

# Insuffisance veineuse chronique et tumeur desmoïde

## Chronic venous insufficiency and desmoid tumor

Dionyssis Pongas, Marie-Dominique Chancelier, Dominique Bryon, Jean-Marc Pernès

Hôpital privé d'Antony, Pôle cardiovasculaire interventionnel (PCVI 92), 25, avenue de la Providence,  
92160 Antony, France  
<dionyssispongas@yahoo.com>

Nous présentons le cas d'une patiente de 26 ans sans antécédent particulier, personnel ou familial, ayant développé depuis huit mois un œdème unilatéral du membre inférieur gauche que l'interrogatoire et l'examen clinique ont rapidement intégré dans le cadre d'une insuffisance veineuse chronique secondaire (stade C3 Es Ad Po de la classification internationale CEAP [*Clinical Etiological Anatomical Pathophysiological*]) [1], retentissant de manière significative sur la qualité de vie (score CIVIQ20 à 32) [2]. L'examen clinique a retrouvé une tuméfaction indolore du scarpin gauche avec, lors de l'exploration écho-doppler initiale, le constat d'une dilatation de la veine iliaque externe gauche, d'une vidange veineuse de mauvaise qualité et d'une compression extrinsèque par une masse tissulaire mal limitée, engageant le pédicule vasculaire iliofémoral au niveau de la partie basse du muscle grand droit gauche, de 25 x 40 mm, sans anomalie d'amont ou d'aval. Il a également été noté la présence d'un possible thrombus intraluminal non occlusif. Un traitement par apixaban a alors été instauré. Le bilan a été complété par une imagerie par résonance magnétique (IRM) pelvienne retrouvant plusieurs masses mal délimitées et infiltrantes dont la plus volumineuse était située au niveau du muscle grand droit (*figure 1*). Ces masses en IRM présentaient un hypersignal sur la séquence T2, un hypersignal en séquence de diffusion, associés à un rehaussement intense et homogène après injection de gadolinium. Une documentation histologique a été obtenue par des biopsies échoguidées, concluant au diagnostic de tumeur desmoïde. Après une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP), il a été décidé une surveillance rapprochée de cette tumeur desmoïde, sans indication retenue pour un traitement chirurgical ou une radiothérapie. La persistance de symptômes et de signes veineux (douleurs, claudication, œdème persistant de la racine de la cuisse) et les constatations inchangées à huit

mois de l'écho-doppler, confirmées par un angioscanner avec temps tardif (*figure 2*), ont conduit à proposer un traitement percutané par angioplastie-stenting. L'angiographie pré-thérapeutique (*figure 3*) a mis en évidence une sténose serrée de la jonction veine fémorale commune - veine iliaque externe sans anomalie intraluminal évidente et qui a bénéficié, par un abord controlatéral de la veine fémorale commune droite (Desilet 8F), d'une dilatation au ballon de 8 mm, suivie de l'implantation d'un stent nitinol à haute force radiaire de dernière génération (Venovo Bard, 10 x 80 mm) au niveau de la veine fémorale commune gauche.

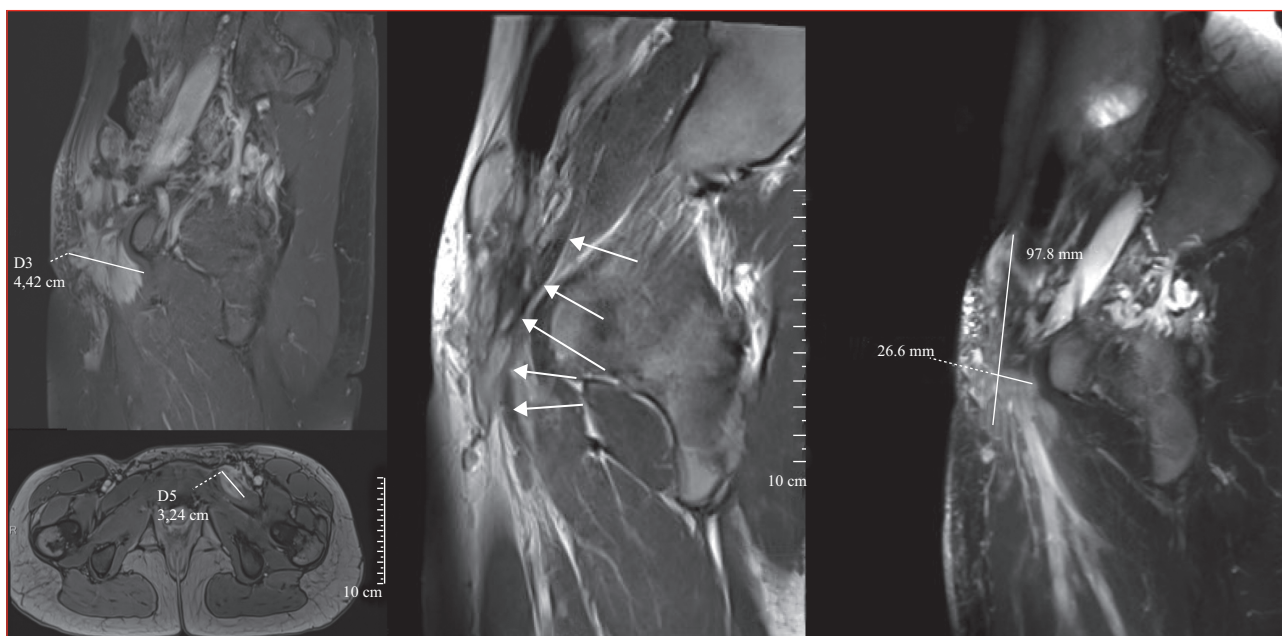
Ceci a permis la régression presque immédiate des symptômes et signes veineux, maintenue à trois mois, associée à une très nette amélioration de la qualité de vie, estimée par le score CIVIQ20 passé de 32 à 19. L'arrêt définitif du traitement anticoagulant a été autorisé au bout de trois mois.

## Discussion

Les tumeurs desmoïdes ou fibromatoses agressives [3, 4] sont des tumeurs bénignes à croissance lente du tissu conjonctif qui sont localement agressives et récidivantes mais sans potentiel métastatique. Elles sont rares, représentant moins de 3 % des tumeurs des tissus mous. Elles touchent plus fréquemment les femmes entre 15 et 60 ans avec un pic entre 25 et 30 ans. En dehors des formes sporadiques, 5 à 15 % sont des formes familiales dans le cadre d'une polypose adénomateuse familiale ou syndrome de Gardner. Elles se développent préférentiellement au niveau du tronc, des extrémités, et dans le cas d'un syndrome de Gardner au niveau de la paroi abdominale ou en intra-abdominal. Malgré leur caractère histologique bénin, elles peuvent menacer le pronostic vital par envahissement des organes adjacents en raison de leur caractère infiltrant. La présentation clinique est celle d'une masse à croissance

### Tirés à part :

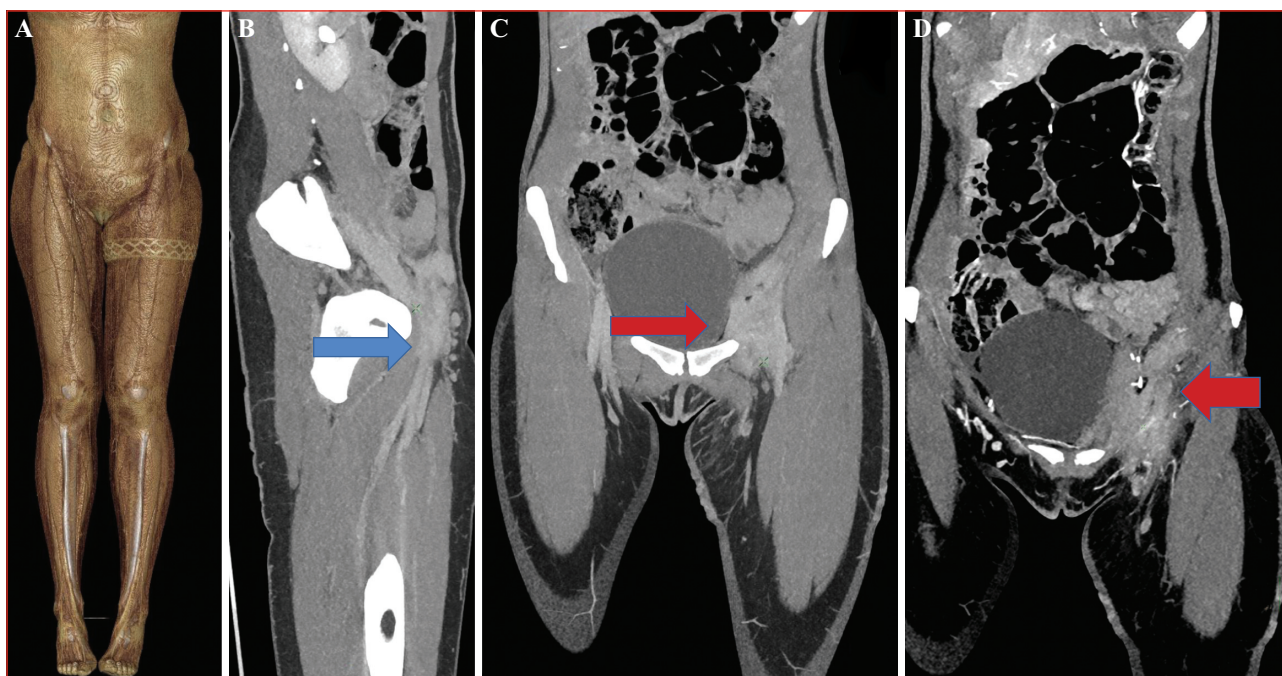
D. Pongas



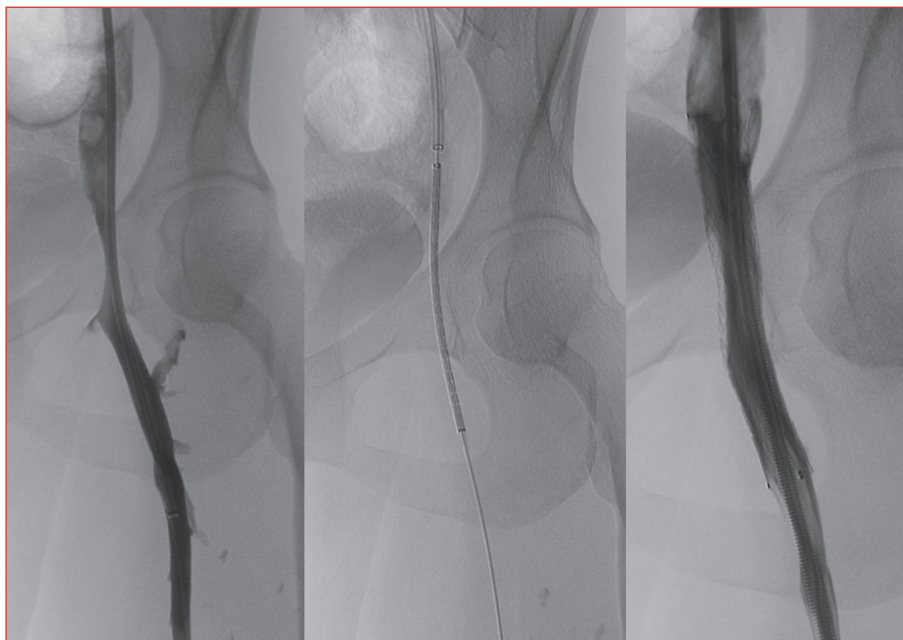
**Figure 1.** Masse infiltrante mal limitée du muscle grand droit gauche, rehaussée après injection de gadolinium avec présence d'une compression veineuse (flèches).

lente non ou peu douloureuse. La distinction des tumeurs desmoïdes d'autres tumeurs des tissus mous est difficile en imagerie en coupe (scanner/IRM). L'examen d'imagerie de choix est l'IRM, avec un caractère mal limité et un signal hypo- ou iso-intense au muscle en T1, hyper-intense

en T2 et un rehaussement après injection de gadolinium. Le diagnostic est histologique avec une prolifération fibroblastique monoclonale associée à une production de matrice extra-cellulaire présentant des similarités avec un fibrosarcome de bas grade mais sans caractéristiques de malignité,



**Figure 2.** Angioscanner. (A) Œdème du membre inférieur gauche. (B) Compression de la veine iliaque externe gauche. (C et D) Tumeur desmoïde.



**Figure 3.** Sténose serrée de la veine fémorale commune gauche par compression extrinsèque. Succès d’angioplastie avec mise en place d’un stent.

comportant en effet peu de figures mitotiques. Concernant les complications thrombo-emboliques, comme dans notre cas, les tumeurs desmoïdes ne se manifestent pas par un état pro-thrombotique comme d’autres tumeurs mais peuvent favoriser les thromboses par compression extrinsèque. Il existe des cas décrits dans la littérature de thromboses veineuses compliquées d’embolie pulmonaire par compression veineuse par des tumeurs desmoïdes des muscles du membre inférieur [5] ou d’embolie pulmonaire par compression de la veine cave inférieure par une tumeur desmoïde mésentérique [6]. Dans le cas précis de notre patiente, un thrombus non occlusif a été noté sur les écho-doppler successifs, mais son caractère non occlusif et très localisé nous a conduit à s’affranchir de la terminologie du diagnostic de syndrome post-thrombotique au profit du terme plus général d’insuffisance veineuse chronique, définie comme la forme sévère de la maladie veineuse chronique, stade C3 à C6 de la classification CEAP [7] – ce qui peut apparaître comme un parti pris discutable mais purement académique ! L’histoire naturelle des tumeurs desmoïdes est variable et imprévisible [8]. La survie est de 96 % à 15 ans avec des cas de régression spontanée dans 5 à 15 %. Une surveillance rapprochée est proposée chez environ 50 % des patients qui présentent des tumeurs desmoïdes asymptomatiques, ne menaçant pas le pronostic vital, qui s’avèrent non résecables ou quand l’option chirurgicale est grevée d’une morbidité importante. Dans le cas où les patients sont symptomatiques ou présentent des tumeurs

rapidement progressives avec un risque pour les structures adjacentes, une résection chirurgicale peut être proposée. Le rapport bénéfice-risque de la chirurgie doit être bien pesé car elle peut s’avérer délabrante en raison du caractère infiltrant de la tumeur et lorsque, même en cas d’exérèse complète, les patients présentent un taux élevé de récurrence. Enfin, la chirurgie ne semble pas augmenter la survie, probablement en raison du caractère bénin des tumeurs, et il faut rester prudent de ne pas « surtraiter » les patients. La radiothérapie est indiquée soit en association avec la chirurgie en cas de marges d’exérèse positives, soit de manière néoadjuvante en cas de récurrence post-chirurgie ou chez les mauvais candidats à la chirurgie. Sur le plan médical, les thérapeutiques pouvant avoir une efficacité sont les anti-inflammatoires non stéroïdiens, l’hormonothérapie (tamoxifène), la chimiothérapie (doxorubicine) et les thérapies ciblées (sorafénib, pazopanib). ■

**Liens d’intérêts :** les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d’intérêt.

## Références

1. Beebe HG, Bergan JJ, Bergqvist D, *et al.* Classification and grading of chronic venous disease in the lower limbs. A consensus statement. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 1996 ; 12(4) : 487-91.
2. Launois R, Reboul-Marty J, Henry B. Construction and validation of a quality of life questionnaire in chronic lower limb venous insufficiency (CIVIQ). *Qual Life Res* 1996 ; 5 : 539-54.

3. Kasper B, Baumgarten C, Bonvalot S, *et al.* Desmoid working group management of sporadic desmoid-type fibromatosis: a European consensus approach based on patients' and professionals' expertise – A sarcoma Patients EuroNet and European Organisation for Research and Treatment of Cancer/Soft Tissue Bone and Sarcoma Group initiative. *Eur J Cancer* 2015 ; 51 : 127-36.
4. Fisher C, Thway K. Aggressive fibromatosis. *Pathology* 2014 ; 46(2) : 135-40.
5. Marks LM, Neuhaus S. Desmoid fibromatosis presenting as deep venous thrombosis: a case report and discussion. *Am J Case Rep* 2016 ; 17 : 967-72.
6. Palladino E, Nsenda J, Siboni R, Lechner C. A giant mesenteric desmoid tumour revealed by acute pulmonary embolism due to compression of the Inferior vena cava. *Am J Case Rep* 2014 ; 15 : 374-7.
7. Eklof B, Perrin M, Delis KT, *et al.* Updated terminology of chronic venous disorders: the VEIN-TERM transatlantic interdisciplinary consensus document. *J Vasc Surg* 2009 ; 49(2) : 498-501.
8. Devata S, Chugh R. Desmoid tumor. A comprehensive review of the evolving biology, unpredictable behaviour, and myriad of management options. *Hematol Oncol Clin N Am* 2013 ; 27 : 989-1005.