



ELSEVIER

ARTICLE ORIGINAL

Place des thérapeutiques médicales dans la prise en charge des tumeurs desmoïdes de l'enfant

The place of medical therapies in children with desmoid tumors

O. Fayçal ^{a,*}, G. Lamia ^a, M. Sonia ^a, M. Karima ^b, S. Mahmoud ^c,
B. Samir ^a, B. Siham ^a

^a Unité d'oncologie pédiatrique, service de médecine infantile C, hôpital d'enfants de Tunis, Bâb-Saadoun, 1007 Jebbari, Tunis, Tunisie

^b Service d'anatomopathologie, institut Salah-Azaiez, Tunis, Tunisie

^c Service d'orthopédie infantile hôpital d'enfants de Tunis, Bâb-Saadoun, 1007 Jebbari, Tunis, Tunisie

MOTS CLÉS

Tumeur desmoïde ;
Fibromatose
agressive ;
Chimiothérapie ;
Endocrinothérapie ;
Interféron alpha

KEYWORDS

Desmoid tumor;
Fibromatosis;
Chemotherapy;
Endocrinotherapy;
Interferon

Résumé Les fibromatoses agressives sont des tumeurs rares, non métastatisantes du tissu fibreux. Elles sont caractérisées par une capacité infiltrante très invasive, un taux de récurrences locales très élevé après chirurgie et surtout un potentiel évolutif imprévisible. La chirurgie, de réalisation souvent difficile, reste le traitement standard. La résection doit être non mutilante et complète avec marges saines. C'est le seul facteur pronostique de récurrence validé. La radiothérapie adjuvante à fortes doses (50-60 Gy) est certes efficace en cas de récurrence ou de résection incomplète, mais doit être d'indication limitée chez l'adulte et ne peut être appliquée chez l'enfant que dans des situations exceptionnelles. Les traitements médicaux, représentés surtout par la chimiothérapie adjuvante continue à faible dose, essentiellement à base de méthotrexate et de vinblastine, sont une alternative thérapeutique raisonnable. Les traitements non cytotoxiques représentés par l'hormonothérapie antiestrogène, souvent associées aux anti-inflammatoires non stéroïdiens, l'interféron alpha et d'autres agents agissant sur la croissance cellulaire comme l'acide rétinoïque ont prouvé un certain degré d'efficacité. Le rôle exact de ces différentes thérapies reste controversé. Des recherches à l'échelle cellulaire, moléculaire, génétique : sont en cours pour mieux cerner le mécanisme de prolifération des fibroblastes. Le but de ce travail est de discuter l'efficacité des différentes thérapeutiques médicales dans la prise en charge des tumeurs desmoïdes de l'enfant à travers une revue de la littérature.

© 2005 Publié par Elsevier SAS.

Abstract Aggressive fibromatoses (desmoids tumors) are a rare nonmetastasizing fibrous tumor characterized by a local invasive capacity, a high recurrence rate after excision. Surgery remains the standard treatment. Wide excision with negative margins seems to decrease the chance of recurrence but must be not mutilating. Adjuvant high dose radiotherapy may have a good result but must be employed in selected patients. Drug therapy, essentially with continuous low dose adjuvant chemotherapy using metho-

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : faycal.oubich@rns.tn (O. Fayçal).

trexate and vinblastine may be a reasonable choice, with low toxicity. Non-cytotoxic drug therapy represented by antiestrogens and non-steroidal anti-inflammatory drugs may have a beneficial effect. Antiproliferative effects of interferon and other drugs such as retinoic acid have shown an encouraging response rates. The exactly role of this therapies remains controversial. Cellular, molecular and genetic investigations may be helpful to understand the mechanism of desmoid tumor proliferation. The aim of this study is to discuss the place of different medical therapies in the treatment of desmoid tumors, with review of literature.

© 2005 Publié par Elsevier SAS.

Introduction

Les tumeurs desmoïdes extra-abdominales (TD), appelées plus couramment fibromatoses agressives (FA), sont des tumeurs rares des tissus mous d'origine musculoaponévrotique. Ces tumeurs se distinguent généralement par leur localisation profonde, leur croissance lentement progressive, une évolution non métastatique mais un important potentiel invasif local favorisant les récides postopératoires très fréquentes [1-3]. Pour ces raisons, elles sont classées parmi les néoplasies malignes de bas grade. Macroscopiquement, la tumeur est de volume variable, mal limitée et non encapsulée et envahit largement les structures adjacentes. Les FA ont été décrites initialement comme des tumeurs de la paroi abdominale de la femme en post-partum. Ultérieurement, ont été décrites des formes extra-abdominales, notamment des membres et de la ceinture scapulaire aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte. Ces formes représentent près de 50 % des cas [5]. Les aspects histologiques rendent compte du caractère invasif de la tumeur. L'étude anatomopathologique montre une prolifération de cellules fusiformes, myofibroblastiques au noyau actif nucléolé. En effet, microscopiquement, la prolifération est franchement invasive, émettant de fins prolongements dans le tissu adjacent. Elle est faite de cellules myofibroblastiques, au noyau ovalaire à chromatine faiblement nucléolée avec parfois quelques figures de mitoses. La densité cellulaire est plus importante en périphérie, sans réaction inflammatoire au sein de la matrice de collagène ni de mitoses anormales (Fig. 1) [1,6,7]. La pathogénie des FA reste peu claire, un défaut de régulation de la croissance cellulaire du tissu conjonctif semble être à l'origine de l'apparition de ces néoplasies [8]. Des facteurs déclenchants traumatiques (Fig. 2), hormonaux peuvent intervenir dans la genèse de ces tumeurs.

Une prédisposition génétique est actuellement admise et bien documentée par des anomalies chromosomiques clonales retrouvées au sein de ces tumeurs. Ces anomalies sont associées à un risque de récidence élevé (trisomie 8, trisomie 20). La

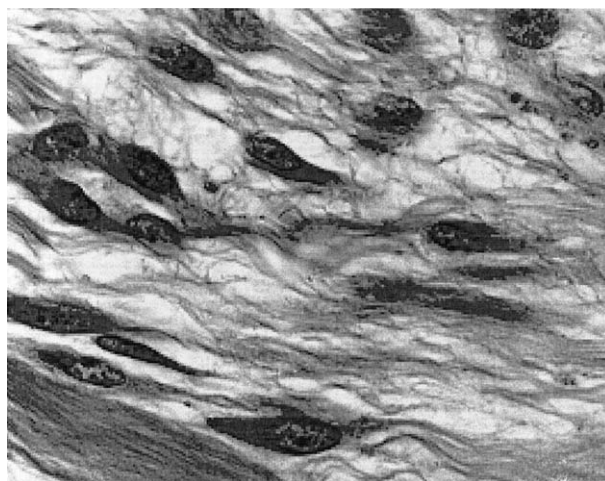


Figure 1 Histologie. Prolifération de cellules myofibroblastiques au noyau régulier faiblement nucléolé, le fond est richement collagénique.

liaison à la polypose adénomateuse familiale (PAF) multiplie par 852 fois le risque de développer une tumeur desmoïde par rapport à la population générale. Cette association rentre en général dans le cadre du syndrome de Gardner [9].

La principale arme thérapeutique efficace des TD extra-abdominales reste la résection chirurgicale complète. Cependant, l'excision carcinologique sans mutilation est souvent difficile à réaliser et est à l'origine d'une fréquence élevée de multiples récides locales (Fig. 3), qui peuvent survenir parfois après plusieurs cures chirurgicales [6,7]. Une autre alternative thérapeutique, représentée par la radiothérapie à des doses élevées (50-70 Gy), complète le traitement chirurgical. La radiothérapie a été étudiée chez l'adulte et apporte un bénéfice certain en cas de maladie résiduelle ou dans des sites inopérables. Toutefois, la radiothérapie, en complément de la chirurgie, n'est pas dénuée de complications surtout chez l'enfant et reste souvent insuffisante. Un traitement chirurgical, avec ou sans radiothérapie, permet le contrôle de la maladie dans au maximum 60 % des cas [3,6,7]. Les traitements médicaux ont souvent été essayés dans des situations d'échec de la chirurgie. Une chimiothérapie cytotoxique mais aussi des traitements

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/9376002>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/9376002>

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