

CHAPITRE XX : CHALLENGES ET GIGANTISMES (02 01 22)

CONTRIBUTEURS

- Dr Louis-Franck TÉLÉMAQUE
- Dr Boris CHANDLER
- Dr Nicholas Hemphill CARTER
- Dr Pierre-Marie WOOLLEY
- Dr Sylvio Augustin

20.1 FACE

20.1.1: Perte de l'hémi face gauche : La perte de substance apparente concerne les tissus osseux et mous de la narine, du maxillaire supérieur, de la langue et du mandibule gauches. Une radiographie et un scan de la face s'avèrent nécessaires pour compléter le bilan lésionnel avant une chirurgie de débridement et de réparation. Une trachéotomie et une gastrostomie sont indiqués. L'énorme perte de substance devrait être adressée par une prise en charge pluri disciplinaire complexe visant la reconstruction par prothèses, plaque obturatrice, greffes. Le fonctionnement et le pronostic dépendront de la qualité de cette reconstruction.



20.1.2: Améloblaste géant : Cette tumeur épithéliale odontogénique bénigne du mandibule a pris un développement lent, presque indolore, pendant des années, en détruisant progressivement le tissu osseux et la gencive. Sa propension à récidiver nécessite l'exérèse complète des tissus atteints. A part les problèmes respiratoires (chute de la langue, œdème de la glotte), d'excédent de peau, d'infection qu'il faudra gérer, la reconstruction osseuse peut se faire avec un greffon (iliaque) et de plaques vissées.



20.2 COU GOITRE



20.2.1 : Goitre diffus simple géant : D'évolution lente, le goitre diffus d'insuffisance thyroïdienne peut prendre des proportions très importantes. La gêne locale est allée à la dysphagie, la difficulté respiratoire du fait de la compression extrinsèque de l'œsophage et de la trachée (trachéomalacie). L'exérèse chirurgicale complète doit éviter de provoquer des lésions trachéales et œsophagiennes, des nerfs laryngés et récurrents, et l'ablation de toutes les parathyroïdes. Le problème de l'excédent de peau favorisant les collections hématiques peut être résolu par un drainage aspiratif. L'affaissement de la trachée (asphyxie en post-op) peut être prévenu par une trachéotomie.

20.2.2 : Goitre plongeant compressif : Des patients de la cinquantaine ont laissé évoluer leur goitre, malgré la gêne à caractère positionnel, jusqu'à présenter des signes majeurs de compression œso-trachéale. Le développement d'une partie importante de la glande dans le médiastin favorise la compression des structures vasculaires. La transformation maligne accélère le processus de compression compromettant le retour veineux (circulation collatérale thoracique). Un élargissement médiastinal avec déviation trachéale est visible à la X Ray du thorax. Le scan cervico-thoracique et l'IRM objectivent une masse cervicale à prolongement médiastinal supérieur qui a atteint ou franchi le plan des vaisseaux sous claviers (goitre plongeant). Le traitement chirurgical débute par voie cervicale en ligaturant les pédicules supérieurs et moyens pour tenter l'ascension et l'extraction de la partie thoracique. L'échec de la manœuvre indique la thoracotomie médiane. La paralysie récurrentielle, l'hypoparathyroïdie, l'affaissement trachéal, les hématomes sont à redouter.



20.3 CREUX AXILLAIRE



20.3.1: Anévrisme artério veineux axillaire : Progressivement après une plaie par balle transfixiante du creux axillaire non traitée, s'installent une masse pulsatile, chaude, qui grossit pour occuper le creux axillaire, la région pectorale et une stase veineuse du bras. Le patient présentait aussi une paralysie du territoire du nerf radial. La sono, l'écho Doppler et le scan ont localisé la plaie communicante au niveau de la partie initiale de l'artère axillaire, dans la poche pseudo anévrysmale. La voie d'abord thoraco claviculo brachiale a permis le contrôle des vaisseaux en proximal et en distal. Le faux anévrisme est mis à plat. La plaie artérielle est réparée et la veine est ligaturée.



20.4 ÉPAULE ET THORAX



20.4.1: Récidive d'un sarcome des tissus mous : La récurrence locale est le retour du cancer à la suite du traitement. Dépendamment du diagnostic initial, les options de traitement comprennent la chirurgie en enlevant encore toute la tumeur et un peu de tissu normal tout autour si possible. La récurrence dans un membre peut nécessiter l'amputation du membre. Cette chirurgie est alliée à de la radiothérapie externe, à de la chimiothérapie (métastases). On peut proposer aussi une chirurgie des métastases et une radiothérapie pour soulager les symptômes douloureux.

20.5 THORAX

20.5.1 ANTÉRIEUR

20.5.1.1: Phyllodes : Tumeur bénigne (90%) du stroma du sein rencontrée chez la femme adulte. Avec la tendance à croissance rapide, elle peut devenir volumineuse et avoir une surface irrégulièrement bosselée, avec des projections de surface. Elle peut se rompre.

La mammographie, la sono, le scan MRI et le core biopsie sont régulièrement utilisés pour asseoir le diagnostic. L'histologie précise le diagnostic et oriente le pronostic (T phyllodes de grade I à IV = sarcome phyllode). L'exérèse chirurgicale propose une tumorectomie avec une marge d'au moins un (1) cm en périphérie, une mastectomie partielle ou totale (reconstruction ?). Il est décrit un risque majeur de récurrence et de métastases (poumons).



20.5.1.2 : Cancer du sein nécrotique et historique : Stade ultime du cancer du sein vu tardivement. La pauvreté intellectuelle et économique, les croyances religieuses, l'auto-médication, la mauvaise compréhension des sujets médicaux traités sur le net sont des facteurs qui favorisent l'évolution spectaculaire et rapide de la tumeur.

Un ensemble de lésions nodulaires, confluentes, ulcéro végétantes envahissent la paroi thoracique et abdominale, la plèvre et les poumons dans ces cas. La macro-biopsie de la masse et le dosage des récepteurs hormonaux précisent la gravité du cancer. Le bilan d'extension peut découvrir des métastases osseuses et hépatiques.

La chirurgie doit s'abstenir au profit des traitements locaux, du drainage thoracique (épanchement sanglant) et de la radio-chimiothérapie si indiquée.

La lutte contre l'analphabétisme et le dépistage précoce du cancer du sein peuvent aider à combattre la maladie.

20.5.2 POSTÉRIEUR

20.5.2.1: Abscès diabétique : Les patients diabétiques ont un système immunitaire affaibli. Ils peuvent présenter des folliculites qui peuvent évoluer vers des abcès cutanés à *Staphylococcus aureus*. Un mauvais contrôle du diabète, une progression des abcès dans le tissu sous-cutané, des conditions exceptionnelles d'inaccessibilité aux soins, l'auto-médication favorisent la collection d'une quantité impressionnante de pus. L'obtention d'un équilibre glycémique optimal et une antibiothérapie générale devrait précéder des incisions multiples et un drainage déclive de la



20.6 ABDOMEN



20.6.1 OBÉSITÉ MORBIDE

20.6.1.1: Obésité abdominale : Quand l'indice de masse corporelle est de loin supérieur à 30, on est en présence d'une forte masse grasse à l'intérieur de l'abdomen. La surdimension abdominale couplée à l'épaisseur du tissu graisseux sous cutané et la graisse intra abdominale peuvent gêner un examen clinique même soigneux et masquer des signes relatifs à une pathologie évolutive. La sono et le scan aident le clinicien à asseoir le diagnostic. Cependant, l'exploration abdominale une entreprise laborieuse. L'infection de paroi et la déhiscence de la plaie



20.6.2 ESTOMAC DE STASE

20.6.2.1: Estomac de stase sur obstruction pylorique chronique : La sténose du pylore est d'origine ulcéreuse, tumorale et caustique. Plus souvent, les cicatrifications successives d'ulcère, fibrosent progressivement le pylore en le rétrécissant. Il s'en suit un syndrome d'obstruction digestive haute avec une dilatation de plus en plus marquée de l'estomac. Ce dernier devient atonique, en stase alimentaire constante. Le bas fond peut atteindre le pelvis. Un type approprié de drainage est choisi au cas par cas (vagotomie, gastrectomie, gastro entérostomie...).

20.6.3 HEMANGIOME HEPATIQUE



20.6.3.1 : Hémangiome hépatique : Tumeur solide bénigne du foie la plus courante, elle se développe à partir de vaisseaux sanguins anormaux. De cause à élucider, elle se rencontre deux fois plus chez les femmes et est généralement asymptomatique (découverte fortuite).

La masse est ronde, double ou multiple de moins de 4 cms de diamètre. D'évolution lente, elle peut devenir volumineuse et provoquer des symptômes : gêne à l'hypochondre droit, compression d'organes de voisinage (ballonnements, satiété rapide, douleurs). Dans ces situations extrêmes (> 10 cm), elle peut occuper tout le lobe droit du foie.

Les examens biologiques du foie sont dans les limites de la normale. A l'imagerie on découvre des lésions nodulaires, bien délimitées, hyperéchogènes (sono), hypodenses (scan), hyper intenses (IRM T2) et prenant le contraste de la périphérie vers le centre (scan et IRM).

Quand l'hémangiome est symptomatique, la corticothérapie et une embolisation artérielle hépatique est recommandée. La chirurgie d'exérèse est exceptionnelle.

20.6.4 OVAIRES

20.6.4.1 : Cystadénome : L'ovaire peut être le siège d'un cystadénome de types mucineux, séreux, uni ou bilatéral. Cette tumeur, habituellement unilatérale, se rencontre le plus souvent chez la femme en période d'activité génitale. L'abdomen prend progressivement des dimensions impressionnantes, gênant les activités de la patiente. On peut noter aussi une dyspnée et une perte de poids.

La sono et le scanner abdomino-pelvien révèlent une masse polykystique. Les marqueurs tumoraux sont normaux.

La prise en charge multidisciplinaire comprend l'anesthésie générale et une laparotomie médiane xypho-pubienne. Une évacuation liquidienne progressive de grandes quantité de liquide affaisse au fur et à mesure l'énorme masse ovarienne qui peut être reséquée. Des problèmes d'excédent de péritoine et de peau peuvent se poser qui seront résolus soit par exérèse ou conservativement.



20.6.7 PAROI ABDOMINALE

20.6.7.1 : HERNIE INGUINO SCROTALE UNI LATÉRALE OU BILATÉRALE GÉANTE



20.6.7.1 A Hernie inguino-scrotale uni latérale géante : La masse scrotale descend plus bas que la partie moyenne de la cuisse en position debout. Elle est tolérée par son porteur pendant 25 à 35 ans, et plus, causant un inconfort et une altération marquée de la qualité de la vie. Un glissement progressif amène le grand épiploon, le petit et le gros intestin avec l'appendice dans le sac scrotal. Ces organes deviennent irréductibles avec le temps. Ils ont perdu « droit de cité » à cause d'un gonflement déclive du mésentère et des intestins. La paroi inguinale est effondrée. Une hernie en pantalon peut être présente. Des complications d'obstruction intestinale, de cystocèle, d'altération et d'ulcération de la peau du scrotum sont rencontrées.



20.6.7.1 B Hernie inguino-scrotale bilatérale géante : La hernie géante peut être bilatérale, aggravant la situation, accompagnée ou non d'hydrocèle et d'ascite. La réparation de ces hernies est précédée par un temps d'amélioration de la condition générale du patient, avec un programme de kinésithérapie respiratoire et de pneumo-péritoine progressif pour augmenter l'espace intra-abdominal afin d'éviter le syndrome de compartiment abdominal lors de la réintégration des intestins. Cette opération extensive comprend plusieurs étapes : l'exploration de la région inguinale et du sac, la réintégration des intestins par laparotomie, la hernioplastie inguinale et la fermeture/reconstruction de la paroi abdominale.

20.7 HANCHE

20.7.1: Lipome géant de la hanche: Un lipome est “géant” quand il mesure plus de 10 cm de grand axe ou > 1 Kg de poids. Il est surtout fréquent au membre inférieur (cuisse). Ces masses, évoluant depuis l’enfance peuvent provoquer un handicap à cause de leur volume et de leur poids. L’exérèse est chirurgicale. La différence entre lipome et liposarcome bien différencié est à faire.



20.8 FESSE



20.8.1: Tumeur royale de Von Recklinghausen: La tumeur royale est un neurofibrome plexiforme de la neurofibromatose de type 1 (NF1), la plus fréquente des phacomatoses. Elle peut être nodulaire ou diffuse. Le type diffus est appelé *éléphantiasis neuro fibromatosa* et est caractérisé par une énorme prolifération de tissu épidermique et sous-cutané. La masse peut prendre des proportions considérables, se développant au niveau d’une région à partir d’une large base d’implantation. Des déformations de la colonne vertébrale, des compressions d’organes sont notées.

Cette tumeur est très hémorragique, obtenant sa vascularisation à partir de gros troncs vasculaires et contenant en son sein un important réseau de néo vascularisation, d’où grand risque d’hémorragie.

La réduction de la vascularisation par embolisation de la masse est suivie de la résection chirurgicale. Cette intervention est souvent très compliquée à cause des caractères de la tumeur.

20.9 PÉRINÉE



20.9.1: Absès fessier diabétique : Un patient diabétique est plus sensible aux infections bactériennes que la population normale. L'hyperglycémie influe sur les fonctions du polynucléaire. Des conditions d'hygiène corporelle, de décubitus, de traumatisme fessier (injections), les furoncles peuvent altérer la peau et favoriser la progression et la diffusion d'un processus infectieux qui aura tendance à s'abcéder rapidement. Un drainage large avec une nécrosectomie nettoie la pseudo cavité pour favoriser la granulation et la fermeture de la plaie.



20.9.2 : Absès fessier compliquant un cancer du rectum : Un abcès fessier bilatéral sous pression peut compliquer la perforation sous-péritonéale d'un cancer du bas rectum. La tumeur a perforé la paroi et a provoqué un abcès de la fosse ischio rectale qui a fusé vers les fesses à travers l'échancre ischiatique. Le patient porteur de son cancer présente brusquement une infection périnéale sévère avec aggravation de l'état général. Les fesses sont tendues, luisantes et très douloureuses. Un scan abdomino pelvien peut confirmer la présence et l'extension du cancer avec la collection sous péritonéale. L'abord chirurgical doit être large permettant le drainage du pus et la nécrosectomie. Une colostomie de décharge est associée au drainage.

20.10 MEMBRE SUPERIEUR



20.10.1 : Macrodactylie : Elle concerne une *augmentation du volume digital, de la main d'origine congénitale*. Les parties molles et le squelette sont intéressés. Plusieurs classifications sont proposées pour ce gigantisme rare d'étiologie inconnue. *L'augmentation de quantité de tissu cellulaire sous cutanée atteint le plus souvent l'index ou plusieurs doigts selon un territoire correspondant à un ou plusieurs nerfs*. Le handicap fonctionnel et le préjudice esthétique motivent les demandes de correction qui s'avèrent complexes et répétitives, se basant sur l'épiphysiodèse, la limitation de la croissance, le dégraissage et l'amputation. Les résultats sont mitigés.

20.11 MEMBRE INFÉRIEUR

20.11.1 HANCHE

20.11.1.1: Ostéosarcome de la tête fémorale :

L'ostéosarcome est un cancer agressif des extrémités des os, à proximité des articulations. La masse peut prendre des proportions énormes si tolérée. L'imagerie (X ray, Scan) montre l'ostéolyse extensive des os de la région. La biopsie confirme le diagnostic

Un traitement adjuvant précède l'exérèse de la masse qui peut aller jusqu'à une désarticulation de la hanche avec exérèse massif.

Le pronostic est souvent réservé.



20.11.2 CUISSE



20.11.2.1: TUMEURS DES TISSUS MOUS : Tumeurs d'origine mésenchymateuse, elles se caractérisent par leur *polymorphisme clinique, histologique et pronostique*. Une masse se développe progressivement au niveau de la cuisse. En fonction de la localisation et de la proximité de structures vitales, elle peut entraîner des compressions gênantes.

L'imagerie aide au bilan diagnostique et thérapeutique en objectivant l'extension locale et générale. La biopsie systématique exclut ou confirme un processus malin (lipome, liposarcome myxoïde vs rhabdomyosarcome).

L'exérèse chirurgicale de la tumeur, conservatrice du membre, est associée à de la radiothérapie et à de la chimiothérapie. Après l'excision, un drainage aspiratif évite le risque d'hématome ou de sérome. Le risque de récurrence nécessite une surveillance post opératoire.



20.11.3 GENOU

20.11.3.1: Ostéosarcome du genou : Ce sarcome osseux est le plus fréquent avant 10 ans, survenant autour du genou. Des douleurs, une tuméfaction, une fracture peuvent survenir localement. Dans 90% des cas, « l'ostéolyse mitée » radiologique évoque la malignité (sarcome d'Ewing). L'IRM rend le diagnostic précoce possible. La biopsie confirme le diagnostic.

Au stade précoce un traitement néo adjuvant (radio, chimio) prépare l'exérèse locale. Au stade tardif l'amputation est de mise. Cette tumeur possède un fort potentiel métastatique.



20.11.4 JAMBE



20.11.4.1: Lymphoedème : C'est une augmentation persistante du volume d'un membre en rapport avec une stase de lymphe en dehors du circuit lymphatique. L'**éléphantiasis** désigne une aggravation considérable du lymphoedème du membre. Il peut être une complication chronique et grave de la filariose lymphatique. D'autres causes sont cancéreuse, congénitale, infectieuse, traumatique.

Après plusieurs années d'évolution, une hypertrophie scléro-fibreuse des tissus sous-cutanés (pachydermie) s'installe rendant le membre dur, difforme et pesant. La peau peut se rompre laissant couler de la lymphe et favorisant la pénétration de germes (lymphangite).

La situation du membre (infirmié monstrueuse) peut devenir handicapante et stigmatisante pour le malade, compromettant son périmètre de marche et menaçant sa survie.

En plus du traitement médical approprié, la chirurgie étagée est indiquée consistant en une fasciotomie et une lymphangiectomie avec conservation de la peau. La compression systématique complète la chirurgie pour aboutir à un résultat cosmétique, fonctionnel et social satisfaisant.