



*IMAD - CHU de Nantes*



# Une masse périnéale atypique...

Emilie Duchalais

Cas cliniques - Chirurgie colorectale

4<sup>ème</sup> JNCDE

# Mme P., 66 ans

---

- 2008 Consulte pour une tuméfaction périnéale
- Antécédents:
  - Hysterectomie
- Aucune plainte fonctionnelle
- Gêne esthétique

# Mme P., 66 ans

- **Examen abdominal :**  
*Sans particularité*
- **Touchers pelviens :**  
*Masse perçue dans la fosse ischio-rectale droite*



# Mme P., 66 ans

---

- **Que proposez vous?**

- 1- TDM abdo-pelvienne

- 2- IRM pelvienne

- 3- Rectoscopie

- 4- Examen sous anesthésie générale avec biopsies

- 5- Avis d'un confrère gynécologue

# Mme P., 66 ans

---

- **Que proposez vous?**

1- TDM abdo-pelvienne

**2- IRM pelvienne**

**3- Rectoscopie**

4- Examen sous anesthésie générale avec biopsies

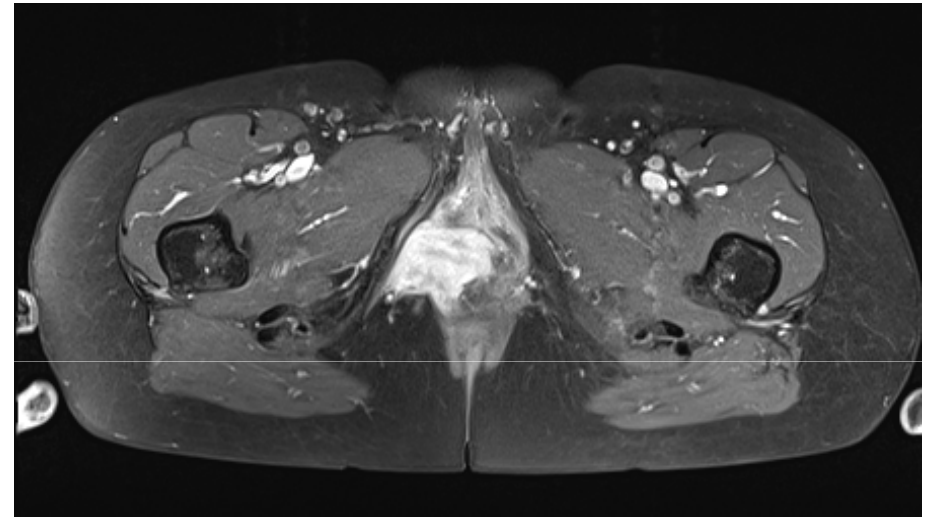
5- Avis d'un confrère gynécologue

# IRM pelvienne



Coupes T2

# IRM pelvienne



Coupes T1 TSE, Gadolinium +



# Après l'IRM pelvienne

---

- **Que proposez vous?**

- 1- Rectoscopie

- 2- Examen sous anesthésie générale avec biopsies

- 3- Biopsies guidées par scanner

- 4- Exérèse chirurgicale

- 5- Avis d'un confrère gynécologue



# Après l'IRM pelvienne

---

- **Que proposez vous?**

- 1- Rectoscopie

- 2- Examen sous anesthésie générale avec biopsies

- 3- **Biopsies guidées par scanner**

- 4- Exérèse chirurgicale

- 5- Avis d'un confrère gynécologue

# Biopsies scanno-guidées

- **Analyse histologique**

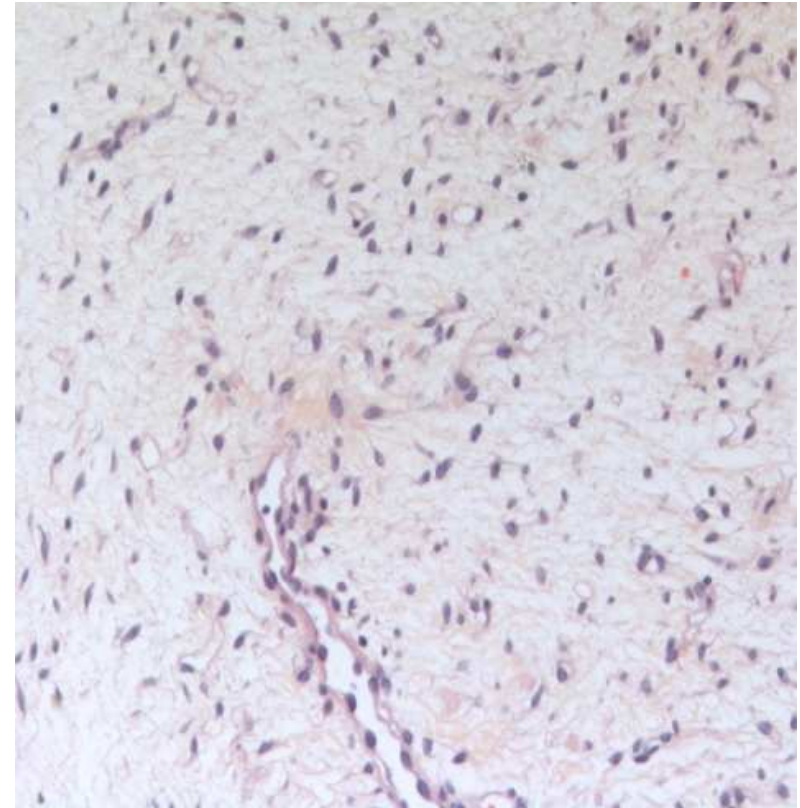
Matrice de collagène

Cellules fusiformes peu abondantes

Pas d'atypie cellulaire

CD34 +, SMA+, Protéine S100 –

Récepteurs oestro/progestérone +



**Fibromatose agressive aussi appelée tumeur desmoïde**

# Tumeur desmoïde

---

- **Quelle est votre prise en charge?**
  - 1- Exérèse chirurgicale complète (AAP)
  - 2- Exérèse chirurgicale incomplète non mutilante
  - 3- Radiothérapie
  - 5- Hormonothérapie et AINS
  - 6- Surveillance rapprochée par IRM

# Biopsies scanno-guidées

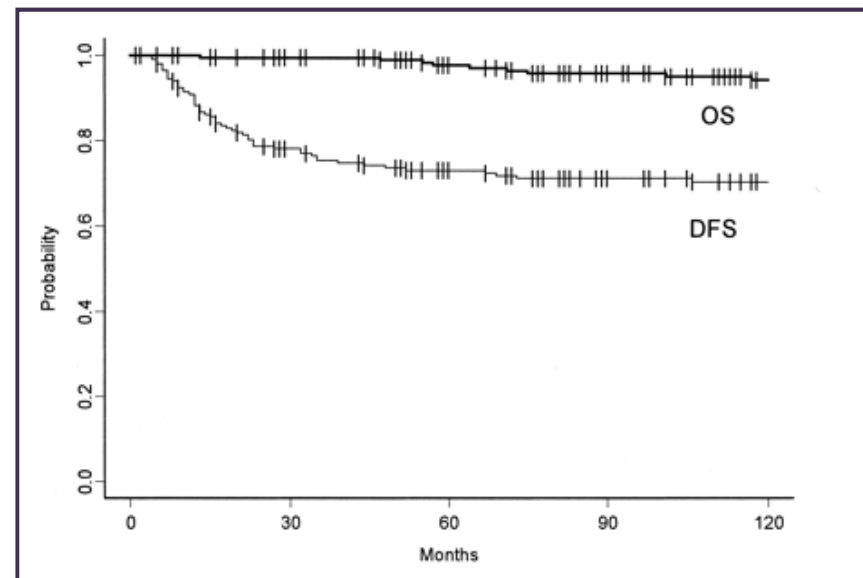
---

- Quelle est votre prise en charge?
  - 1- Exérèse chirurgicale complète (AAP)
  - 2- Exérèse chirurgicale incomplète non mutilante
  - 3- Radiothérapie
  - 4- Hormonothérapie et AINS
  - 5- **Surveillance rapprochée par IRM**

# Tumeurs desmoides

- Aussi appelée « fibromatose agressive »
- Tumeur des tissus mous
- Malignité atténuée
  - Prolifération lente préservant les structures adjacentes
  - Pas de métastase
  - Récidives fréquentes (59% à 10 ans)

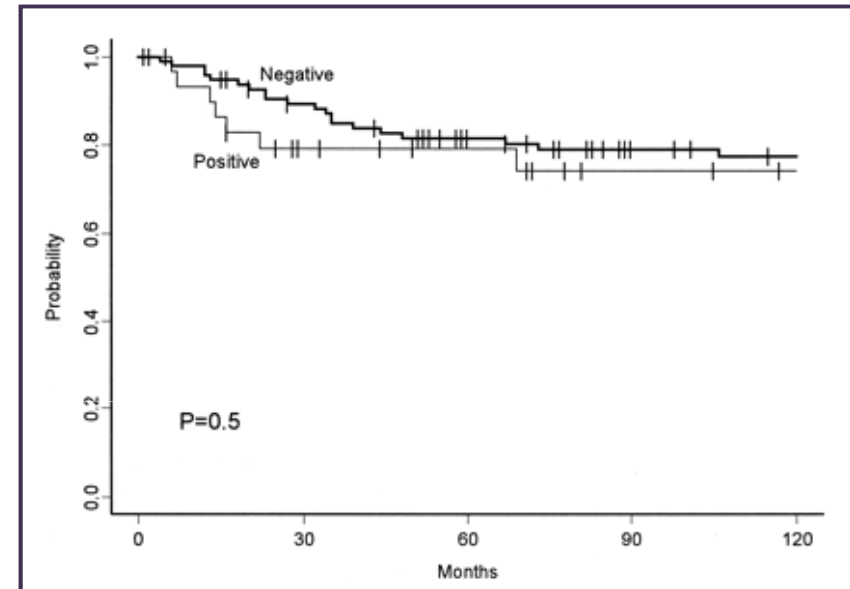
*Gronchi et al. J Clin Oncol 2003*



# Tumeurs desmoides

- **Traitement classique**  
Exérèse complète  
(au moins R1)

*Gronchi et al. J Clin Oncol 2003*



- **Alternative de plus en plus proposée**  
Surveillance rapprochée initiale, Exérèse si progression  
PFS = 49,9% à 5 ans  
A privilégier si chirurgie morbide prévisible ++

*Fiore et al. Ann Surg Oncol 2009*

# Tumeurs desmoides

---

- **Autres alternatives thérapeutiques**

Radiothérapie en cas de récurrence ou exérèse R2

Hormonothérapie et AINS possibles

- **Tumeurs desmoides et PAF**

Syndrome de Gardner

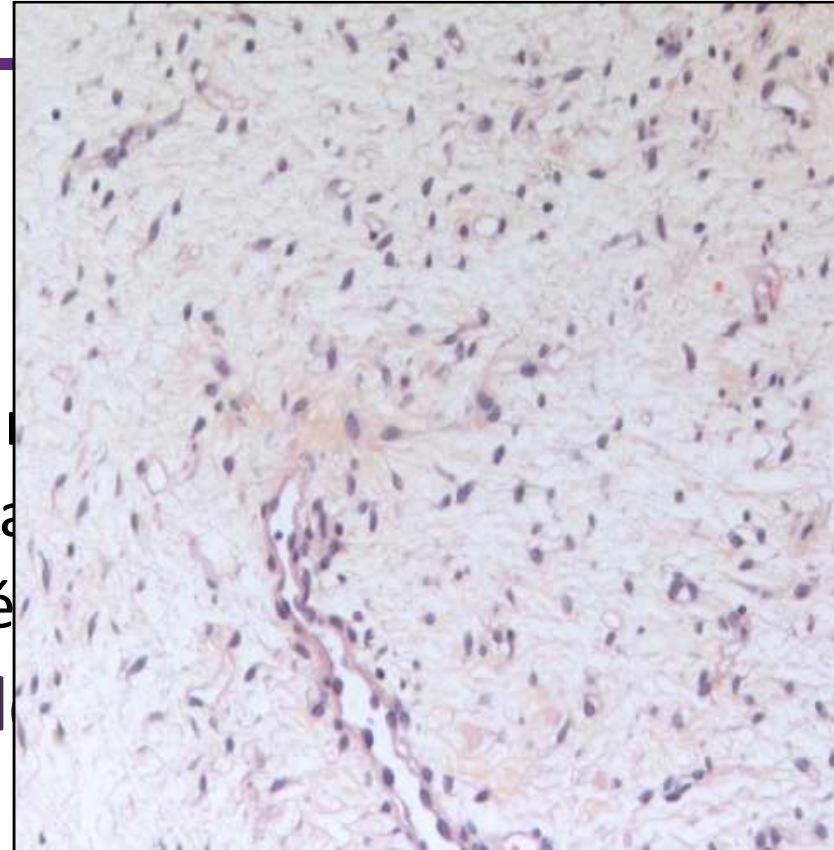
2% des tumeurs desmoides

Antécédent chirurgical abdominal



# Evolution de la patiente ?

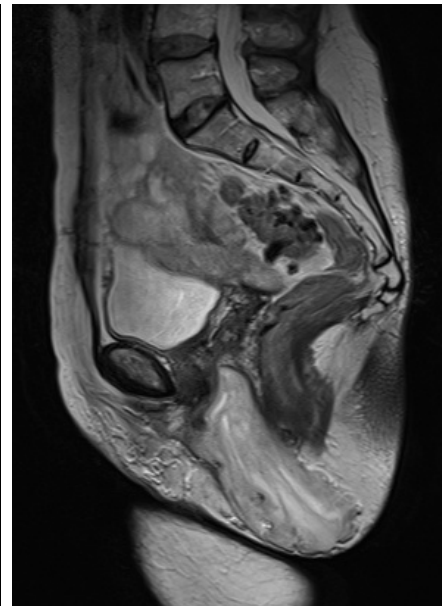
- **Patiente perdue de vue**
- **Consulte 4 ans plus tard**
  - Gêne sans douleur pendant
  - Plainte esthétique persistante
  - Examen clinique inchangé
- **Relecture histologique de**
  - Matrice myxoïde ++
  - Composante vasculaire prédominante



**Angiomyxome agressif**

# IRM à 4 ans

Diagnostic  
2008



Evolution à 4 ans  
2012

# Angiomyxome agressif

---

- **Quelle est votre prise en charge ?**
  - 1- Exérèse chirurgicale complète (AAP)
  - 2- Exérèse chirurgicale incomplète non mutilante
  - 3- Présentation en RCP sarcome
  - 4- Hormonothérapie et AINS
  - 5- Surveillance rapprochée par IRM

# Angiomyxome agressif

---

- **Quelle est votre prise en charge ?**
  - 1- Exérèse chirurgicale complète (AAP)
  - 2- Exérèse chirurgicale incomplète non mutilante
  - 3- Présentation en RCP sarcome**
  - 4- Hormonothérapie et AINS
  - 5- Surveillance rapprochée par IRM**

# Angiomyxome agressif

---

- Même classe tumorale que les tumeurs desmoides
- Localisation périnéale ++
- Malignité atténuée
  - Prolifération lente préservant les structures adjacentes
  - Métastases exceptionnelles
  - Récidives fréquentes (30 à 70% à 5 ans)

# Angiomyxome agressif

---

- **Traitement de référence**

Exérèse complète (au moins R1)

R0 vs R1 : Taux de récurrences identiques

*Coppola et al. Int J Gynecol Cancer 2013*

- **Chirurgie souvent morbide ++**

Localisation majoritairement pelvienne

Tumeur localement volumineuse au diagnostic

Patientes jeunes

- **Alternative en cas de morbidité prévisible**

Surveillance rapprochée initiale

Exérèse si symptômes ou progression

Attitude encore non évaluée

*Behranwala et al. Eur J Surg Oncol 2003*

# Take home

---

## Devant une tumeur périnéale

- 1- Il peut s'agir d'une tumeur à malignité atténuée
- 2- L'exérèse chirurgicale n'est pas systématique d'emblée
- 3- Avant toute décision thérapeutique, des biopsies écho ou scanno-guidées s'imposent...
- 4- Penser à la relecture des lames antérieures...