

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/10⁶/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 β -
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

The background of the slide is a semi-transparent architectural rendering of a modern, multi-story building with a curved facade and a green lawn in the foreground. The text is overlaid on this image.

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

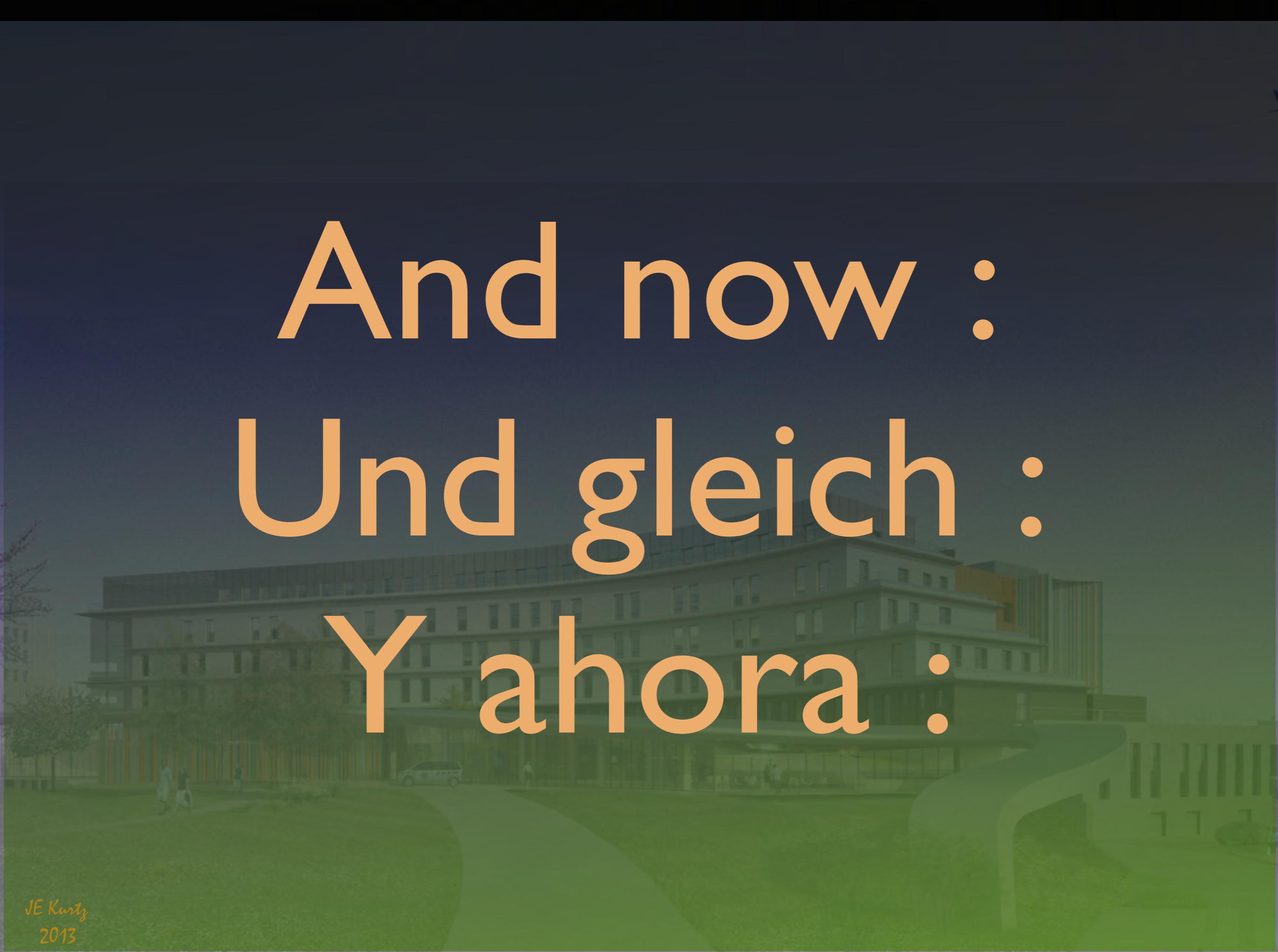
- Anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS)
- Hormonothérapie (Tamoxifène)
- Chimiothérapie (orale ou IV)
- Anti-angiogéniques (bloquent le développement de la vascularisation de la tumeur)

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

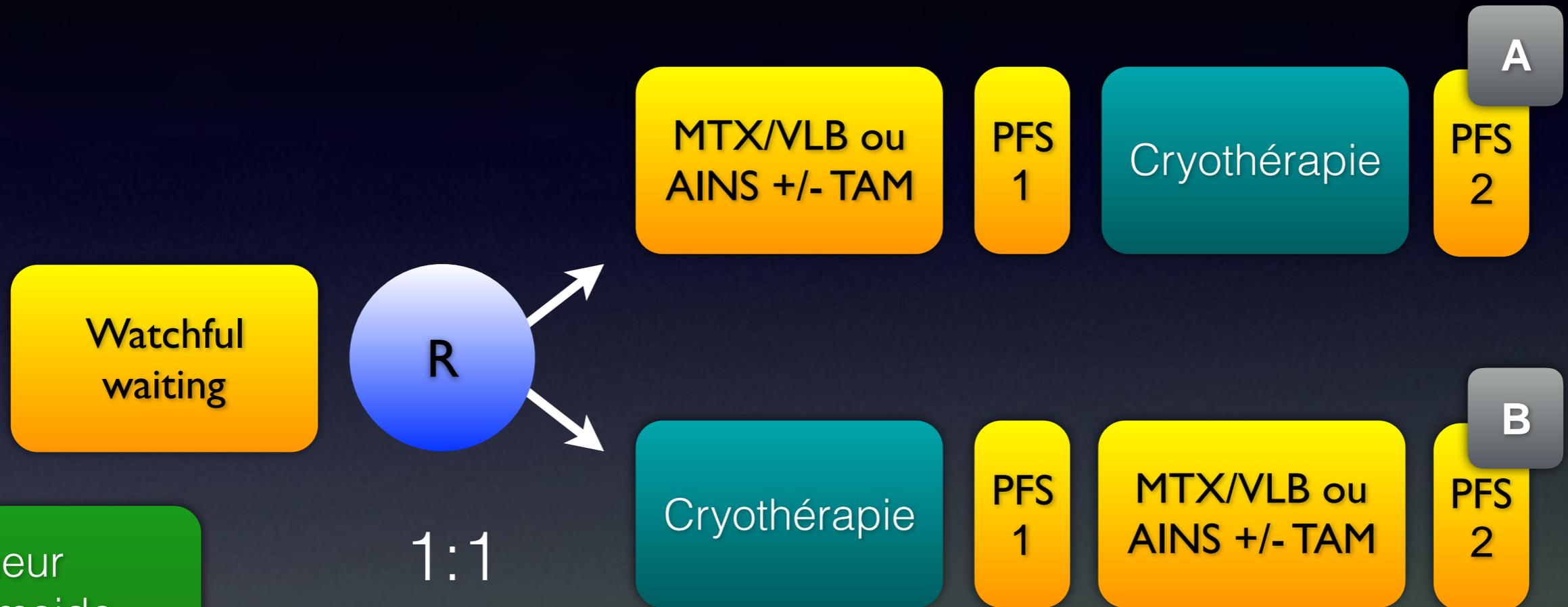
Radiothérapie

- **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 is a semi-transparent architectural rendering of a modern, multi-story building with a curved facade and a landscaped foreground. The building has a mix of light and dark tones, with a prominent curved section on the right. The foreground shows a green lawn, a paved walkway, and some trees. The overall scene is presented in a muted, greenish-grey color palette.

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 !