Journal of african clinical cases and reviews / Journal africain des cas cliniques et revues

www.jaccrafrica.com ISSN 1859-5138 Open access

Cas clinique

Difficultés diagnostiques et thérapeutiques d'un fibrome desmoïde osseux de l'avant-bras chez l'enfant : à propos d'un cas

Diagnostic and management difficulties of a bone desmoid tumor of the forearm in a child: a case report

YGS Kouamé*[1], HA Thomas[1], M Sounkéré-Soro[1], NE Koffi[1], JB Yaokreh[1], KTH Odehouri[1], DB Kouamé[1], O Ouattara[1]

Résumé

Introduction : la tumeur desmoïde osseuse ou fibromatose agressive osseuse est une tumeur bénigne osseuse rare mais localement agressive avec un taux important de récidive. La plupart des auteurs recommandent un traitement chirurgical avec la résection large extra marginale. Nous rapportons un cas de tumeur desmoïde au niveau du tiers distal de l'avant-bras pour laquelle l'amputation de l'avant-bras a été réalisé. L'évolution a été marqué par une absence de récidive

Cas clinique : nous présentons le cas d'un garçon de 13 ans qui a présenté une tumeur de l'extrémité inferieure de l'avant-bras. L'imagerie a montré une lésion métaphysaire lytique distale de l'avant-bras. Une biopsie des parties molles et osseuses a mis en évidence une tumeur desmoïde osseuse. Une amputation de l'avant-bras a été réalisée. Les suites ont été simples sans récidive.

Conclusion :la tumeur desmoïde osseuse de l'avant-bras est rare. Elle peut imiter de nombreuses lésions osseuses bénignes et malignes. Le diagnostic est histologique et le traitement est résolument chirurgical avec des taux élevés de récidive. L'amputation doit être réservée aux cas avec une extension aux parties molles et après plusieurs échecs thérapeutiques.

Mots-clés : avant-bras, enfant, tumeur desmoïde osseuse.

Abstract

Introduction: bone desmoid tumor or aggressive bone fibromatosis is a rare but aggressive local benign bone tumor with a high recurrence rate. Theirs Management is controversial.

Clinical case: we present the case of a 13-year-old boy with a distal forearm tumor. Imaging showed a lytic metaphyseal forearm distal lesion. The biopsy of soft tissues and bone revealed a bony desmoid tumor. A forearm amputation was performed. The postoperative course was simple with no recurrence.

Conclusion: the bone desmoid tumor can mimic or simulate many benign and malignant bone lesions. The

diagnosis is histological and treatment is resolutely surgical with high recurrence rates. Amputation should be reserved for very aggressive cases and after several post-therapy recurrences.

Keywords: child, bone desmoid tumor, forearm.

Introduction

Le fibrome desmoplastique ou fibrome desmoïde osseux (FDO) est une tumeur bénigne rare et agressive chez l'enfant [1] .Elle représente 0,06% de l'ensemble des tumeurs et 0,3% des tumeurs osseuses bénignes [2]. L'incidence annuelle est estimée à 0,2 à 0,4 pour 100 000 habitants. Elle survient généralement entre la première et la troisième décennie avec un pic de fréquence vers l'âge de 15 ans [3]. L'étiologie reste inconnue. Elle pose essentiellement un problème de diagnostic différentiel avec les tumeurs malignes particulièrement l'ostéosarcome de bas grade et la tumeur desmoïde des parties molles. Le traitement reste controversé mais avec une tendance à la récidive locale après traitement chirurgical [4]. Elle atteint généralement la mandibule, le fémur et le tibia. Mais d'autres localisations osseuses ont été notifiées [5]. L'atteinte au niveau de l'avant-bras est extrêmement rare. Nous rapportons un cas de tumeur desmoïde osseux de l'avant-bras chez un adolescent où un traitement radical (une amputation) a été réalisé. Les difficultés diagnostiques et thérapeutiques ont été relevé.

Cas clinique

Il s'agissait d'un patient de 13 ans qui a consulté pour une masse de l'avant-bras droit qui évoluait depuis 2 ans sans notion de traumatisme. Un massage et des scarifications de l'avant-bras droit ont été entrepris par le rebouteux. L'évolution a été marquée par une augmentation progressive du volume de la masse et une infection des parties molles. Des pansements locaux ont été réalisé avec cicatrisation de la plaie opératoire. Les antécédants médicaux étaient sans particularités. Il avait un bon état général. L'examen locorégional de l'avant-bras droit avait mis en évidence une masse du 1/3 inferieur de l'avant-bras qui était luisante, chaude, douloureuse, d'aspect pierreux, irrégulière, bosselée avec une circonférence de 26 cm surmontée de circulation veineuse collatérale (figure 1). Il n'y avait pas de souffle à l'auscultation et de troubles vasculo-nerveux en aval. La radiographie de l'avant-bras droit a mis en évidence une ostéolyse distale des 2 os de l'avant-bras (figure 2). Nous avons pensé à un ostéosarcome de l'extrémité distale des deux os de l'avant-bras. Le bilan d'extension (l'échographie abdominale et la tomodensitométrie thoracique) était normal. L'angioscanner du membre inferieur était normal (figure 3). La biopsie et l'examen anatomo pathologie ont mis en évidence une tumeur desmoïde osseuse avec une prolifération de cellules fusiformes agencées en long faisceaux enchevêtrés (figure 4). Vu l'étendue des lésions osseuses et le remaniement cutané, une amputation a été réalisé. Les suites ont été simples. Il a été confié aux orthoprothésistes pour l'appareillage. Après un recul de 2 ans, il n'y avait pas de récidive.



Figure 1 : aspect clinique

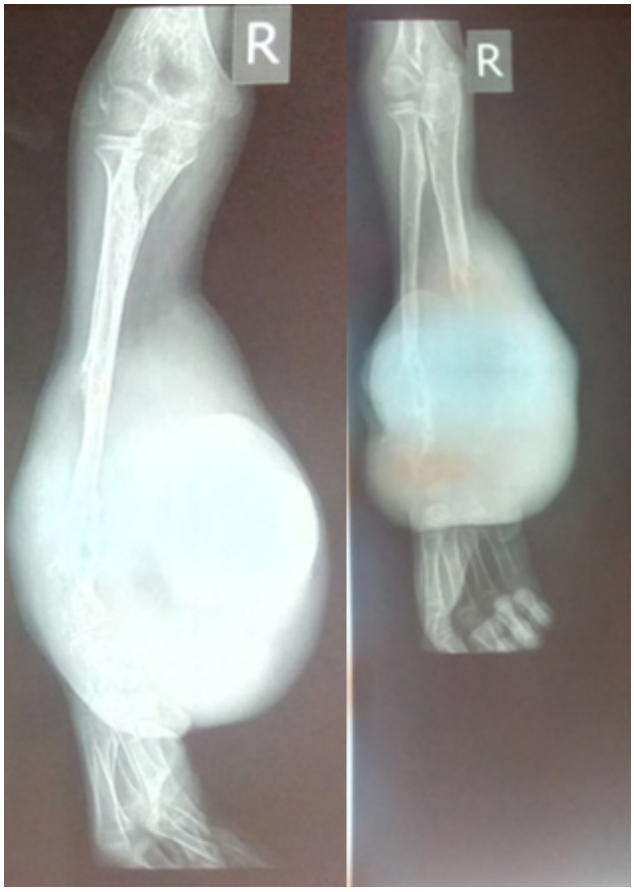


figure 2 : aspect radiographique (face et profil) : lyse osseuse de l'extrémité distale de l'avant-bras et atteinte du cartilage de croissance

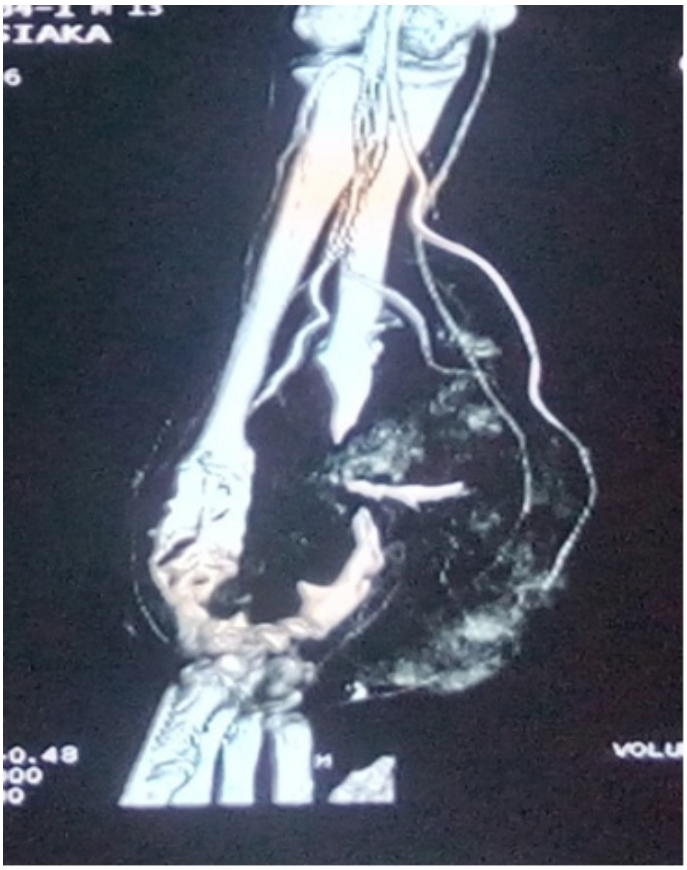


Figure 3 : angioscanner de l'avant-bras : la vascularisation distale est prise dans la tumeur

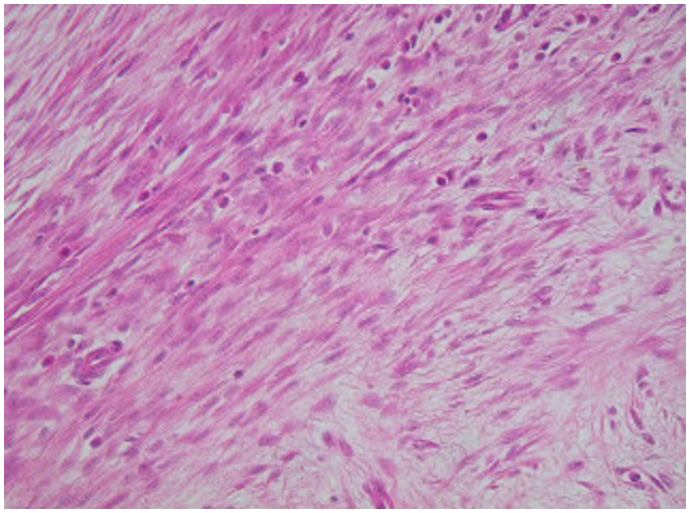


Figure 4 : aspect histologique de la tumeur desmoïde osseuse

Discussion

Le FOD est une tumeur osseuse bénigne extrêmement rare. Elle représente approximativement 0,1 à 0,3 % de l'ensemble des tumeurs osseuses [6].

Elles sont agressives siégeant le plus souvent au niveau de la mandibule (22%) , du fémur (15%) , pelvis (13%), radius (12%) et le tibia (9%) [1,3,5,6] . Les lésions sont le plus souvent métaphysaires et atteignent rarement la diaphyse (7) . Dans notre cas, le FOD était localisé au niveau de l'avant-bras. L'étiologie reste inconnue mais des facteurs traumatiques, endocriniens et génétiques ont été incriminés [3,4]. Aucun facteur favorisant n'a été trouvé dans notre cas.

Le mode de découverte ne présente aucune spécificité. Il s'agit le plus souvent d'une tumeur à évolution très lente et les symptômes révélateurs les plus fréquents sont la douleur et la tuméfaction [1,6] . Dans notre cas, il a été relevé par une tuméfaction de l'avant-bras. Les signes radiologiques ne sont pas spécifiques. Il peut s'agir de lésions lytiques, expansives et multi kystiques bien circonscrites et d'aspect bulleux [3]. Dans les atteintes des os longs, les lésions sont localisées au niveau métaphysaire, avec parfois une atteinte épiphysaire. A un stade avancé, une rupture de la corticale est observée dans 30 % des cas, et peut faire évoquer à tort un diagnostic de tumeur maligne

osseuse [3]. Ces Lésions ont été retrouvées dans notre cas. A l'IRM, la lésion présente une faible intensité de signal sur les images pondérées en T1 avec un renforcement du signal sur les images pondérées en T1 avec un renforcement du signal après l'administration d'un produit de contraste [3]. Elle peut être aussi utile pour apprécier l'extension de la tumeur dans les parties molles. Elle est plus sensible dans ce cas que la tomodensitométrie [8]. L'IRM n'a pas été réalisée dans notre cas. En raison de la non-spécificité des résultats radiographiques, qui peuvent imiter de nombreux autres processus bénins et malins, le diagnostic peut être extrêmement difficile [7].

La biopsie est donc la méthode de référence pour déterminer la nature exacte de la lésion, car elle fournit un diagnostic histologique. Ce diagnostic peut être aussi difficile, en particulier pour le distinguer du fibrosarcome de bas grade et de la tumeur desmoplastique des tissus mous [8] .Il montre une matrice extracellulaire abondante faites de fibres de collagène épaissies avec des fibroblastes uniformes en forme de fuseau uniformes. L'absence de noyaux atypiques et la rareté relative des mitoses peuvent aider à faire le diagnostic différentiel avec les fibrosarcomes de bas grade et des ostéosarcomes fibroblastiques [9]. Dans les cas extrêmement évolués avec destruction de la corticale osseuse, l'examen histologique seul ne permet pas de définir avec certitude l'origine intra-osseuse initiale du fibrome desmoplastique. Il faut se baser dans ces cas sur le diagnostic clinique et radiographique ainsi que sur le mode évolutif.

Il existe plusieurs méthodes thérapeutiques chirurgicales notamment le curetage, la résection intra lésionnelle, marginale ou large, la cryochirurgie et l'amputation [3,7]. Mais le gold standard du traitement est l'excision chirurgicale large du fait du taux de récidive très élevé de 37 à 72% [1]. L'amputation est indiquée lorsque l'extension de la tumeur est extra-osseuse c'est-à dire une atteinte des parties molles. Elle est aussi réalisée en de cas de plusieurs épisodes de récidives [1]. Elle permettrait de prévenir le risque de récidive locale (6,9). Dans notre cas compte tenu de l'atteinte importante des parties molles et osseuses, un traitement radical a été réalisé. Dans la série de Bohm et al, l'amputation a été indiqué dans 8% des cas après une récidive et une infection des parties molles et osseuses [10].

D'autres méthodes non chirurgicales existent notamment la radiothérapie et le traitement médicamenteux (antimitotique, anti oestrogène, inhibiteur des prostaglandines). Elles n'ont pas fait leur preuve de leur efficacité thérapeutique [9].

Cependant, la radiothérapie doit être réservée aux cas inopérables et aux récidives [3,9]. Selon certains auteurs, une radiothérapie après récidive augmenterait le risque de dégénérescence maligne [10]. Sans la résection chirurgicale, le taux de récidive varie entre 55% et 72%. Avec une résection ce taux est de 55% après curetage, 72% après excision et de 17% après résection (intra lésionnelle, marginale ou large) [6,10] .Il n'y avait pas de récidive dans notre cas. Des cas de dégénérescence maligne spontanées ont été rapportés d'où l'intérêt d'une surveillance à long terme [10].

Conclusion

La tumeur desmoïde osseuse de l'avant-bras est une tumeur osseuse rare bénigne mais localement agressive. Le diagnostic est basé sur les arguments cliniques, radiologiques et histologiques. Le traitement de choix est l'excision chirurgicale large. Le risque de récidive après traitement chirurgical reste très élevé. Le traitement radical doit être préconisé en dernier recours.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale de ce manuscrit

***Correspondance**

Kouamé Yapo Guy Serge

yapokoua@yahoo.fr

Disponible en ligne : 30 Novembre 2023

1 : Service de chirurgie pédiatrique, CHU de Yopougon, Abidjan, Côte d'Ivoire

© Journal of African Clinical Cases and Reviews 2023

Conflit d'intérêt : Aucun

Références

[1] Evans S, Ramasamy A, Jeys L, Grimer R. Desmoplastic fibroma of bone: A rare bone tumour. J Bone Oncol. nov 2014;3(3-4):77-9.

[2] Beebe KS, Ippolito JA. Desmoplastic fibroma of the distal radius: an interesting case and a review of the literature and therapeutic implications. J Surg Case Rep. janv 2016;2016(1):rjv171.

[3] Neeha S, K Andola S, A Mahanta A. Desmoplastic fibroma of the ulna. Indian J Orthop Surg. 28 déc 2020;4(3):306-9.

[4] Hassani W, Farhane F, Zenab A, Bouhafa T. Tumeur desmoide de l'enfant : à propos d'un cas rare. Int J Med Rev Case Rep. 2021;(0):1.

[5] Goyal T, Rastogi S, Tripathy SK. Desmoplastic fibroma of ulna: Excision and reconstruction of olecranon with a fibular graft. Indian J Orthop. avr 2013;47(2):207-10.

[6] Eyesan S, Kehinde T, Adesina A, Ayeni C, Abdulkareem B. Desmoplastic fibroma of the ulna bone. Niger Med J. 2015;56(2):153.

[7] Boyd J, Jonard B, Weiner S. Desmoplastic Fibroma in the Distal Humerus of a 14-Year-Old Boy: A Case Report. JBJS Case Connect. 2019;9(4):e0155-e0155.

[8] Vaz G, Richard A, Guyen O, Bejui-Hugues J, Carret JP. Le fibrome desmoplastique ou fibrome desmoïde osseux. Rev Chir Orthopédique Réparatrice Appar Mot. déc 2005;91(8):782-7.

[9] Gülbaş H, Kuzucu A, Soysal Ö, Serin M, Karadağ N, Erka HS. Desmoplastic Fibroma Arising from the Rib: a Case Presentation.Turk Resp J 2006 ;7(2) :95-96

[10] Böhm P, Kröber S, Greschniok A, Laniado M, Kaiserling E. Desmoplastic fibroma of the bone: A report of two patients, review of the literature, and therapeutic implications. Cancer. 1 sept 1996;78(5):1011-23.

Pour citer cet article :

YGS Kouamé, HA Thomas, M Sounkéré-Soro, NE Koffi, JB Yaokreh, KTH Odehouri et al. Difficultés diagnostiques et thérapeutiques d'un fibrome desmoïde osseux de l'avant-bras chez l'enfant : à propos d'un cas. Jaccr Africa 2023; 7(4): 137-141