

# L'essentiel sur les tumeurs desmoïdes

*Que savoir en 2018 ?*

*Pr Jean-Emmanuel Kurtz*

*Service d'Hématologie et d'Oncologie*

*Hôpitaux Universitaires de Strasbourg - INSERM U113 UDS*

# Tumeur desmoïde

- (ou fibromatose agressive)
- Prolifération clonale (*qui vient d'une seule cellule*)
- Ubiquitaire mais surtout intra-abdominale dans le cadre de la polypose colique familiale



# Epidémiologie

- Moins de 0,1% de toutes les tumeurs
- Incidence de 2-4 cas/10<sup>6</sup>/an
- Bien supérieure dans la PAF (polypose adénomateuse familiale) avec des chiffres de 8 à 12% (RR= 1000)
- Tumeur à agressivité locale, dépourvue de potentiel métastatique

Gurbuz AK et al. Gut 1994; 35: 377-381

The background of the slide is a semi-transparent architectural rendering of a modern, multi-story building with a grid of windows. In the foreground, there is a lush green lawn with a winding, light-colored path. A few small figures of people are visible walking on the path. The overall scene is bright and clean, suggesting a high-quality, modern environment.

Donc :  
Ce n'est pas un  
cancer

# Diagnostic

- D'abord, il faut savoir que ça existe !
- Ensuite il faut y penser !
- Examen de choix: l'IRM
- Certitude: biopsie à l'aiguille fine
- Recherche des mutations de la bêta-caténine



# Diagnostic



Petite /très douloureuse



Volumineuse / indolore

# En fait c'est quoi ?

- Qu'il s'agisse de mutations de la bêta-caténine (tumeurs sporadiques) ou de APC (dans la PAF)
- La prolifération des cellules est « dérégulée » et on aboutit à une sorte de cicatrisation anarchique qui constitue la tumeur



Les mutations  $\beta$ -  
caténine sont dans la  
tumeur

Ce n'est pas héréditaire



# Histoire naturelle des TD

- Evolution imprévisible
- Phases de croissance parfois favorisée par le micro-environnement (traumatismes, grossesse)
- Parfois résolution spontanée
- Très rares décès liés à la maladie

# Histoire naturelle des TD

- Cas particulier de la polypose colique familiale
- Mutation dans le gène APC
- Risque de transmission familiale (à l'opposé des tumeurs sporadiques)
- Risque de polypes et de cancers



An architectural rendering of a modern, multi-story building with a curved facade and a prominent glass section. The building is set on a green lawn with a curved walkway leading towards it. The scene is overlaid with a semi-transparent green filter. The text "Comment (bien)" is written in a large, orange, sans-serif font at the top, and "traiter ?" is written in a similar font below it.

Comment (bien)

traiter ?

# Prise en charge globale

- Prise en charge dans un centre référent NETSARC
- Relecture et confirmation du diagnostic
- Analyse mutationnelle +++
- Proposition ALTITUDES



# Prise en charge globale

- Pas d'escalade thérapeutique dans des tumeurs non évolutives, peu ou pas douloureuses
- Wait and see !
- Dans un centre de référence !

# Traitement médical

- Anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS)
- Hormonothérapie (Tamoxifène)
- Chimiothérapie (orale ou IV)
- Anti-angiogéniques (bloquent le développement de la vascularisation de la tumeur)

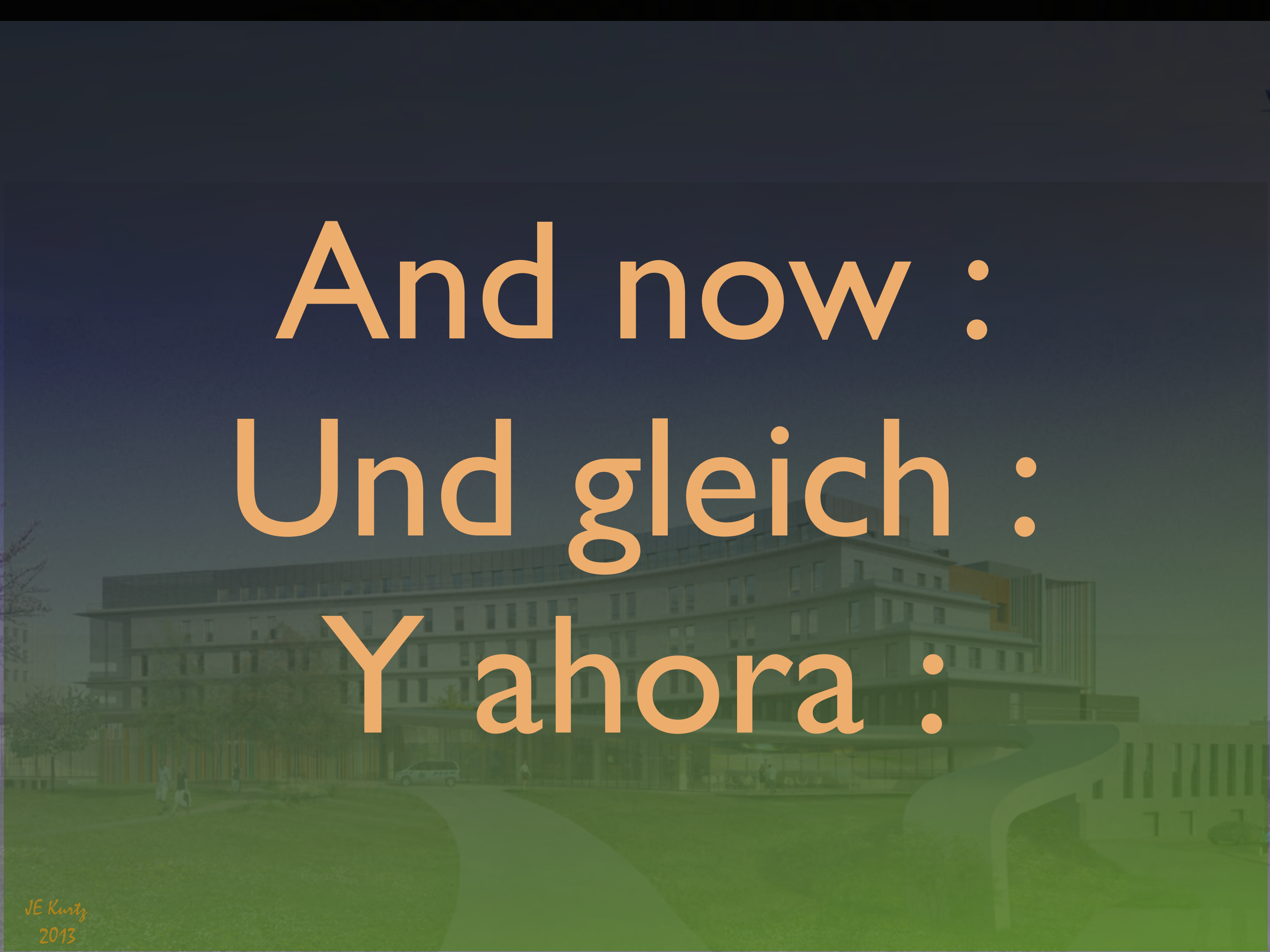


# Chirurgie

- Le moins possible !
- Parfois nécessaire (occlusion/ stomies)
- Seulement après discussion et avec chirurgien expert
- Risque de récurrence très important (jusqu'à 85%)
- Lié à l' « agression » chirurgicale

# Radiothérapie

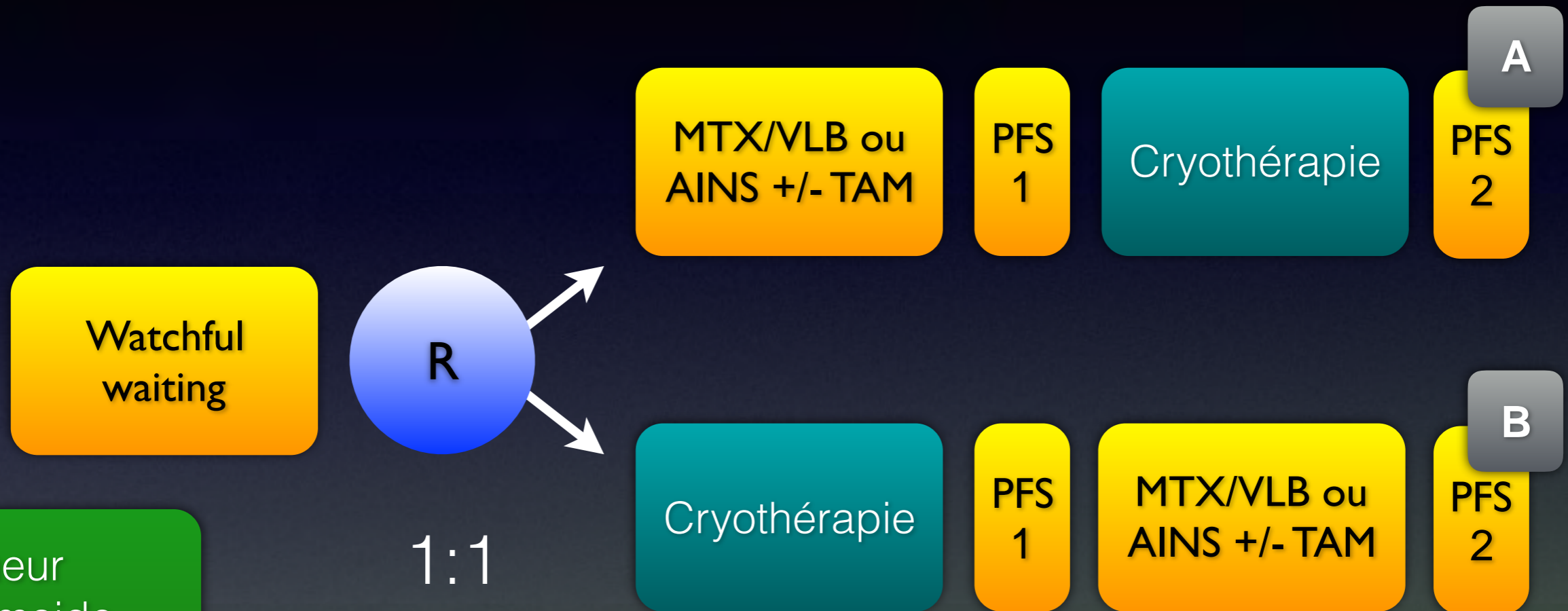
- **A discuter +++ en RCP dans un centre expert**
- **Jamais en première intention**
- **Indications sélectionnées et toujours en concertation avec l'équipe qui prend le/la patient(e) en charge**
- **Plus facile à envisager pour les TD de paroi/des membres**

The background of the slide is a semi-transparent architectural rendering of a modern, multi-story building. The building features a curved facade and a mix of window sizes and colors, including some orange accents. In the foreground, there is a landscaped area with a curved path, a few trees, and a small car parked. The overall scene is set against a dark, gradient background.

And now :  
Und gleich :  
Yahora :



# Phase IIr CRYODESMO-2



- Tumeur desmoïde
- Extra abdominale
- Après WW
- Cryothérapie possible
- Age > 15

## Objectif principal:

- supériorité PFS I (B vs A)

## Objectifs secondaires:

- Tolérance, QdV
- Non infériorité PFS2/QdV/Douleur (B vs A)

# Que retenir ?

- Une maladie peu fréquente, mais
- Les connaissances progressent !
- L'amélioration de la prise en charge se poursuit grâce au maillage des centres de référence
- Importance ++ de l'association pour le lobbying et la diffusion des informations auprès des patients (et des médecins)
- Site [www](http://www) !