

Je m'appelle Edouard Habonimana, PH en chirurgie viscérale pédiatrique au CHU de Rennes. Dans le cadre du DIUOP, sous l'égide du Pr B Frémond (Rennes) et du Dr D. Orbach (I. Curie), je souhaiterais analyser l'aspect chirurgical des patients d'âge pédiatrique (<19 ans au diagnostic) traités pour une tumeur desmoïde abdominale (paroi abdominale, mésentérique, rétro- péritonéale) ou pelvienne, qu'elle soit isolée ou multiple et traitées de 1990 à 2010 inclus.

Si vous avez des dossiers répondant à ces critères, pourriez-vous avoir la gentillesse de me prévenir par mail pour se mettre en contact et convenir des modalités de consulter les dossiers.

Je pourrais en effet consulter les dossiers sur place ou sinon vous solliciter pour remplir la fiche de recueil des données que je vous transmettrais alors par courrier électronique.

## SYNOPSIS

<b>Directeurs</b>	Pr Frémond Benjamin Dr Orbach Daniel
<b>INVESTIGATEUR PRINCIPAL</b>	Dr Habonimana Edouard
<b>TITRE</b>	Evaluation Chirurgicale des tumeurs desmoïdes abdominales et pelviennes de l'enfant
<b>PATHOLOGIE</b>	Les fibromatoses agressives ou tumeurs desmoïdes de l'enfant représentent une catégorie de tumeurs de tissus mous très rares correspondant à une prolifération fibroblastique. Ces tumeurs siègent principalement dans les tissus musculo-aponévrotiques, avec comme sièges de prédilection : ceinture scapulaire, paroi thoracique, dos, cuisses, tête et cou. L'évolution est lente dans ces localisations Les fibromatoses abdominales ont une évolution différente et s'inscrivent parfois dans le

	<p>syndrome de Gardner.</p> <p>L'aspect histologique est bénin sans potentiel métastatique mais avec une agressivité locale et une tendance aux récives.</p> <p>Chez l'enfant l'âge moyen de survenu serait de 10 ans avec des extrêmes de 0 et 18 ans</p> <p>La pathogénie des fibromatoses est multifactorielle: une prédisposition génétique, des facteurs endocriniens et le traumatisme joueraient un rôle dans la survenue de ces lésions;</p> <p>L'incidence serait plus élevée dans les familles à fibromatoses, les familles avec antécédents de PAF et dans les syndromes de Gardner.</p> <p>La présentation clinique et les anomalies biologiques des fibromatoses de l'enfant sont superposables à celles des adultes.</p> <p>Le traitement de référence est une chirurgie première avec un risque important de récive locale, de mutilation et d'atteinte fonctionnelle</p> <p>Les traitements adjuvants (chimiothérapie et/ou radiothérapie) validés chez l'adulte sont en cours d'évaluation chez l'enfant. L'abstention thérapeutique est discutable pour des lésions peu évolutives.</p> <p>Le nombre limité des cas pédiatriques, l'absence d'études prospectives randomisées et de ce fait, l'impossibilité d'établir des facteurs de stratification des risques font qu'il n'y a pas à l'heure actuelle une stratégie thérapeutique bien établie.</p>
<p><b>OBJECTIFS</b></p>	<p>Objectif principal : évaluation de la chirurgie des fibromatoses agressives abdominales de l'enfant : résécabilité, morbi-mortalité post-opératoire et risque de récives</p> <p>Objectif secondaire : Apprécier l'intérêt thérapeutique et l'indication des autres traitements proposés dans les fibromatoses en général : traitements médicamenteux et la radiothérapie</p>

<p><b>METHODOLOGIE</b></p>	<p>Analyse rétrospective sur dossiers</p> <p>Colliger tous les cas de fibromatoses abdominales (paroi ou intra-abdominal) pédiatriques (&lt;19 ans au diagnostic) confirmées histologiquement, traitées ou suivies en France ces 20 dernières années soit de 1990 à 2010</p> <p>Un courrier est adressé à tous les chirurgiens membres de la SFCP et à tous les responsables des centres d'oncologie pédiatrique (membres de la SFCE), via les sites Web de ces 2 sociétés savantes, pour s'enquérir de l'existence des cas de fibromatoses agressives abdominales traités dans leurs centres respectifs. Contact ensuite avec les centres concernés pour convenir des modalités de consulter leurs dossiers.</p> <p>Une fiche de recueil des données est établie en précisant les données épidémiologiques, cliniques, biologiques, thérapeutiques ainsi que l'évolution jusqu'à la date de la dernière consultation ou du décès.</p>
<p><b>CRITERES D'INCLUSION</b></p>	<p>Tumeurs desmoïdes abdominales (paroi abdominale, intra-abdominales : mésentériques ou rétro-péritonéales) et pelviennes d'âge pédiatrique, isolées ou multiples, prises en charge de 1990 à 2010.</p>
<p><b>CRITERES DE NON INCLUSION</b></p>	<p>Desmoïdes extra abdominales isolées, fibromatoses abdominales infantiles autres que les tumeurs desmoïdes, fibromatoses sans preuve histologique</p> <p>Fibromatoses diagnostiquées après 2010 par absence de recul</p> <p>Age &gt; 18 ans</p>

<p><b>CRITERES D'EVALUATION</b></p>	<p>- Exérèse chirurgicale :</p> <p>Classification des tumeurs selon le système: post-chirurgical Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) utilisé pour les sarcomes des parties molles :</p> <p>Groupe I: exérèse complète (macro et microscopique)</p> <p>Groupe II: exérèse microscopique incomplète</p> <p>Groupe III: exérèse macroscopique incomplète ou simple biopsie</p> <p>Groupe IV : fibromatoses multiples</p> <p>- Traitement adjuvant:</p> <p>L'évaluation de la réponse au traitement sera faite selon « The Response Evaluation Criteria in Solid Tumors (RECIST) ». Cette méthode suppose la définition de la taille minimale mesurable (TDM ou IRM) et le nombre de lésions à évaluer en utilisant une seule dimension représentant le plus grand diamètre sur les coupes axiales</p> <p>La réponse au traitement est évaluée par le TDM et/ou l'IRM après 3mois de traitement: Seront ainsi définies : réponse complète, partielle, lésion stable et progression de la lésion.</p>
<p><b>NOMBRE DE PATIENTS ATTENDUS</b></p>	<p>20 patients</p>
<p><b>NOMBRE DE CENTRES ESTIMES</b></p>	<p>34 centres d'oncologie et de cancérologie pédiatrique</p>
<p><b>COLLABORATEURS</b></p>	<p>Responsables des centres d'oncologie</p>

<b>DUREE DE L'ETUDE</b>	8 mois
<b>ANALYSE STATISTIQUE</b>	<p>Survie sans événement (EFS) et la survie globale (OS) calculées selon la méthode de Kaplan-Meier</p> <p>Les malades sont évalués de la date de l'histologie à la date de la dernière consultation sans événement, ou progression de la lésion, rechute ou décès pour n'importe quelle cause pour l'EFS et à la date de décès pour la survie globale</p>