

Abstract

La tumeur desmoïde ou fibromatose agressive, est une croissance d'origine parenchymateuse fibroblastique. Elle est caractérisée par une agressivité et des récurrences locales fréquentes sans métastases à distance. Les localisations les plus fréquentes sont la paroi abdominale, le mésentère et les extrémités. La localisation cervico-faciale est rare ce qui constitue un défi diagnostique et thérapeutique.

Objectifs

Déterminer la prise en charge la plus adéquate d'une tumeur desmoïde de la face et du cou chez les enfants.

Méthodes et Matériels

Nous rapportons un cas de tumeur desmoïde cervico-faciale pédiatrique pris en charge dans notre service.

Résultats

Un enfant âgé de 11 ans, sans antécédents personnels ni familiaux de pathologie chronique, a été suivi pour deux masses, rétro-auriculaire et temporale évoluant depuis quelques mois. Par ailleurs, nous avons trouvé des adénopathies centimétriques jugulocarotidiennes bilatérales.

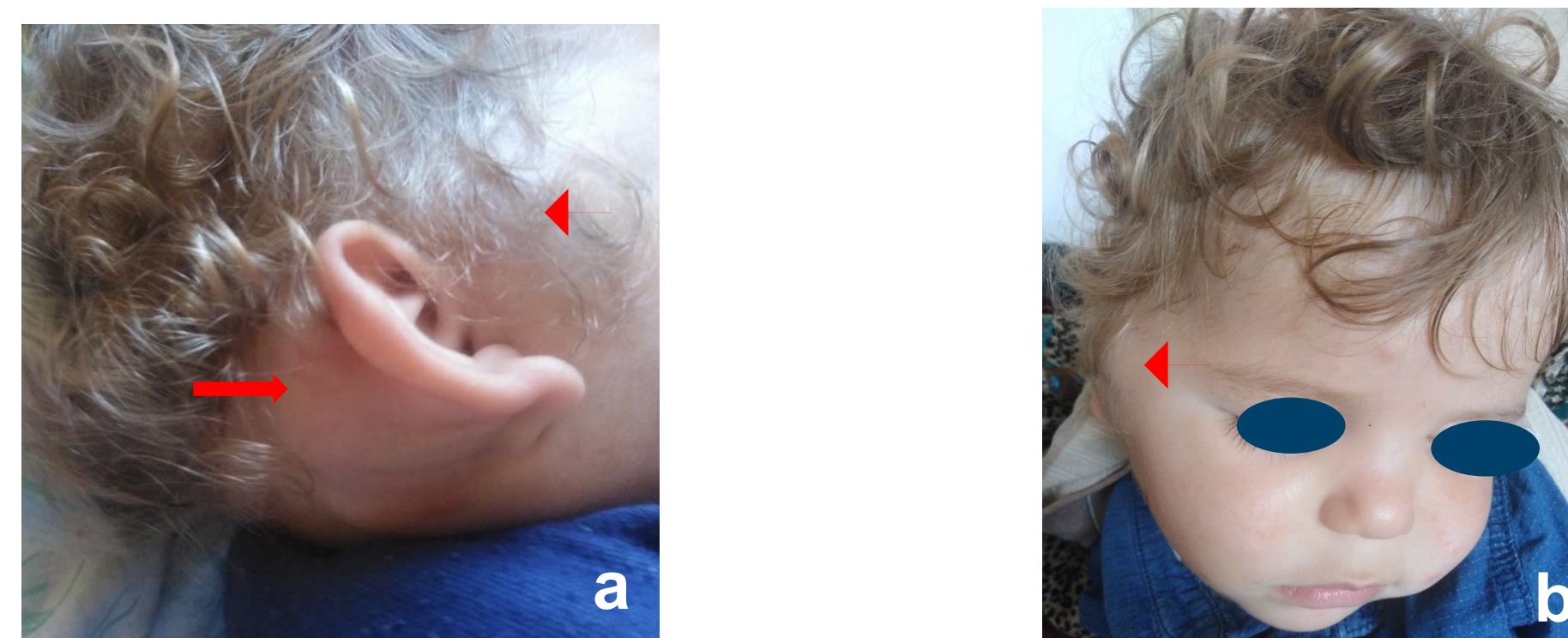
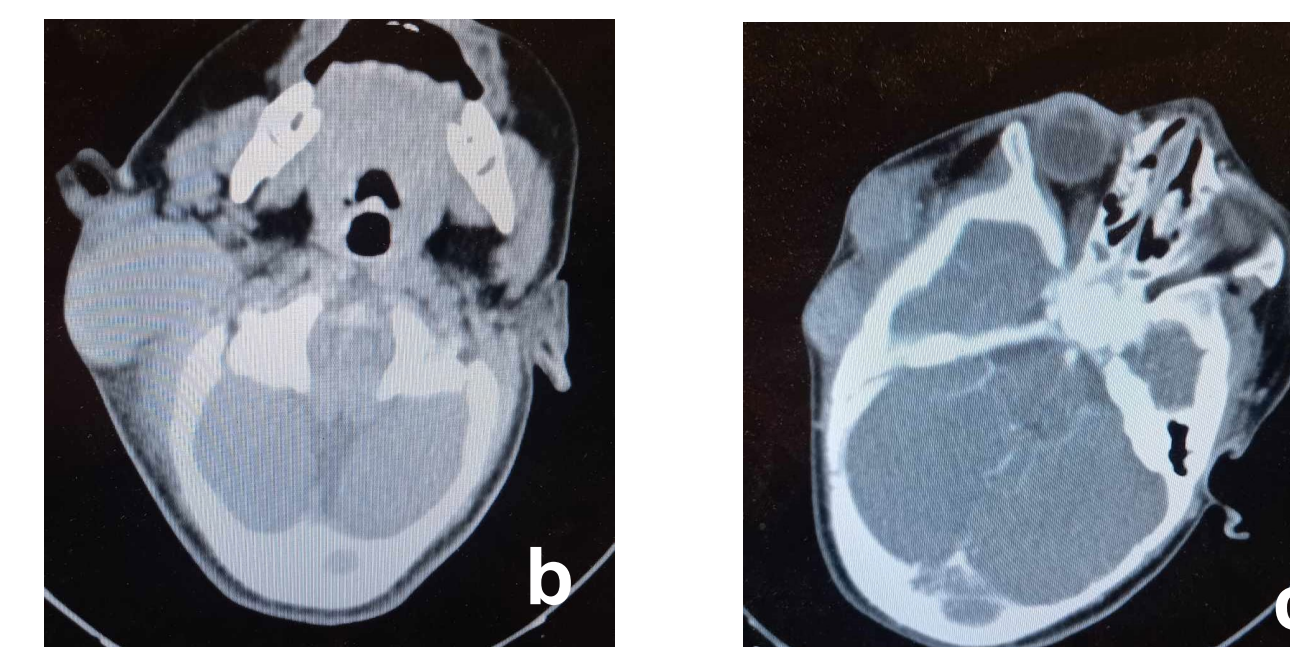


Figure a+b : Masse rétroauriculaire droite de 5 cm environ, décollant l'oreille et entraînant un comblement du sillon rétro-auriculaire, indolore, indurée et peu mobile (flèche rouge). Masse temporale droite de 2 cm de grand axe de mêmes caractéristiques (tête de flèche).



Figures (b,c): Le scanner a montré deux masses tissulaires de l'espace temporel et rétro-auriculaire droits faisant suspecter des adénomégalies.

Une biopsie des deux masses a confirmé le diagnostic de fibromatose desmoïde superficielle. Une exérèse complète a été faite. Les suites opératoires étaient simples et le patient n'a pas eu de radiothérapie adjuvante.

Le **Traitement de référence** des fibromatoses agressives est **chirurgical**. Cependant, vue la tendance de la tumeur à s'entrelacer avec les fibres musculaires, une exérèse complète est difficile à atteindre surtout au niveau de la région de la tête et du cou où la tumeur peut être en étroite relation avec des structures neurovasculaires vitales.

Le risque de récurrences tumorales précoces est étroitement lié au statut anatomopathologique des marges d'exérèse et va de 2% pour des R0 à 60% si les marges sont tumorales.

La **radiothérapie** est rarement utilisée chez la population pédiatrique comme modalité thérapeutique primaire vu le taux relativement élevé des récurrences et les effets indésirables importants.

La **chimiothérapie** peut être envisagée pour les tumeurs à croissance lente, où le méthotrexate et la vinblastine sont privilégiés en raison de leurs effets cytotoxiques moindres.

Toute forme d'intervention pour ces tumeurs doit prendre en compte la déformation esthétique, la morbidité fonctionnelle et les conséquences à long terme, en particulier chez les enfants.

Chez les adultes, la radiothérapie adjuvante peut réduire le risque de récurrence dans les cas de maladie résiduelle microscopique. Chez les enfants, la morbidité de la **chimioradiothérapie** dépasse souvent les bénéfices potentiels ; il en résulte donc un manque de recommandations claires pour ces traitements adjuvants.

Conclusion

Les tumeurs desmoïdes de la région cervicofaciales sont rares, de pronostic favorable mais de morbidité locale significative, surtout chez les enfants. L'exérèse complète est réalisée chaque fois que possible, tout en veillant à préserver la fonction. L'obtention de marges saines (R0) est cependant difficile vu le caractère infiltrant de la tumeur. Le recours au traitement par radiochimiothérapie ou hormonothérapie est de plus en plus adopté devant des cas d'exérèse difficile ou de récurrence tumorale.

Références

-Zhao CX, Dombrowski ND, Perez-Atayde AR, et al. Desmoid tumors of the head and neck in the pediatric population: Has anything changed?. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2021;140:110511. doi:10.1016/j.ijporl.2020.110511.

-Khaladj-Ghom A, Isaiah A, Caccamese JF Jr, Pereira KD. Facial Desmoid Tumor in a 2-Year-Old. Ear Nose Throat J. 2020;99(1):NP3-NP5. doi:10.1177/0145561318823647.