

Article original

# Tumeurs desmoïdes et plexus brachial

## Desmoid tumors and brachial plexus

J.N. Goubier \*, F. Teboul, C. Oberlin

*Service de chirurgie orthopédique et traumatologique, chirurgie de la main et des nerfs périphériques, groupe hospitalier Bichat–Claude-Bernard, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris cedex 18, France*

### Résumé

Le but de notre étude a été d'évaluer les difficultés et les résultats fonctionnels dans le traitement des tumeurs desmoïdes situées dans la région du plexus brachial. Sept patients étaient opérés et suivis pendant au moins 2 ans. La résection était marginale chez 6 patients, et intralésionnelle chez un patient. Trois patients avaient une chimiothérapie et un patient une radiothérapie postopératoire. Le score fonctionnel était bon ou excellent chez 6 patients. Le traitement chirurgical des tumeurs desmoïdes dans la région du plexus brachial est techniquement difficile. La résection doit être radicale sur le plan carcinologique mais doit respecter les structures nerveuses le plus possible afin de préserver la fonction du membre supérieur.

© 2003 Éditions scientifiques et médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

### Abstract

The aim of our paper is to assess the functional results and specific difficulties encountered in the treatment of desmoid tumors located near the brachial plexus. Seven patients with a desmoid tumor in this region were followed for at least 2 years (average 59 months). All patients were managed operatively. The resection was marginal in 6 patients and intralésionnelle in one. Three patients had postoperatively chemotherapy and 1 patient had radiation therapy. At review, none of the 7 patients had had to undergo upper limb amputation and the mean functional results were good or excellent in 6 patients (mean MSTTS = 72.8). The margins of desmoid tumor resection have to be wide to avoid local recurrence. However, nerves and blood vessels have to be preserved in order to maintain upper limb function and there may well be a need for adjuvant therapy.

© 2003 Éditions scientifiques et médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

*Mots clés* : Tumeur desmoïde ; Plexus brachial ; Fonction ; Membre supérieur

*Keywords* : Desmoid; Tumor; Brachial plexus; Upper limb; Function

### 1. Introduction

Les tumeurs desmoïdes sont des tumeurs des tissus mous caractérisées par une invasion locale et une forte tendance à la récurrence malgré la résection chirurgicale. La ceinture scapulaire est une localisation fréquente des tumeurs desmoïdes. Cependant, dans cette localisation, la région du plexus brachial est rarement isolée dans la littérature, bien qu'elle complique sévèrement le traitement chirurgical. En effet, l'excision carcinologique de la tumeur peut conduire à une

résection des troncs nerveux aboutissant à un mauvais résultat fonctionnel. Le but de notre étude est de préciser les difficultés et les résultats du traitement des tumeurs desmoïdes situées dans la région du plexus brachial.

### 2. Matériel et méthodes

Notre série se compose de l'ensemble des patients ayant consulté à l'hôpital Bichat pour une tumeur desmoïde située dans la région du plexus brachial. Les dossiers ont été sélectionnés sur une période s'étendant de 1985 à 2000 afin d'obtenir un recul minimal de 2 ans. Les dossiers ont été

\* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : [goubjnal@club-internet.fr](mailto:goubjnal@club-internet.fr) (J.N. Goubier).

récupérés grâce au codage Méary sur les mots clés suivants : tumeur desmoïde, fibrome desmoïde, tumeur de l'épaule, tumeur des parties molles de la ceinture scapulaire, tumeur du plexus brachial. Seuls les dossiers présentant une tumeur desmoïde de la région du plexus brachial ont été conservés. Tous les patients ont été convoqués et revus. L'évaluation clinique a été réalisée, au dernier recul, avec le score fonctionnel de la Société américaine de tumeur de l'appareil musculosquelettique (MSTS) présenté dans le [Tableau 1](#) [1]. L'évaluation paraclinique a été essentiellement réalisée à l'aide d'une imagerie par résonance magnétique (IRM) lorsque qu'un ou plusieurs signes cliniques pouvaient faire évoquer une éventuelle récurrence.

La symptomatologie principale initiale était une masse palpable chez tous les patients. Trois patients présentaient des douleurs, 2 patients présentaient des signes neurologiques (parésie du deltoïde : 1 patient ; paresthésies dans le territoire du nerf médian : 1 patient). La durée moyenne des symptômes était de 7 mois (1 à 30 mois).

Une imagerie par résonance magnétique (IRM) a été systématiquement réalisée avant l'intervention chirurgicale ([Fig. 1](#)). La localisation de la tumeur était : supraclaviculaire (1 patient) ; rétroclaviculaire (1 patient) ; rétroplexique (1 patient) et axillaire (4 patients). Deux patients avaient été opérés dans un autre centre. Une biopsie avait été pratiquée chez tous les patients, confirmant le diagnostic de tumeur desmoïde. Enfin, un électromyogramme était pratiqué chez les patients présentant des troubles neurologiques.

Tous les patients ont été opérés. Plusieurs voies d'abord ont été utilisées selon le siège de la tumeur : la voie d'abord supraclaviculaire (1 patient) ; la voie sous-deltaïdienne postérieure de l'épaule (2 patients) ; la voie axillaire (2 patients) ; la voie rétroclaviculaire par cléidotomie (1 patient) et une large voie d'abord postérieure du plexus (1 patient). La conservation des branches du plexus brachial a été possible chez 5 patients. Chez un patient, la partie terminale du nerf axillaire a dû être réséquée avec le muscle deltoïde. Chez un autre patient, lors d'une récurrence, le nerf médian ainsi que



Fig. 1. IRM d'une tumeur desmoïde de la région axillaire au contact des branches terminales du plexus brachial.

l'artère brachiale ont été réséqués en bloc avec la tumeur nécessitant un pontage associé à une greffe nerveuse.

### 3. Résultats

Sept patients ont été opérés d'une tumeur desmoïde de la région du plexus brachial entre 1985–2000. Il y avait 5 hommes et 2 femmes. L'âge moyen lors de l'opération était de 52 ans (de 39 à 70 ans). Le recul moyen était de 59 mois (de 24 à 162 mois).

Lors de la première intervention dans notre centre, les résultats anatomopathologiques des pièces d'exérèse révélèrent que la résection tumorale était marginale (résection en zone saine à moins de 2 cm de la tumeur) chez 6 patients et intralésionnelle chez 1 patient. Les résultats globaux pour chaque patient sont consignés dans le [Tableau 2](#).

#### 3.1. Récurrences

Deux patients n'eurent aucune récurrence. Deux patients eurent une seule récurrence locale justifiant une réintervention

Tableau 1  
Score fonctionnel de la Société américaine de tumeur de l'appareil musculosquelettique (MSTS)

Stade	Douleur	Fonction	Satisfaction	Positionnement de la main	Dextérité manuelle	Possibilités de soulèvement
5	Aucune (aucun antalgique)	Aucune restriction	Enthousiaste (recommanderait l'intervention aux autres)	Non limité (élévation 180°)	Aucune limitation	Charges normales
4	Intermédiaire	Intermédiaire	Intermédiaire	Intermédiaire	Intermédiaire	Intermédiaire
3	Moderée sans incapacité (antalgiques non morphiniques)	Restriction des activités de loisirs	Satisfait (recommencerait l'intervention)	Limité sous l'épaule ou pas de pronosupination	Perte des mouvements fins	Charges limitées
2	Intermédiaire	Intermédiaire	Intermédiaire	Intermédiaire	Intermédiaire	Intermédiaire
1	Moderée avec incapacité (antalgiques morphiniques ponctuels)	Restriction des activités quotidiennes	Accepte (recommencerait à contrecœur)	Limité sous la ceinture	Pince pouce index impossible	Doit s'aider du côté sain
0	Sévère (antalgiques morphiniques)	Grabataire	Mécontent	Aucun	Grasp impossible	Impossible même avec aide du côté sain

Tableau 2  
Tableau récapitulatif des traitements et des résultats des différents patients

Âge	57	60	56	50	70	36	39
Sexe	F	H	H	H	H	H	F
Localisation	Région axillaire	Région sus-claviculaire	Région rétroplexique	Région axillaire	Région axillaire	Région rétroclaviculaire	Région axillaire
Recul (mois)	33	43	32	93	24	162	24
Résection	Marginale	Marginale	Marginale	Intralésionnelle	Marginale	Marginale	Marginale
Nombre de récurrences	2	0	3	4	0	1	1
Délai entre les récurrences (mois)	48–48		36–12–3	12–24–24–12		11	6
Radiothérapie	0	0	0	45 Gy	0	0	0
Chimiothérapie	1	0	1	1	0	0	0
Principales mobilités du membre supérieur	Mobilité épaule diminuée (abd = 120 ; flex = 110)	Mobilité épaule diminuée (abd = 130 ; flex = 120)	Mobilité épaule diminuée (abd = 80 ; flex = 80)	Mobilité épaule diminuée (abd = 90 ; flex = 100) ; Paralyse thénariens externes	Mobilité épaule diminuée (abd = 120 ; flex = 120)	Normales	Normales
Score MSTs	76	80	80	36	73	73	90

sans traitement complémentaire. Trois patients présentant au moins 2 récurrences, justifiaient une réintervention et un traitement complémentaire associé (chimiothérapie, hormonothérapie ou radiothérapie). Le délai entre chaque récurrence était en moyenne de 21 mois.

### 3.2. Résultats fonctionnels

Cinq patients présentaient une diminution modérée de la mobilité de l'épaule (abduction moyenne 108°, flexion moyenne 106°). Six patients présentaient des mobilités et une force normales du coude et de la main. Un seul patient présentait un déficit de flexion et d'extension du coude (0–10–120°) associé à une paralysie du nerf médian (paralysie des thénariens et hypo-esthésies). Deux patients présentaient des douleurs justifiant l'utilisation de médicaments antalgiques. Le score fonctionnel moyen MSTs était de 72,8 (de 36 à 90). Tous les patients ont repris leur activité professionnelle initiale.

### 3.3. Complications

Un patient eut une fracture de la clavicule sur le site de cléidotomie avec une nécrose cutanée nécessitant la réalisation d'un lambeau pédiculé de grand dorsal. Un patient

présenta une paralysie radiale postopératoire spontanément régressive.

## 4. Discussion

Pour la plupart des auteurs, le principal facteur pronostique en matière de récurrence est l'importance de la résection en zone saine des tumeurs desmoïdes [2–5]. Cependant, lorsque la tumeur est dans la région du plexus brachial, la résection carcinologique doit être discutée. En effet, celle-ci est difficile à obtenir sans sacrifice nerveux ou vasculaire important compromettant la fonction ou la vitalité du membre supérieur concerné [5]. De plus, un taux de récurrence important existe même lorsque l'excision a été complète (Tableau 3). Enfin, une amputation du membre supérieur conduit à un résultat fonctionnel catastrophique et n'empêche pas une récurrence locale au niveau du moignon [6]. C'est pourquoi, dans cette localisation, l'exérèse des tumeurs desmoïdes doit être aussi large que possible mais ne doit pas sacrifier d'élément vasculonerveux.

Le respect de la fonction rend la technique chirurgicale plus complexe. L'abord chirurgical de la tumeur doit être direct. Chez la majorité des patients, une voie postérieure de l'épaule sous-deltoidienne ou axillaire a suffi pour atteindre

Tableau 3  
Résultats en terme de récurrences (chiffres entre parenthèses) selon le type de résection de la tumeur et le type de traitement utilisé dans les principales séries de la littérature

Auteur	Nombre total de patients	Recul moyen (ans)	Résection marginale		Résection intralésionnelle		Radio isolée
			Chimio	Chimio + radio	Chimio	Chimio + radio	
Bataini	26	1,5–10		9 (0)		8 (7)	9 (3)
Sherman	45	7,6		31 (7)			14 (4)
Fasching	48	5,8	29 (6)	3 (2)	9 (7)	5 (5)	2 (2)
Pritchard	50	4	13 (2)	2 (0)	21 (10)	8 (2)	3 (?)
Chatelard	26	7	15 (?)	3 (?)	2 (?)	6 (?)	
Gaposchkin	12	5,4			2 (2)	8 (8)	
Goy	56	6	21 (3)	1 (0)	24 (16)	10 (3)	
Plukker	39	6	32 (13)			5 (1)	1 (0)

la tumeur et être le plus conservateur possible. Cependant, nous avons utilisé une fois une voie d'abord postérieure large du plexus brachial afin d'atteindre une tumeur de localisation rétroplexique sans léser les éléments nerveux. De plus, lorsqu'un tronc nerveux est pris dans la tumeur, il est souvent possible de le conserver en le disséquant à partir la zone saine, en laissant le moins possible de tumeur à son contact. Cependant, il est difficile d'être conservateur lorsque les ramifications terminales intramusculaire du nerf sont atteintes car l'excision du muscle est nécessaire. De plus, l'atteinte des vaisseaux nécessite parfois la résection en bloc de la tumeur, des vaisseaux et des nerfs adjacents justifiant alors la réalisation d'un pontage associé à une greffe nerveuse. Dans notre série, chez un patient, le nerf médian a dû être réséqué mais a été greffé immédiatement permettant d'obtenir une récupération des muscles extrinsèques et une sensibilité de protection. Le score moyen MSTTS de notre série montre que les résultats fonctionnels sont satisfaisants dans ce type de localisation.

Afin de diminuer le taux de récurrences et les risques fonctionnels de la chirurgie, quelques auteurs proposent l'utilisation de radiothérapie de façon systématique [2,5–9] (Tableau 3). Cependant, les complications neurologiques et donc fonctionnelles ne sont pas rares [2] même si elles sont rarement observées pour des doses de moins de 60 grays [6]. De plus, la fibrose des tissus après radiothérapie ne facilite pas une reprise chirurgicale éventuelle dans cette région anatomiquement complexe [3]. C'est pourquoi, nous n'utilisons pas la radiothérapie en première intention dans les localisations touchant le plexus brachial et nous la réservons chez les patients présentant des récurrences nombreuses après chimiothérapie ou hormonothérapie.

En effet, la chimiothérapie et l'hormonothérapie ont été utilisées par de nombreux auteurs [7,9,10]. Elles ne compli-

quent pas un geste chirurgical ultérieur et n'entraînent qu'exceptionnellement des troubles neurologiques périphériques [10]. Cependant, les complications extraneurologiques ne sont pas négligeables et les taux de rémission ou de stabilisation sont seulement de 50 % dans la littérature. Nous n'utilisons donc pas la chimiothérapie et l'hormonothérapie systématiquement mais uniquement en cas de récurrence.

## Références

- [1] Enneking W, Dunham W, Gebhardt M, Malawar M, Pritchard D. A system for functional evaluation of reconstructive procedures after surgical treatment of tumors of the musculoskeletal system. *Clin Orthop Rel Res* 1993;286:241–6.
- [2] Bataini JP, Belloir C, Mazabraud A, Pilleron JP, Cartigny A, Jaulerry C, et al. Desmoid tumors in adults: the role of radiotherapy in their management. *Am J Surg* 1988;155:754–60.
- [3] Gaposchkin CG, Bilsky MH, Ginsberg R, Brennan MF. Function-sparing surgery for desmoid tumors and other low-grade fibrosarcomas involving the brachial plexus. *Neurosurgery* 1998;42:1297–301.
- [4] Fasching MC, Saleh J, Woods JE. Desmoid tumors of the head and neck. *Am J Surg* 1988;156:327–31.
- [5] Pritchard DJ, Nascimento AG, Petersen IA. Local control of extra-abdominal desmoid tumors. *J Bone Joint Surg* 1996;78-A:848–54.
- [6] Sherman NE, Romsdahl M, Evans H, Zagars G, Oswald MJ. Desmoid tumors: a 20-year radiotherapy experience. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1990;19:37–40.
- [7] Chatelard PA, Gilly FN, Carret JP, Vauzelle JL, Brunat M, Brailion G, et al. Extra-abdominal desmoid tumors. Therapeutic indications. A propos of 28 cases. *Acta Orthop Belg* 1991;57:227–33.
- [8] Goy BW, Lee SP, Eilber F, Dorey F, Eckardt J, Fu YS, et al. The role of adjuvant radiotherapy in the treatment of resectable desmoid tumors. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1997;39:659–65.
- [9] Plukker J, Oort I, Vermey A, Molenaar I, Hoekstra H, Panders A, et al. Aggressive fibromatosis: therapeutic problems and the role of adjuvant radiotherapy. *Br J Surg* 1995;82:510–4.
- [10] Wilcken N, Tattersall MH. Endocrine therapy for desmoid tumors. *Cancer* 1991;68:1384–8.