance dure avec une inflammation cutanée en regard et obstruction partielle de la narine droite. L'étude anatomopathologique confirme le diagnostic de tumeur desmoïde. B. La TDM du massif facial montre une masse tissulaire spontanément isodense aux muscles, globalement bien limitée, refoulant et comblant partiellement l'orifice narinaire droit sans envahissement osseux en regard.

Une chimiothérapie cytotoxique mais aussi des traitements non cytotoxiques (hormonaux, anti-inflammatoires non stéroïdiens, interféron alpha) ont été rapportés. Les résultats de ces traitements sont en cours d'évaluation ; ils semblent avoir une certaine efficacité [3] ; mais aucun protocole thérapeutique consensuel validé n'a pu être établi jusqu'à ce jour.

À travers notre observation, nous exposons les particularités épidémiologiques, physiopathologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives de cette tumeur.

Cas clinique

Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de dix ans, qui a consulté pour une tumeur labiale supérieure faisant 2×4 cm de diamètre, douloureuse, de consistance dure et fixée au plan superficiel avec une inflammation cutanée en regard, un comblement du sillon nasogénien avec obstruction partielle de la narine droite sans adénopathies cervicales palpables. L'évolution a été rapide en deux mois (Fig. 1).

Une biopsie de la lésion a été réalisée. L'étude histologique a montré une prolifération de cellules fusiformes disposées en faisceaux courts et entrelacés. Les cellules tumorales n'ont pas de limite cytoplasmique visible, les noyaux sont réguliers avec une chromatine fine. Entre les faisceaux on observe un dépôt de collagène dense hyalinisé. En périphérie, ce nodule non encapsulé est mal limité et dissocie les fibres musculaires.

L'étude immunohistochimique a montré un marquage positif des cellules tumorales à la protéine S100 et un



Figure 2 Régression de la lésion après quatre cures de traitement à base de méthotrexate (30 mg)–vinblastine (6 mg).

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3184631>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3184631>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)