

Tumeurs desmoides dans la base
nationale des polyposes
Epidémiologie
Facteurs de risque
Traitements

Dec 2016

JC Saurin, Lyon

Base nationale :

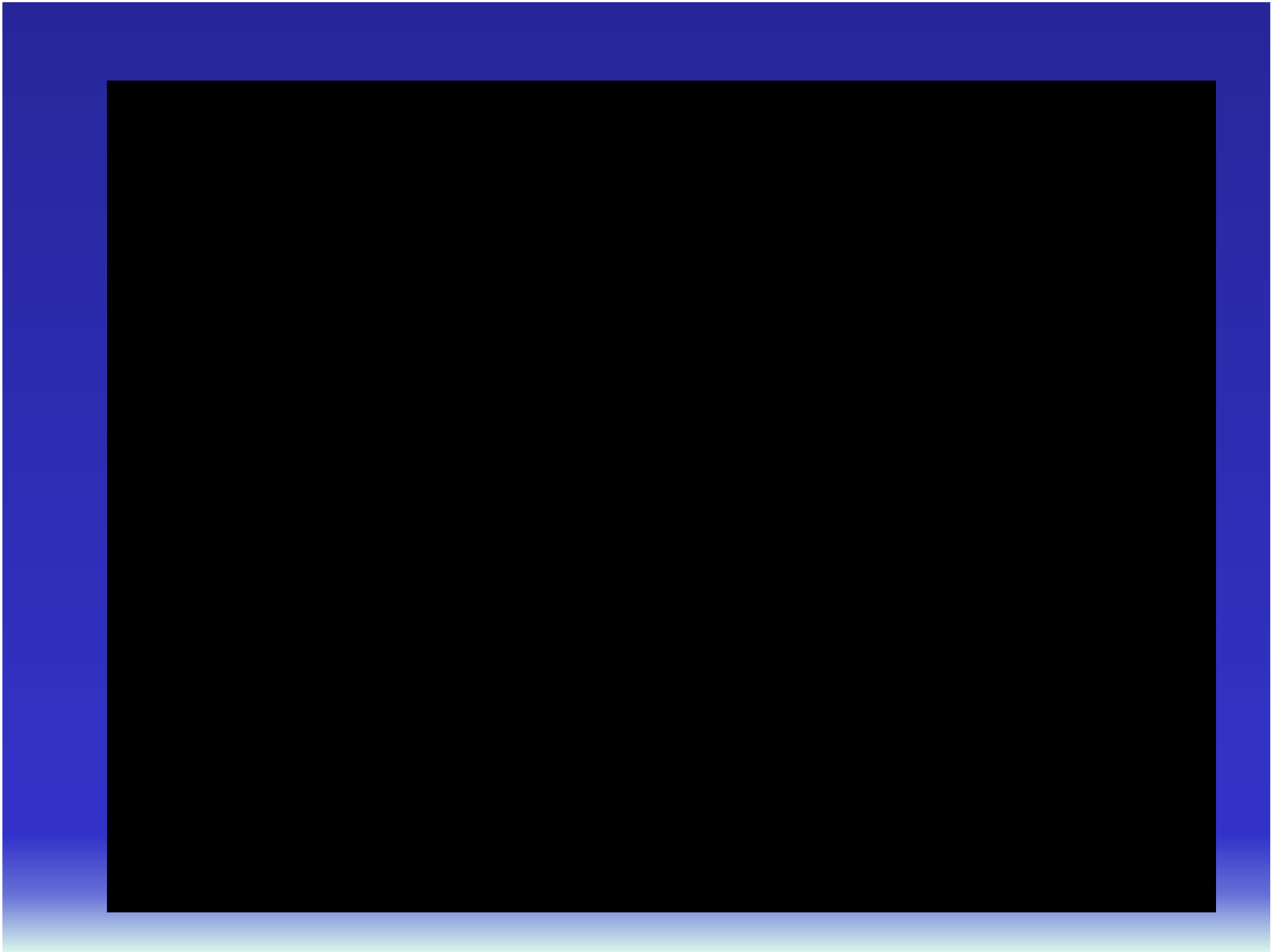
566 Patients PAF APC (mutation
identifiée)

85 Patients avec Tumeurs desmoides
Soit 15 %

36 hommes et 49 (57,6 %) femmes

Morbidité des polyposes : place des tumeurs desmoides

	Incidence après colectomie (nb/100000 pers/année)	Nb évènements / nb pts
Complications tardives de la chirurgie CR	2000	49 / 37
Complications endoscopiques	3000	77 / 47
Cancers	500	34/26
Tumeurs desmoides	1000	27



180 patients avec une polypose APC (40 /
phénotypique et 140 / mutation connue)

31/180 (17,2 %, 11 H, 20 F) on développé 58
tumeurs desmoides

Âge moyen 44,1 ans (22-85).

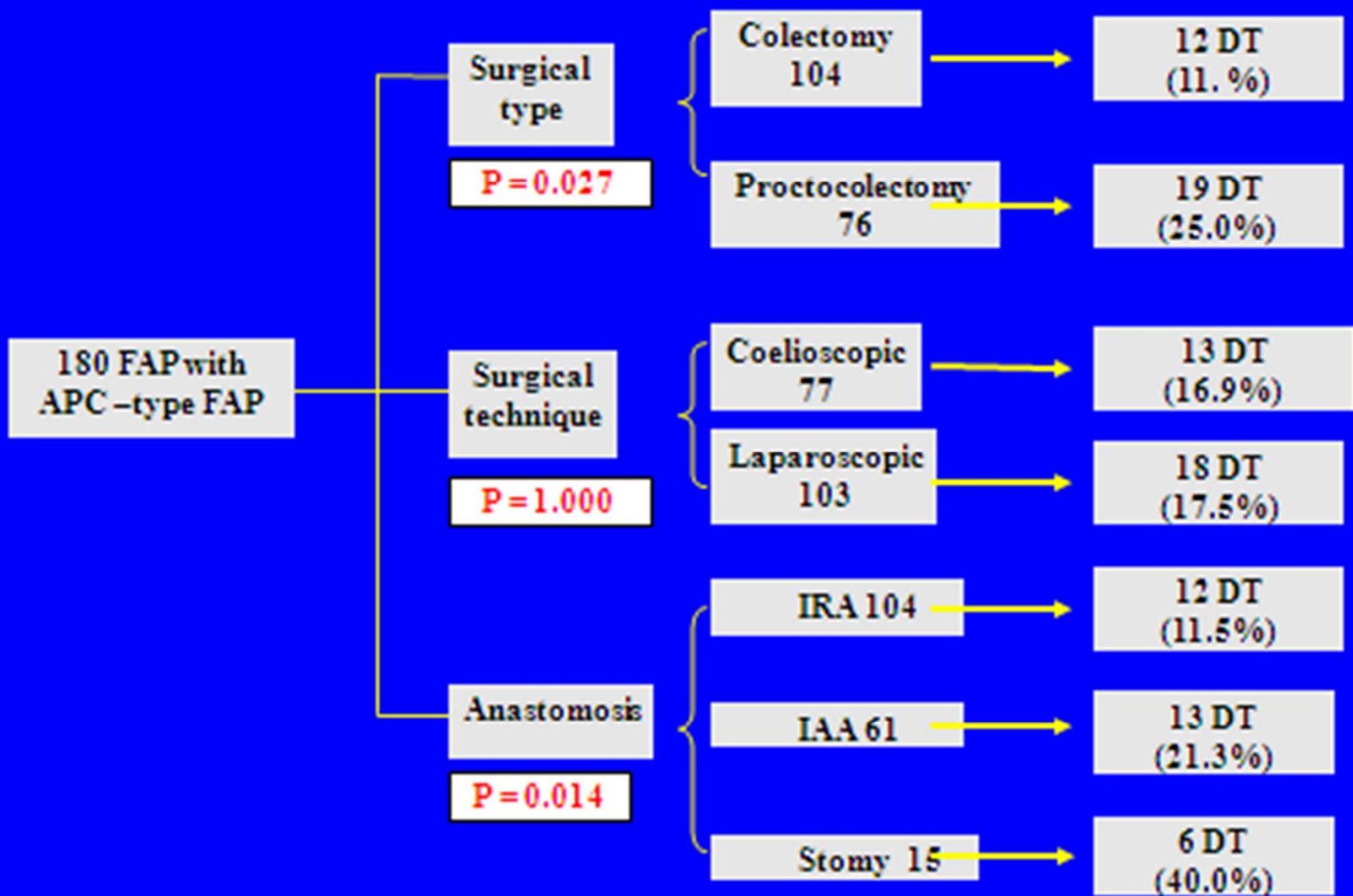
En moyenne 4,4 ans (0,8-41 ans) après chirurgie
colique

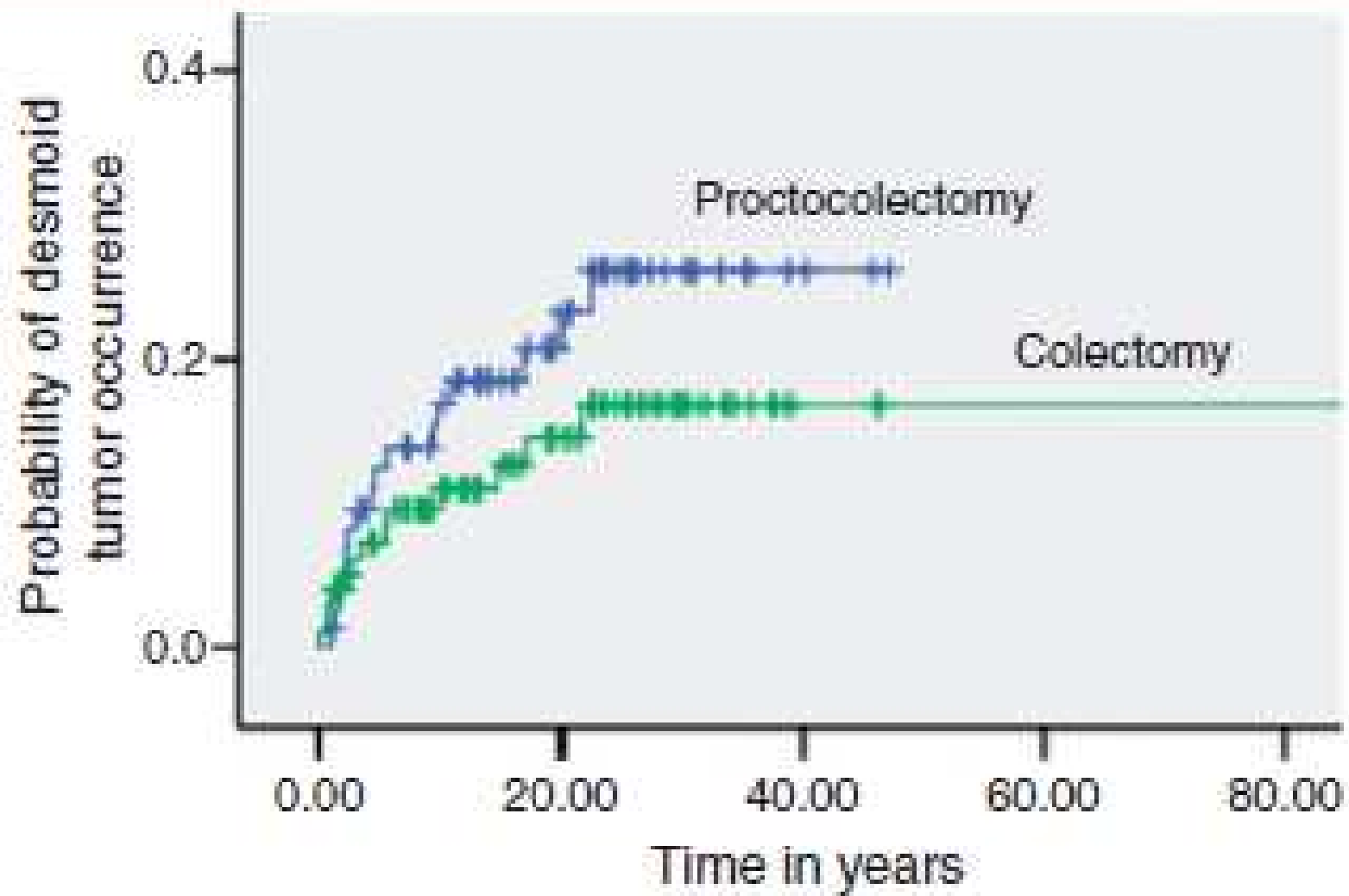
localisation :

- Mésentérique 25
- Pariétales 25
- Autres localisations 3 (sein: 2 x , muscle fessier 1 x).

Question 1 : quels facteurs de risque de développer une tumeur desmoïde ?

Variable	Patients with DT (n = 31)	Patients without DT (n = 149)	p	All patients with FAP (n = 180)
FAP				
Age at diagnosis of FAP, median (range)	25 (13-41)	22 (11-65)	0.74	23 (11-65)
Male, n (%)	11 (35%)	65 (43%)	0.43	76 (42%)
Known APC mutation, n (%)	25 (81%)	115 (77%)	0.67	140 (78%)
Duodenal cancer, n (%)	0 (0%)	7 (5%)	0.42	7 (4%)
Surgery of FAP				
Age at surgery of FAP, median (range)	25 (13-76)	25 (12-59)	0.73	25 (12-76)
Surgical technique, n (%)				
Laparoscopy	13 (42%)	64 (43%)	0.92	77 (43%)
Laparotomy	18 (58%)	85 (57%)		103 (57%)
Surgical type, n (%)				
Colectomy	12 (39%)	92 (62%)	0.03	104 (58%)
Proctocolectomy	19 (61%)	57 (38%)		76 (42%)
Anastomosis type, n (%)				
Ileo-rectal	12 (39%)	92 (62%)	0.01	104 (58%)
Ileo-anal	13 (42%)	48 (32%)		61 (35%)
Ileostomy	6 (19%)	9 (6%)		15 (8%)
Colorectal cancer at first surgery	3 (10%)	8 (5%)	0.60	11 (6%)
Duration in years of follow-up from FAP diagnosis, median (range)	17 (2-49)	19 (1-47)	0.61	19 (1-48)
Death during follow-up, n (%)	1 (3%)	2 (1%)	0.46	3 (2%)





Question 2 : quels traitements ?

Traitements réalisés :

Pas de traitement :

3 patients avec 8 TD (5 mesenteriques, 3 extra-mes.) : maladie stable sans traitement durant un suivi médian de 7,6 ans

Chirurgie :

19 patients :

36 chirurgies pour 40 tum. Desmoides

Traitement médical :

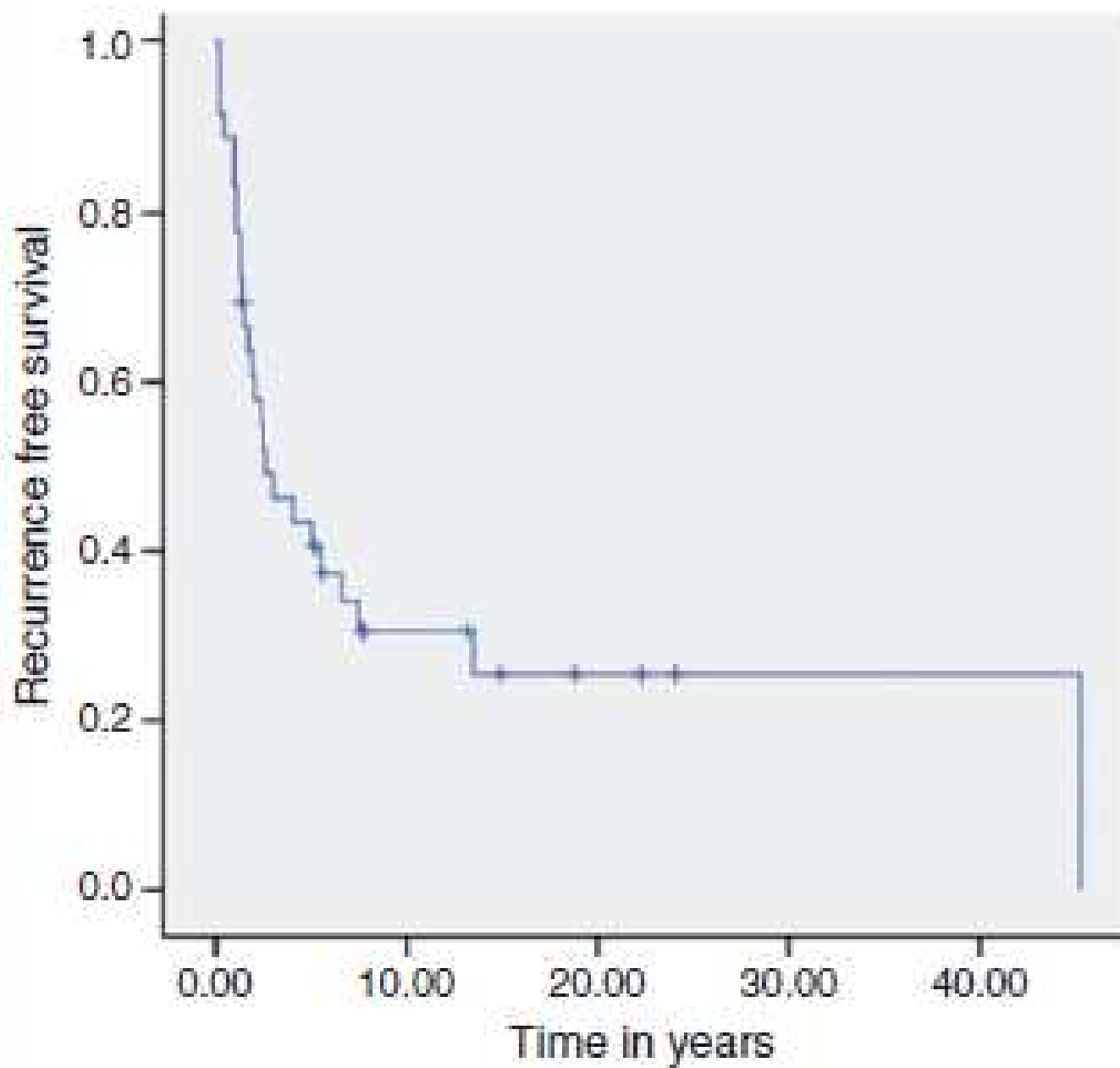
27 traitements, pour 28 tumeurs desmoides chez 13 patients

Traitement chirurgical:

19 patients :
36 chirurgies pour 40 tum.desmoides

22 mesenteriques, 10 extra-mesenteriques, 4 mixtes

Suivi median 9.8 ans (1.4-46.7)
Récidive 26/36 (72%)



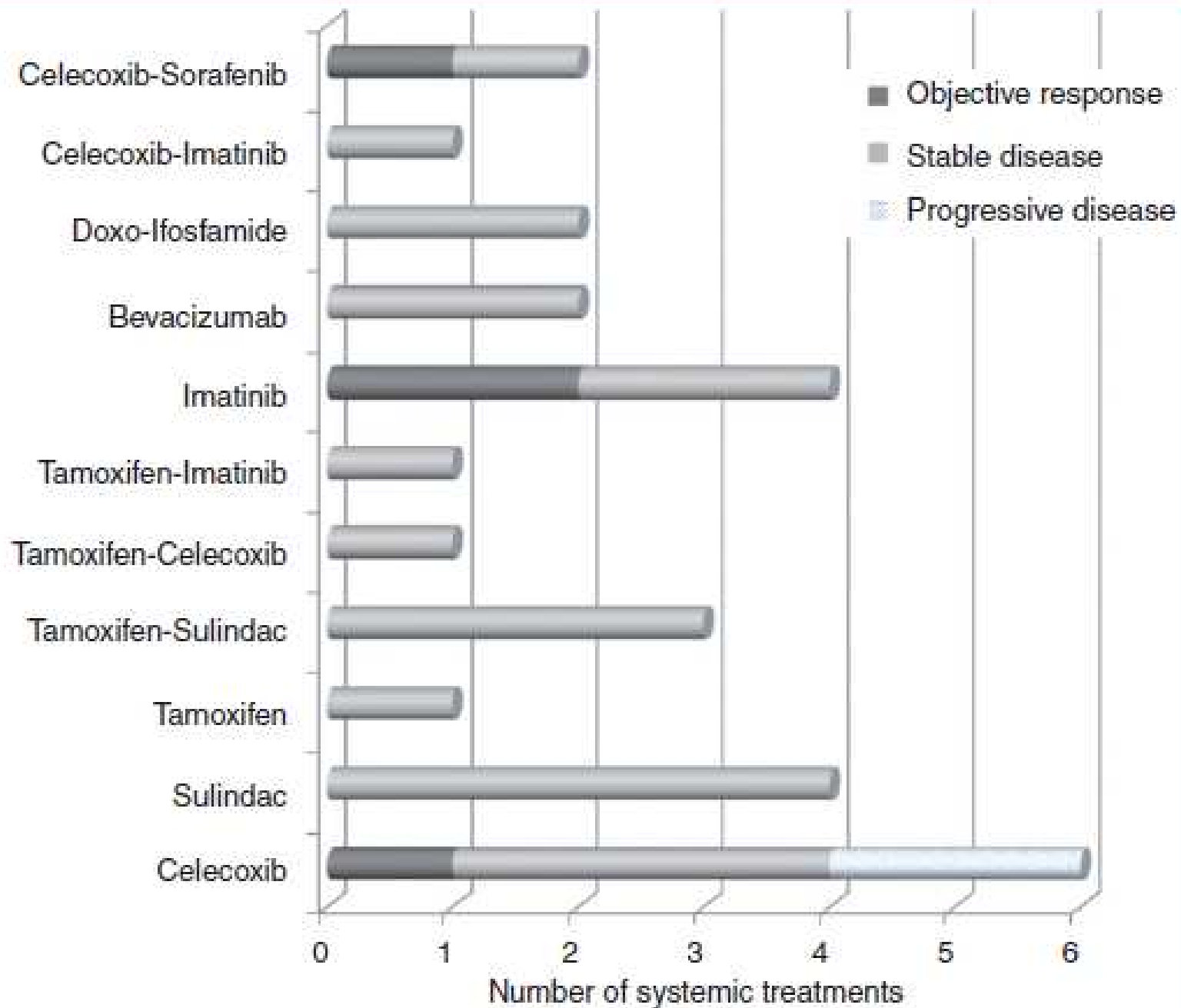
Traitement médical :

27 tttts pour 28 tumeurs desmoides chez 13 patients

- Nb TT / patient : médiane 1 (1-7)
- Durée moyenne 14 mois

- Réponse :
- Réponse objective : 4
- Maladie stable : 22
- Progression : 2

celecoxib-sorafenib (2), celecoxib-imatinib (1), doxorubicin-ifosfamide (2), bevacizumab (2), imatinib (4), tamoxifen-imatinib (1), tamoxifen-celecoxib (1), tamoxifen-sulindac (3), tamoxifen (1), sulindac (4), or celecoxib (6).



Management of desmoid tumours: A large national database of familial adenomatous patients shows a link to colectomy modalities and low efficacy of medical treatments

**T Walter¹, C Zhenzhen Wang^{1,2}, O Guillaud¹, E Cotte³, A Pasquer⁴,
O Vinet¹, G Poncet⁴, T Ponchon¹ and J-C Saurin¹**

United European Gastroenterology Journal
0(0) 1-7

© Author(s) 2016

Reprints and permissions:

sagepub.co.uk/journalsPermissions.nav

DOI: 10.1177/2050640616678150

ueg.sagepub.com



Donc :

Maladie fréquente

Danger vital dans certaines situations (tumeur mésentérique extensive et compressive, hémorragie digestive, perforation)

Risque augmenté en cas de colo-proctectomie

Pas de traitement de référence

- Traitement médicamenteux décevant (peu de progressions)
- Traitement chirurgical décevant/récidives

Conduite pratique :

TD stable sans danger : pas de traitement

TD progressive et /ou danger (tube digestif, vaisseaux)
Traitement médical de première intention (Celecoxib)

Chirurgie si nécessaire / complication
Éviter une résection « curative » des TD
mésentérique compliquées

Alternatives : cryothérapie pour les tumeurs
pariétales