

# Tumeurs desmoïdes

Ce référentiel, dont l'utilisation s'effectue sur le fondement des principes déontologiques d'exercice personnel de la médecine, a été élaboré par un groupe de travail pluridisciplinaire de professionnels du réseau ONCOLOR, en tenant compte des recommandations nationales, et conformément aux données acquises de la science au **18 février 2019**.

## 1. Généralités

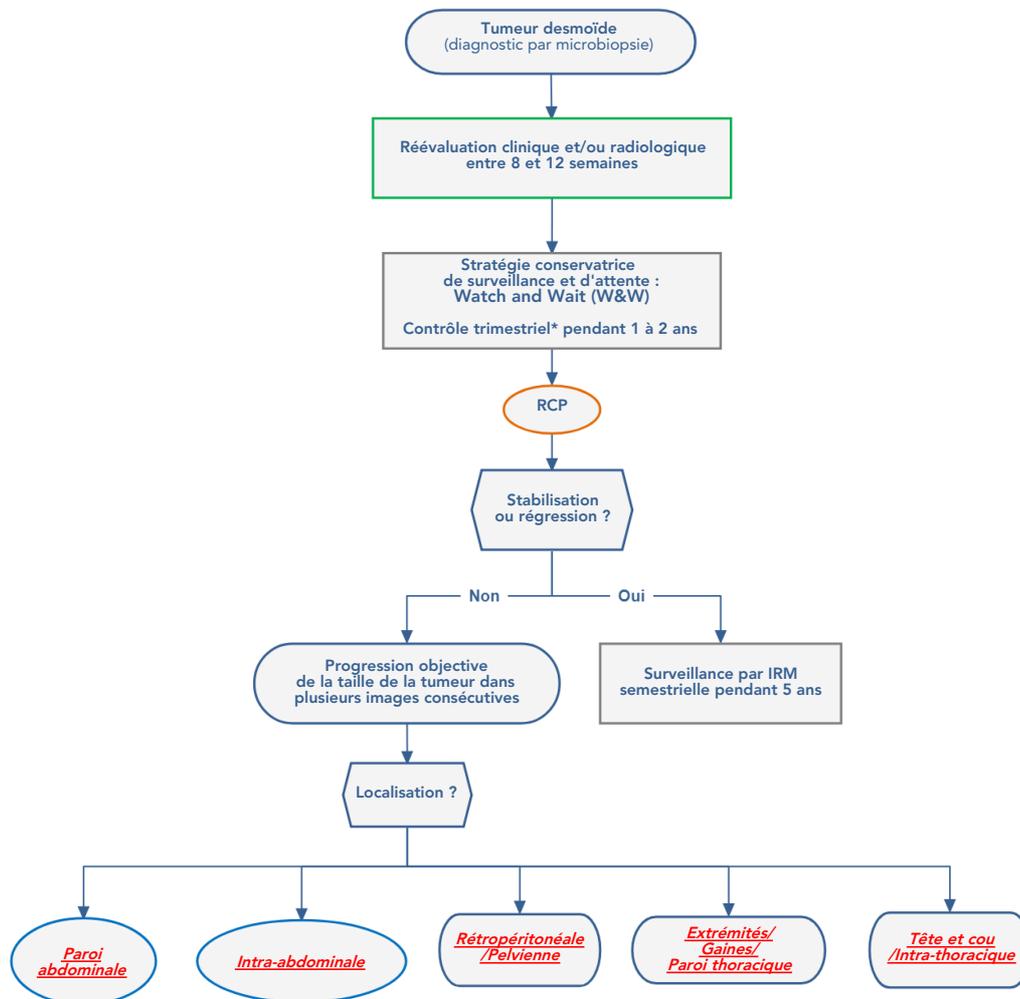
- Tumeurs bénignes de potentiel évolutif incertain, ne métastasent pas
- A classer dans les fibromatoses : prolifération clonale de fibroblastes se disposant en inter-musculaire, le long des fascias, parfois de manière multifocale sur le site anatomique atteint
- Tumeurs rares : 5 à 6 nouveaux cas / million d'habitants
- Contexte de polypose adénomateuse familiale (PAF) dans 5 à 10 %.
- **Localisation :**
  - paroi abdominale
  - grande variété de sites anatomiques décrits :
    - abdominal : localisations mésentériques, rétropéritonéales ou pelviennes
    - des extrémités ou des ceintures
    - de la paroi thoracique (en site cicatriciel notamment)
    - intra-thoracique
    - région cervico-faciale.

## 2. Diagnostic

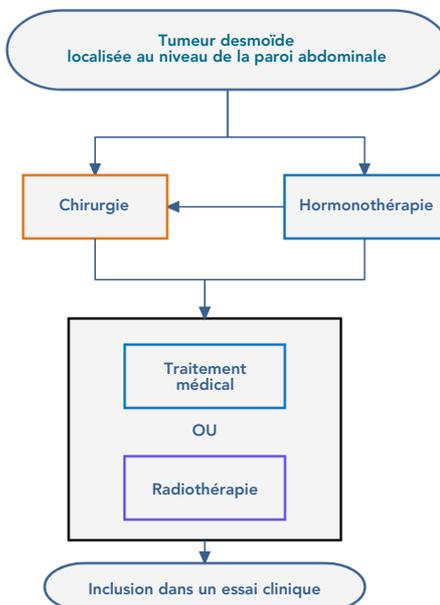
- Difficile même auprès de pathologistes experts.
- Nécessite :
  - une qualification par imagerie en coupe (IRM injectée de préférence)
  - puis l'évaluation pluridisciplinaire des prélèvements micro-biopsiques radioguidés.
- A confirmer
  - auprès d'un pathologiste référent en tumeurs des tissus mous ([réseau RRePS](#))
  - après recherche mutationnelle : 85 à 90 % de ces tumeurs présentent une mutation du gène de la  $\beta$ -caténine (rôle pronostique à confirmer).
- Pas de place pour l'examen extemporané.
- La biopsie chirurgicale et l'exérèse ne sont pas recommandées en 1<sup>ère</sup> intention.

### 3. Stratégie thérapeutique

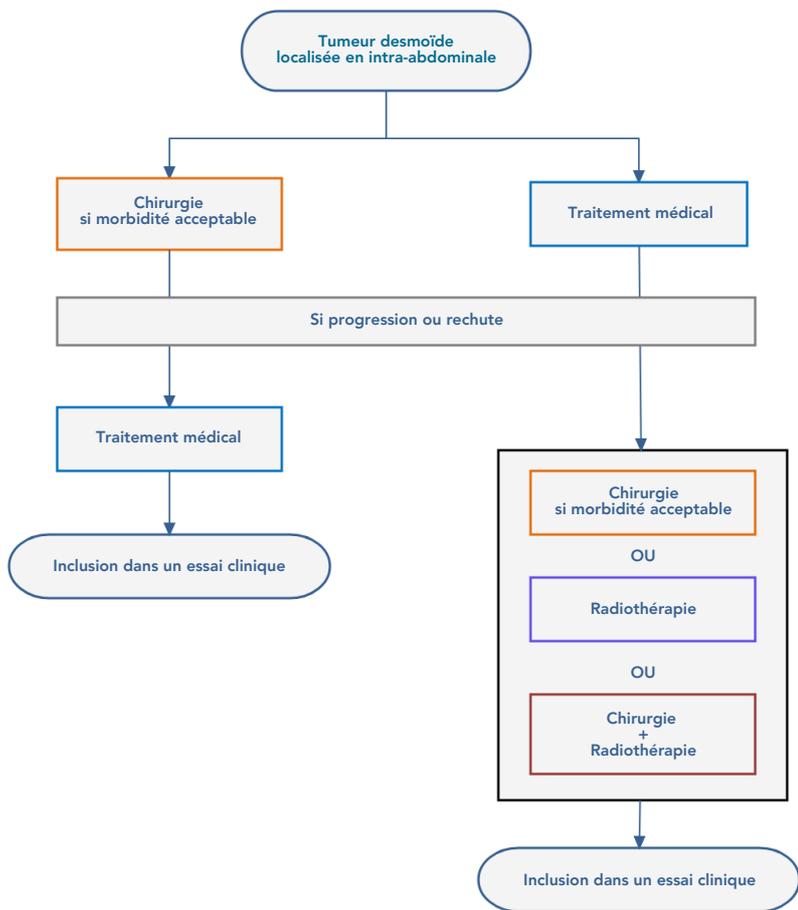
- **Stratégie première de surveillance et d'attente : Watchful and Waiting (W&W)** car absence d'évolution systémique (taux de survie sans progression : 50 % à 5 ans et taux de régression spontanée de 20 à 30 %) :
  - qualification initiale et confirmation du diagnostic
  - réévaluation clinique et/ou radiologique entre 8 et 12 semaines
  - contrôle trimestriel pendant au moins 1 an, prolongation possible jusqu'à 2 ans
  - analyse en RCP des critères de surveillance
  - surveillance par IRM (avec ou sans injection) semestrielle pendant 5 ans.
- Un **traitement** est à envisager dans le cas d'une progression objective de la taille de la tumeur dans plusieurs images consécutives et en prenant en compte :
  - la taille initiale de la tumeur
  - le taux de croissance
  - la localisation anatomique
  - le risque pour les organes par rapport aux nerfs
  - la compression et l'aggravation de la fonction.
- Les traitements pouvant être envisagés, en accord avec le patient sont :
  - le **chirurgie** : exérèse monobloc en marge saine la plus fonctionnelle et la moins morbide possible. Une chirurgie d'exérèse complète en marge saine est qualifiée de 80 % de contrôle tumoral local indépendamment de son éventuel impact ou de son caractère de mutilation.
  - **perfusion de membre isolé** en cas de localisation aux extrémités.
  - **traitements médicaux** : AINS, tamoxifène, protocole "faible dose" de méthotrexate, vinblastine/vinorelbine, protocole conventionnel d'anthracycline, inhibiteurs de tyrosine kinase (imatinib, nilotinib ou sorafénib).
  - **radiothérapie** à 56 Gy en photons (technique IMRT et IGRT).
  - **combinaison de radiothérapie et de chirurgie** ne doit être appliquée qu'au cas par cas (après information éclairée sur une potentielle morbidité retardée).
  - **cryoablation** : en cours d'évaluation (de tumeur de taille modérée, de site extra-abdominal dont les rapports vasculo-nerveux seront évalués).
- L'évaluation de la réponse sous traitement est fonction des critères RECIST.
- En cas d'évolutivité, il est recommandé de partager la décision en analyse pluridisciplinaire de recours auprès d'experts nationaux.



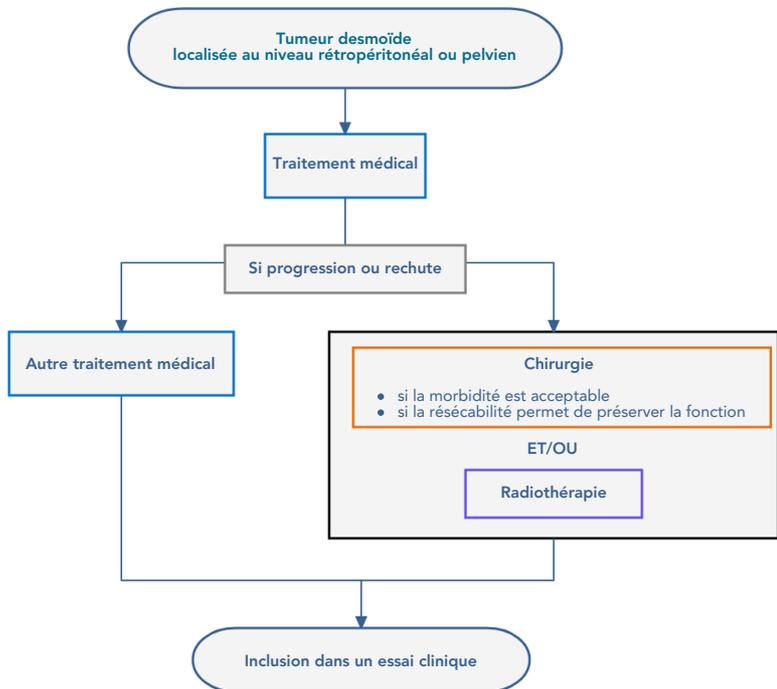
### Localisation au niveau de la paroi abdominale



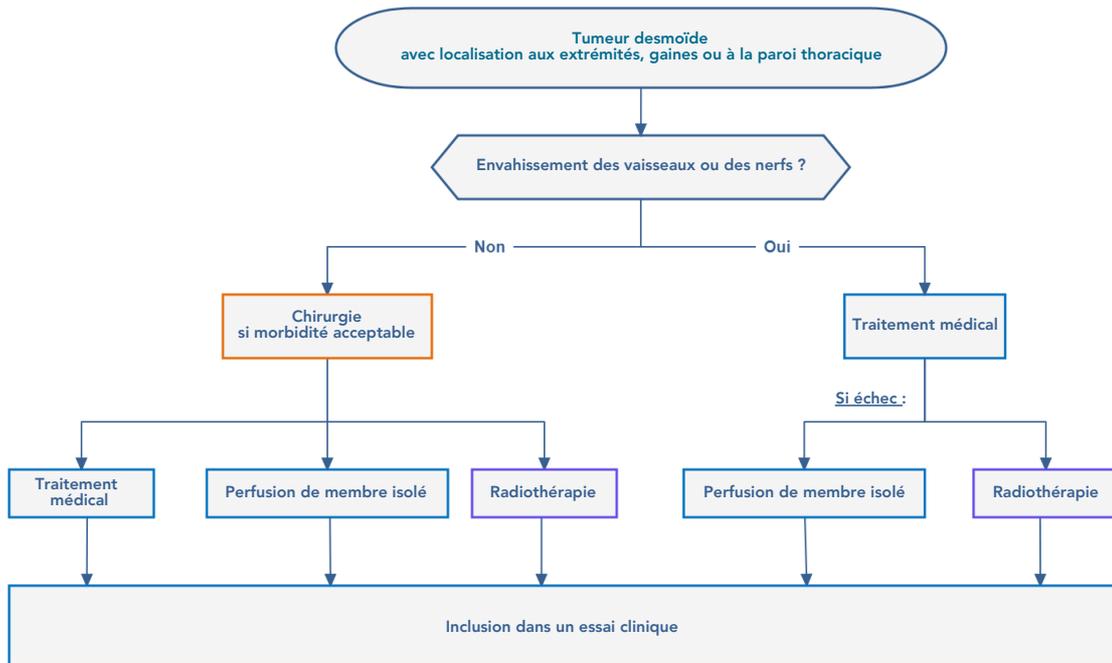
## Localisation intra-abdominale



## Localisation rétropéritonéale ou pelvienne

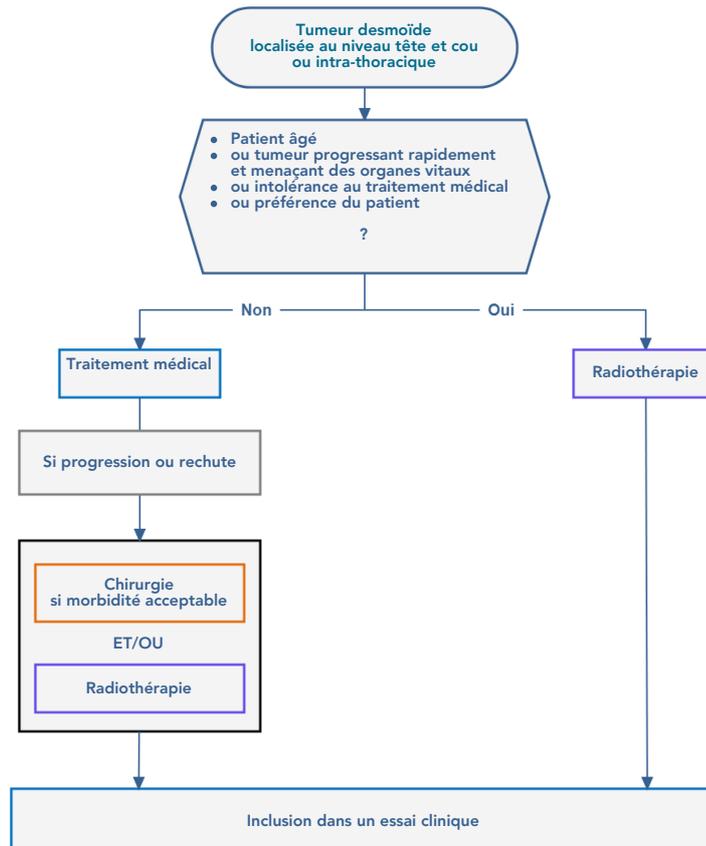


## Localisation aux extrémités, gaines ou à la paroi thoracique



- La perfusion de membre isolé (ILP) est indiquée en cas de tumeur multifocale ou en cas d'atteinte des extrémités (pied/main).
- La résection de l'éventuel résidu post-ILP n'est pas recommandée.
- En cas de rechute ou de poursuite évolutive, une chirurgie est à reconsidérer.
- En cas de marge positive ou de situation complexe, une radiothérapie est à discuter.

## Localisation au niveau tête et cou ou intra-thoracique



## 4. Essais cliniques

- **ALTITUDES** : Etude de cohorte visant à constituer une base clinique et biologique nationale des cas incidents de tumeurs desmoïdes.
  - Status : Ouvert (01-03-2016 - 28-02-2022)
  - Promoteur : Centre Oscar Lambret Centre de Lutte Contre le Cancer (CLCC) de Lille

## 5. Bibliographie

- ESMO/European Sarcoma Network Working Group.  
Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up.  
*Ann Oncol. 2014 Sep;25 Suppl 3:iii102-12*
- Kasper B, Baumgarten C, Garcia J *et al.*  
An update on the management of sporadic desmoid-type fibromatosis: a European Consensus Initiative between Sarcoma Patients EuroNet (SPAEN) and European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC)/Soft Tissue and Bone Sarcoma Group (STBSG).  
*Ann Oncol. 2017;28:2399-2408.*