

# Fibromatose de type desmoïde du médiastin postérieur

A. Ayadi-Kaddour<sup>1</sup>, N. Chaabouni<sup>1</sup>, B. Smati<sup>2</sup>, R. Mehouchi<sup>3</sup>, H. Djilani<sup>2</sup>, F. El Mezni<sup>1</sup>

## Résumé

Les fibromatoses sont des tumeurs rares des tissus mous, caractérisées par une prolifération de cellules fusiformes fibroblastiques et myofibroblastiques infiltrant le tissu musculo-aponevrotique. Leur étiologie est inconnue, mais certains facteurs sont incriminés dans leur développement et leur croissance (facteurs génétiques, hormonaux et antécédents de traumatisme). Bien qu'elles soient considérées comme des lésions bénignes, elles peuvent être très agressives localement avec un haut risque de récurrence locale après exérèse chirurgicale. La localisation médiastinale est exceptionnelle.

Nous rapportons un nouveau cas de fibromatose siégeant dans le médiastin postérieur survenu chez un patient âgé de 61 ans, sans antécédent chirurgical ni notion de traumatisme. Bien que la fibromatose du médiastin soit rarissime, elle doit faire partie des diagnostics différentiels des tumeurs médiastinales. Sa reconnaissance est importante afin d'assurer un traitement chirurgical adapté.

**Mots-clés :** Fibromatose • Tumeur desmoïde • Tumeur bénigne • Médiastin postérieur.

<sup>1</sup> Service d'Anatomie pathologique, Hôpital Abderrahmen Mami, Ariana, Tunisie.

<sup>2</sup> Service de Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire, Hôpital Abderrahmen Mami Ariana, Tunisie.

<sup>3</sup> Service de Pneumologie, Pavillon 4, Hôpital Abderrahmen Mami, Ariana, Tunisie.

**Correspondance :** A. Ayadi-Kaddour  
17 rue Ali Ben Khélifa, El Menzah 9,  
1013Tunis, Tunisie.

kaddour1fr@yahoo.fr

*Réception version princeps à la Revue : 12.03.2007.*

*1<sup>re</sup> demande de réponse aux auteurs : 04.04.2007.*

*Réception de la réponse des auteurs : 01.05.2007.*

*2<sup>e</sup> demande de réponse aux auteurs : 16.05.2007.*

*Réception de la réponse des auteurs : 17.05.2007.*

*Acceptation définitive : 18.05.2007.*

Rev Mal Respir 2008 ; 25 : 82-6

## Desmoid fibromatosis of the posterior mediastinum

A. Ayadi-Kaddour, N. Chaabouni, B. Smati, R. Mehouchi, H. Djilani, F. El Mezni

### Summary

Fibromatosis are uncommon connective tissue tumours arising from musculo-aponeurotic tissue and characterised by spindle cell fibroblastic and myofibroblastic proliferation. The exact aetiology is unknown but several factors are considered to be positively correlated with their development and growth (genetic and hormonal factors and trauma). Although they are considered histologically benign they behave aggressively locally and relapse repeatedly after surgical excision. Mediastinal localisation is very rare. We describe a case of de novo fibromatosis of the posterior mediastinum in a 61 year old man with no history of thoracotomy or trauma. Although mediastinal fibromatosis is very uncommon physicians should be aware of this disease in order to ensure appropriate surgical treatment.

**Key-words:** Fibromatosis • Desmoid tumour • Benign tumour • Posterior mediastinum.

## Introduction

Les tumeurs mésenchymateuses, bénignes ou malignes, sont rares dans le médiastin constituant moins de 2 % de toutes les tumeurs médiastinales [1]. Les tumeurs desmoïdes, appelées actuellement fibromatoses, sont des tumeurs des tissus mous rares et bénignes d'origine fibroblastique, mal limitées, localement agressives, mais sans potentiel métastatique [2]. Elles siègent habituellement au niveau de l'abdomen, des racines des membres et de la paroi thoracique. La localisation intrathoracique est extrêmement rare avec une vingtaine de cas publiés dans la littérature [3]. Nous rapportons un nouveau cas de fibromatose primitive du médiastin postérieur survenue de novo.

## Observation

Un homme âgé de 61 ans, sans antécédent pathologique notable, a été admis pour douleurs thoraciques et scapulaires droites évoluant depuis 2 ans. L'examen physique était sans particularité. La radiographie du thorax montrait une opacité homogène du sommet droit (*fig. 1*). La fibroscopie bronchique objectivait une muqueuse bronchique discrètement inflammatoire au niveau de l'apicale droite. À la tomodensitométrie thoracique, il s'agissait d'un processus expansif de 58 x 49 mm de grand axe, de densité tissulaire, présentant un pôle antérieur régulier et se développant au niveau de la gouttière costo-vertébrale en regard de la 1<sup>re</sup> et 2<sup>e</sup> vertèbres dorsales droites (*fig. 2*). Ce processus envahissait l'arc postérieur de la 1<sup>re</sup> et la 2<sup>e</sup> côtes avec en particulier une lyse osseuse hétérogène et irrégulière à ce niveau et d'autre part, une lyse du pédicule droit de la 2<sup>e</sup> vertèbre dorsale avec une petite extension intra-canalair. Cette extension intra-canalair restait relativement à distance du fourreau dural. Devant cet aspect scannographique, une thoracotomie postéro-latérale à visée diagnostique et thérapeutique avait été décidée, révélant une tumeur médiastinale adhérente au rachis et aux arcs postérieurs des 2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> côtes. Une résection complète de la tumeur et des arcs postérieurs des 2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> côtes avait été réalisée. Macroscopiquement, la tumeur était bourgeonnante, de 6 cm de grand axe, de consistance ferme, d'aspect blanchâtre et ne semblait pas infiltrer l'os. L'examen his-

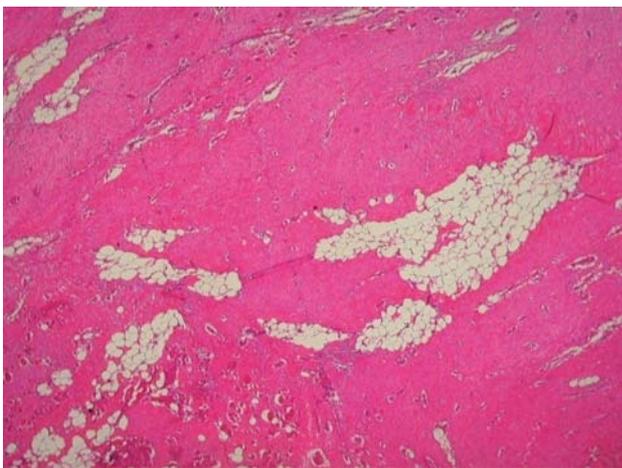


**Fig. 1.**  
Radio thorax : opacité homogène du sommet droit.

tologique révélait une prolifération tumorale fuso-cellulaire mal limitée, infiltrant les parties molles, faite de faisceaux allongés, parallèles, entrecoupés de bandes de collagène plus ou moins épaissies et hyalinisées (fig. 3). Elle s'intriquait et englobait des reliquats de fibres musculaires striées (fig. 4). Les cellules tumorales étaient de petite taille, fusiformes, sans atypie cytonucléaire ni mitose. La vascularisation était assez riche, sans foyer nécrotique. En immunohistochimie, les cellules tumorales exprimaient fortement et de façon diffuse l'alpha-actine musculaire lisse et la vimentine (fig. 5). La cytokeratine, l'antigène membranaire épithélial, la Protéine S100 et le CD34 étaient négatifs. Les récepteurs œstrogéniques étaient absents. Les suites opératoires étaient simples. Aucun traitement complémentaire n'a été institué. L'évolution était favorable avec un recul de 2 ans. Le patient a été perdu de vue par la suite.



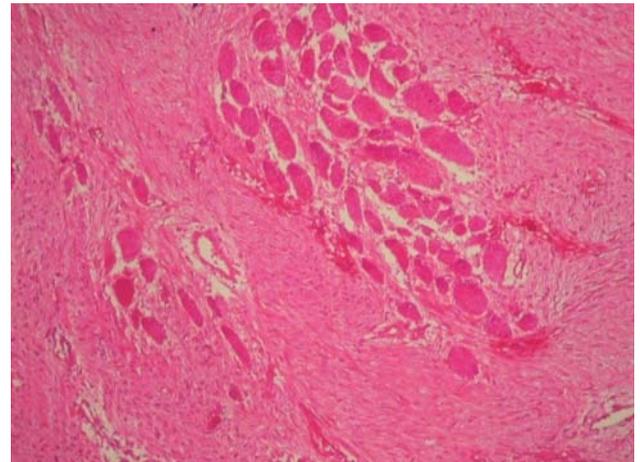
**Fig. 2.** Scanner thoracique : processus tissulaire expansif au niveau de la gouttière costovertébrale en regard de la 1<sup>re</sup> et 2<sup>e</sup> vertèbres dorsales droites.



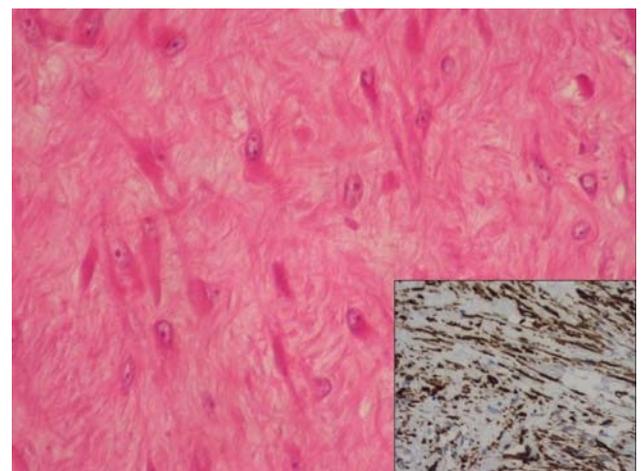
**Fig. 3.** Prolifération tumorale mal limitée infiltrant les parties molles (HE x 40).

## Discussion

Les fibromatoses sont rares, décrites pour la première fois au niveau de la paroi abdominale par MacFarlane en 1832 [2]. La variété extra-abdominale de ces tumeurs a été individualisée par Nichols en 1923. Elles se développent à partir du tissu conjonctif des fascias, des aponévroses ou des cloisons intramusculaires des muscles striés [4, 5]. Elles représentent 3,5 % des tumeurs fibreuses, moins de 0,1 % des tumeurs des tissus mous et 0,03 % de l'ensemble



**Fig. 4.** Tumeur fibroblastique peu cellulaire engainant des reliquats de fibres musculaires striées (HE x 100).



**Fig. 5.** Cellules fusiformes myofibroblastiques sans atypie nucléaire, agencées en faisceaux parallèles entrecoupés par des bandes de collagène hyalinisé (HE x 400). Cartouche : Positivité avec l'Actine Muscle Lisse en immunohistochimie.

des néoplasmes [2-4]. Le pic de fréquence se situe entre 18 et 30 ans, avec une prépondérance féminine nette, alors que le sex-ratio se rapproche de 1 au-dessus de 50 ans [2-6]. L'étiologie de ces tumeurs est inconnue. Des facteurs favorisants ont été incriminés dans la genèse de ces tumeurs : traumatiques, hormonaux et génétiques [7]. Certains auteurs ont émis l'hypothèse d'une anomalie de la synthèse du tissu conjonctif se transmettant sur un mode autosomique dominant à pénétrance variable [2-4]. La croissance de la tumeur serait ensuite sous la dépendance des hormones sexuelles stéroïdiennes, en particulier des œstrogènes, ce qui expliquerait la prédominance féminine en période de reproduction [7]. Les formes extra-abdominales siègent habituellement aux ceintures et à la racine des membres, plus rarement au thorax et au cou [3]. La fibromatose profonde intrathoracique est extrêmement rare, survenant le plus souvent suite à une extension intrathoracique des tumeurs cervicales ou des tumeurs de la paroi thoracique [1-8]. Le siège médiastinal primitif n'a été rapporté que dans de rares cas isolés [8, 10]. La notion de traumatisme de la paroi et de chirurgie thoracique a été incriminée dans la survenue des fibromatoses intrathoraciques [1]. Ces circonstances n'ont pas été retrouvées dans notre observation où la tumeur était apparue de novo. La symptomatologie clinique est peu spécifique à type de douleurs thoraciques et/ou de signes de compression (syndrome cave supérieur, syndrome de Horner, paralysie des cordes vocales, insuffisance cardiaque...). La tumeur peut infiltrer les gros vaisseaux, les nerfs et le péricarde [8-10, 11]. L'imagerie n'est pas spécifique mais permet d'apprécier les limites de la tumeur et ses relations avec les paquets vasculo-nerveux. Il s'agit d'une masse de densité tissulaire bien ou mal limitée prenant le produit de contraste [1-8, 9]. Le diagnostic différentiel se pose selon le siège, avec les tumeurs médiastinales, notamment les thymomes, les lymphomes et les sarcomes [9-11]. Le diagnostic de certitude est porté par l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire. Macroscopiquement, la tumeur est ferme, de couleur blanc jaunâtre ou rosée et d'aspect fasciculé à la coupe, à limites souvent mal définies [2-5]. Histologiquement, il s'agit de cellules fibroblastiques et myofibroblastiques, en faisceaux parallèles, de cellularité variable avec présence de zones œdémateuses et myxoïdes coexistants avec des foyers plus denses cellulaires. Ces cellules tumorales sont entrecoupées de façon caractéristique par des bandes collagènes hyalinisées, plus ou moins épaissies de type « chéloïde » [4, 5]. Les mitoses et les atypies nucléaires rares, restent toujours focales. Le stroma collagénisé est richement vascularisé avec parfois un œdème péri-vasculaire [5]. La tumeur mal limitée, infiltre les parties molles. Il n'existe ni chondrogenèse ni ostéogenèse [2]. Sur le plan immunohistochimique, les cellules fusiformes, de phénotype myofibroblastique,

expriment l'alpha-actine muscle lisse et la vimentine [2]. Elles sont négatives pour la PS100, le CD34 et les marqueurs épithéliaux [2]. Les récepteurs b des œstrogènes et les récepteurs des androgènes sont rarement exprimés, rapportés positifs pour respectivement 4 et 6 cas de la série de 46 tumeurs desmoïdes extra-abdominales de Leithner et coll. [12]. L'aspect morphologique particulier des fibromatoses desmoïdes et l'apport de certains marqueurs immunohistochimiques permettent habituellement de résoudre les problèmes de diagnostic différentiel avec les autres tumeurs fibreuses du médiastin : tumeurs fibreuses solitaires CD34 positives, pseudotumeurs inflammatoires de type myofibroblastique généralement plus riches en lymphocytes, tumeurs neurogènes (schwannome et neurofibrome) marquées par la Protéine S100, et fibrosarcomes de bas grade de malignité plus richement cellulaires. La confrontation anatomo-radio-clinique reste toujours le garant du diagnostic puisque ces lésions ont des présentations différentes. Sur le plan moléculaire, la fibromatose desmoïde est un néoplasme clonal qui peut s'associer à des trisomies 8 et 20, à une délétion ou mutation du gène APC et à une délétion 5q. Le traitement chirurgical consiste en une exérèse la plus large possible, souvent laborieuse [3-13]. Plusieurs études ont proposé la radiothérapie en traitement adjuvant pour les tumeurs inextirpables, les exérèses incomplètes ou en cas de récurrence [13, 14]. Cependant elle n'est pas dénuée de risques : fibrose médiastinale, sarcomes radio-induits [3-9]. La place de la chimiothérapie est mal définie. Elle mérite d'être tentée dans les localisations intrathoraciques [10, 11]. Les analogues des estrogènes ou antioestrogènes (tamoxifène) ont été proposés en cas de récepteurs positifs sur pièce d'exérèse [11-13]. La transformation sarcomateuse des tumeurs desmoïdes a été rapportée, mais se pose le problème d'un fibrosarcome initial méconnu [2]. Ces tumeurs restent localement envahissantes, d'exérèse délicate et d'évolution imprévisible, avec un potentiel de récurrence important amenant certains auteurs à les assimiler à des fibrosarcomes de faible potentiel de malignité [2].

## Références

- 1 Dosios TJ, Angouras DC, Floros DG : Primary Desmoid tumor of the posterior mediastinum. *Ann Thorac Surg* 1998 ; 66 : 2098-9.
- 2 Enzinger FM, Weiss SW : Fibromatosis. In : Enzinger FM, Weiss SW, eds. *Soft Tissue Tumors*. 4<sup>th</sup> Edition, St, Louis, MO, Mosby 2001 ; 320-9.
- 3 Abbas AE, Deschamps C, Cassivi SD, Nichols FC, Allen MS, Schleck CD, Pairolero PC : Chest wall desmoid tumors: results of surgical intervention. *Ann Thorac Surg* 2004 ; 78 : 1219-23.
- 4 Shimamoto Y, Mukai K : Tumors of the mediastinum; in *Atlas of Tumor Pathology*. Washington, *Armed Forces Institute of Pathology* 1997 ; 21 :249-52.

- 5 Goldblum J, Fletcher JA : Desmoid-type fibromatoses. World Health Organization: Classification of Tumors. Pathology and Genetics of Tumors of Soft Tissue and Bone. Lyon, *IARC Press* 2002 : 83-4.
  - 6 Winer-Muram HT, Bowman LC, Parham D : Intrathoracic desmoid tumor: CT and MRI appearance. *South Med J* 1994 ; 87 : 1007-9.
  - 7 Hayry P, Reitamo JJ, Totterman S, Hopfer-Hallikainen D, Siluva A : The desmoid tumors. II: Analysis of factors possibly contributing to the etiology and growth behaviour. *Am J Clin Pathol* 1982 ; 77 : 674-80.
  - 8 Black WC, Armstrong P, Daniel TM, Cooper PH : Computed tomography of aggressive fibromatosis in the posterior mediastinum. *J Comput Assist Tomogr* 1987 ; 11 : 153-5.
  - 9 Tam CG, Broome DR, Shannon RL : Desmoid tumor of the anterior mediastinum: CT and radiologic features. *J Comput Assist Tomogr* 1994 ; 18 : 499-501.
  - 10 Inase N, Ichioka M, Akamatsu H, Usui Y, Miyake S, Yoshizawa Y : Mediastinal fibromatosis presenting with superior vena cava syndrome. *Respiration* 1999 ; 66 : 464-6.
  - 11 Cardoso PF, Da Silva LC, Bonamigo TP, Geyer G : Intrathoracic desmoid tumor with invasion of great vessels. *Eur J Cardio Thorac Surg* 2002 ; 22 : 1017-9.
  - 12 Leithner A, Gapp M, Radl R, Pascher A, Krippel P, Leithner K, Windhager R, Beham A : Immunohistochemical analysis of desmoid tumours. *J Clin Pathol* 2005 ; 58 : 1152-6.
  - 13 Gacouin A, Desrues B, Lecoz A, Quinquenel M L, Ramée M P, Delaval P : Tumeurs desmoïdes de la paroi thoracique. *Rev Mal Respir* 1993 ; 10 : 554-6.
  - 14 Borzellino G, Minicozzi AM, Giovinazzo F, Faggian G, Luzzolino P, Cordiano C : Intra-thoracic desmoid tumour in a patient with a previous aortocoronary bypass. *World J Surg Onc* 2006 ; 4 : 43.
-