



**HAL**  
open science

## Recommandation pour la surveillance en IRM des tumeurs desmoïdes

Hassan Biouichi

► **To cite this version:**

Hassan Biouichi. Recommandation pour la surveillance en IRM des tumeurs desmoïdes. Médecine humaine et pathologie. 2019. dumas-02296138

**HAL Id: dumas-02296138**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02296138>**

Submitted on 24 Sep 2019

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

UNIVERSITE DE PICARDIE JULES VERNES

FACULTE DE MEDECINE D'AMIENS

Année 2019

n° 2019-52

**RECOMMANDATION POUR LA SURVEILLANCE EN IRM DES TUMEURS  
DESMOÏDES**

**THESE**

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

DIPLÔME D'ETAT

SPECIALITE : RADIODIAGNOSTIC ET IMAGERIE MEDICALE

PRESENTE ET SOUTENU PUBLIQUEMENT

LE 04 JUIN 2019

PAR

**Hassan BIOUICHI**

**PRESIDENT DU JURY :**

**Monsieur le Professeur CONSTANS**

**DIRECTEUR DE THESE**

**Monsieur le Professeur TEIXEIRA**

**MEMBRES DU JURY :**

**Monsieur le Professeur KRZISCH**

**Monsieur le Professeur CHATELAIN**

**Monsieur le Docteur HADDOUCHE**



**A Monsieur le Professeur Jean-Marc CONSTANS**

Professeur des Universités-Praticien Hospitalier  
(Radiologie et Imagerie médicale)  
Pôle Imagerie

Cher Pr Constans, depuis votre venue sur Amiens vous avez changé la vie du service. Toujours disponible et de bonne humeur. Dès qu'un interne a des soucis vous n'hésitez pas à le recevoir dans votre bureau et à en prendre note (sur une de vos nombreuses feuilles volantes).

Vous avez apporté la touche « recherche » dans le service et je suis sûr que vous ouvrirez la voie à de nombreux internes dans ce domaine, surtout depuis l'arrivée de l'IRM petit animal.

## **Monsieur le Professeur TEIXEIRA**

Professeur des Universités-Praticien Hospitalier  
(Radiologie, CHU de Nancy)

Depuis le 1<sup>er</sup> jour de mon inter-CHU à Nancy le 02 mai 2018, jusqu'à aujourd'hui tu n'as cessé de participer à toutes les étapes de ma formation. Grâce à toi, j'ai pu développer une méthodologie, une rigueur dans le travail et tu as toujours veillé à me transmettre ton savoir à travers les différentes vacances que nous avons partagé pendant mon semestre à Nancy. Et que dire de ce sujet de thèse, qui sans toi n'aurait jamais vu le jour. A chaque étape de cette étude, tu as été là pour m'aider, me guider, m'orienter, et me motiver. Pas une question n'a trouvé réponse lorsque j'en avais besoin, et dieu sait que j'en ai eu besoin tout au long de cette année de travail. Tu es une des personnes les plus brillantes que je connaisse, un exemple à suivre et une motivation pour m'améliorer au quotidien. J'espère que nous pourrions continuer à faire un bout de chemin ensemble, car j'ai encore tellement de chose à apprendre de toi et de Monsieur BLUM.

**Monsieur le Professeur KRZISCH**

Professeur des Universités-Praticien Hospitalier  
(Oncologie - Radiothérapie)

Je vous remercie de me faire l'honneur de faire partie de mon jury. J'ai pensé à vous car mon sujet de thèse traite d'oncologie, et c'est un domaine dans lequel vous êtes une référence au CHU d'Amiens. Je vous suis très reconnaissant d'avoir accepté, et de prendre de votre temps pour participer à ce jour qui m'est si important. J'espère que mon sujet vous plaira !

**Monsieur le Professeur CHATELAIN**

Professeur des Universités-Praticien Hospitalier  
(Anatomie et cytologie pathologique)

Je tenais à vous remercier de me faire l'honneur de faire partie de mon jury car même si nous n'avons pas eu l'occasion de nous rencontrer, vous êtes connus et reconnus dans le milieu de la Radiologie pour vos qualités professionnelles et humaines.

J'ai pu constater vos qualités humaines lorsque je vous ai proposé de participer à ma thèse et que vous m'avez répondu positivement pour ce jour si important et qui marque un tournant dans ma fin d'internat.

**Monsieur le Docteur HADDOUCHE**

Praticien Hospitalier  
(Radiologie, CH de Perpignan)

Que dire Mohammed, si ce n'est que tu as toujours été un super chef avec moi. Je me souviens avoir été co-interne, et avoir été mon chef au CHU d'Amiens. Tu es une personne humainement et professionnellement plus que remarquable. Je ne me souviens pas t'avoir posé une seule question qui soit restée sans réponse. Avec toi le travail se fait toujours dans la bonne humeur. Un grand merci d'avoir accepté de faire partie de mon jury et de m'accompagner dans mes derniers pas d'interne.

A mes parents :

Vous êtes les meilleurs parents qu'un enfant puisse espérer, toujours d'un soutien sans faille. Je n'ai jamais vu le doute dans vos yeux, et vous n'avez jamais douté de ma réussite. Partis de rien, vous avez su vous accrocher et travailler sans relâche pour nous offrir les conditions nécessaires à notre réussite. Mais surtout vous avez su nous offrir la chaleur humaine et toutes les valeurs qui sont les vôtres. Papa, tu as travaillé sans relâche dans les mines de charbon du pas de calais, afin de subvenir aux besoins de la famille. Tu as toujours été un père en or. Maman, tu t'es occupé de nous en permanence avec tant de bonté, d'amour, et de générosité. Je me souviens toutes les heures que tu passais à me raconter l'histoire avec un petit h, celle de nos origines, les valeurs qui font de nous qui nous sommes aujourd'hui. En repensant à tout ce que vous avez fait pour nous avec le peu que vous aviez, j'espère pouvoir un jour transmettre cette simplicité qui est la vôtre. Je ne vous remercierai jamais assez de tout ce que vous faites pour nous.

A mes frères et sœurs :

Que dire, si ce n'est que vous êtes une famille en or. Vous avez toujours été là pour moi, et plus jeune mes grandes sœurs et frère avaient le rôle de professeur à domicile, intransigeants et perfectionnistes. Vous avez toujours visé l'excellence pour moi, et vos parcours personnels ont été un modèle pour moi. En P1 vous vous êtes tous relayé pour me soutenir dans les moments difficiles ce qui m'a permis de ne pas flancher. Je vous dois donc en grande partie ce que je suis devenu aujourd'hui. J'ai toujours été fier de vous. Je vous souhaite tout le bonheur du monde.

A ma femme

Dernière venue dans la famille BIOUICHI, tu as su me remplir de joies depuis que je te connais. On a vécu mille choses ensemble. Je suis la personne la plus comblée au monde de t'avoir à mes côtés. Depuis que l'on est ensemble tout est une succession de joies. J'espère que cela va continuer et que tu sauras me supporter pour longtemps.

Sooheib Andoulsi

Depuis notre rencontre au décours d'un stage d'externat en imagerie musculo-squelettique à Lille chez Madame Cotten (un signe du destin ?), on ne s'est plus quitté. Tu n'as pas changé depuis, et tu restes à mes yeux un gars en or toujours à mon écoute quand j'en ai le besoin. Tu es vraiment comme un frère et tu le sais. Et s'il y a une chose géniale, c'est tous les fous rires pendant notre internat sans avoir eu à parler, juste sur des regards et des hochements de tête ! Tu es une personne brillante, un exemple à suivre et une motivation pour m'améliorer au quotidien.

Monsieur le Professeur Blum,

Je vous remercie pour tout ce que vous m'avez apporté. Vous m'avez accepté au sein de votre prestigieux service pour un inter-CHU. J'ai tellement appris à vos côtés. Malgré la charge considérable de travail que vous abattez, vous avez toujours eu le souci que mon intégration et mon acclimatation dans le service se passe bien, et avez toujours été disponible pour répondre à mes questions. Vous m'avez également mis en relation très rapidement avec Pedro, ce qui m'a permis d'avancer mon travail de thèse avant mon arrivée dans le service. Je profite également de ce paragraphe pour remercier Isabelle pour toute l'aide qu'elle a pu m'apporter pour mes tâches administratives.

Dr Dao

Je tiens à te remercier tout particulièrement. Tu es une personne avec des qualités humaines hors du commun. Tous ceux qui te connaissent savent à quel point tu es quelqu'un d'extrêmement gentil et brillant. L'intérêt des autres passera toujours avant le tien. J'ai été fier de pouvoir travailler à tes côtés en tant qu'interne.

David Michel,

Merci pour tout ce que tu m'as enseigné durant mon internat. Dès que j'ai eu des soucis t'as toujours été disponible. En tout cas, content de t'avoir rencontré et je risque encore de te solliciter pendant le semestre que l'on va partager en interventionnel !

A Thierry et Bruno,

Merci pour tous les efforts que vous avez fournis pour mon enseignement tout au long de mon internat. Vous vous intéressez toujours à la formation de vos internes. Merci à Thierry pour toutes les fois où tu m'es venu en aide pour me prodiguer les bons conseils.

Anis et Bouchra,

Toujours de bonne humeur, c'était très agréable de travailler à vos côtés durant mon internat. Plus que des collègues, vous avez toujours été là pour moi quand j'en ai eu besoin. Vous êtes les forces tranquilles de la radiologie.

Jamel et Anas

Vous êtes deux personnes en or, très perfectionniste dans ce que vous entreprenez. Ce que j'apprécie le plus chez vous c'est votre côté très humain. Vous êtes comme des petits Frères pour moi. Je sais qu'on pourra toujours compter les uns sur les autres dans les bons comme dans les mauvais moments.

Walid, et Romain ;

Les deux personnes avec lesquels j'ai partagé le plus de bon moment durant mon inter-CHU à Nancy, toujours disponible pour me conseiller et me venir en aide quand le besoin s'en est fait. J'ai pris un réel plaisir de partager ces 6 mois à vos côtés et j'espère qu'on partagera encore d'autres moments personnels et professionnels ensemble.

Un remerciement à l'équipe des manipulateurs et à toutes les secrétaires toujours très avenantes et prêtes à aider.

## **TABLES DES MATIERES**

<b>Page de titre.....</b>	<b>1</b>
<b>Remerciements.....</b>	<b>2</b>
<b>Tables des matières.....</b>	<b>9</b>
<b>Listes des auteurs.....</b>	<b>11</b>
<b>Resumé.....</b>	<b>12</b>
<b>Mots clés / Listes des abréviations / messages clés.....</b>	<b>13</b>
<b>Introduction.....</b>	<b>14</b>
<b>Patients et méthodes.....</b>	<b>14</b>
1. Population d'étude.....	14
2. Protocole d'imagerie.....	15
3. Analyse d'image.....	15
4. Analyse statistique.....	17
<b>Résultats.....</b>	<b>17</b>
1. Population d'étude.....	17
2. Critères d'évaluation du comportement tumoral.....	18
3. Définition des intervalles de suivi.....	19
<b>Discussion.....</b>	<b>20</b>
<b>Conclusion.....</b>	<b>21</b>
<b>Remerciements.....</b>	<b>22</b>
<b>References.....</b>	<b>22</b>
<b>Annexes.....</b>	<b>25</b>
1. Tableau 1 : Caractéristiques démographiques de la population d'étude.....	25

2. Tableau 2 : TMCC et variation de volume dans les sous-groupes évalués.....	26
3. Figure 1.....	27
4. Figure 2.....	28
5. Figure 3 : Algorithme de suivi IRM des tumeurs desmoïdes.....	31

# **Recommandation pour la surveillance en IRM des tumeurs desmoïdes**

## **Listes des auteurs**

H. Biouchi MD<sup>1</sup>

P. A. Gondim Teixeira MD, PhD<sup>2</sup>

W. Abou Arab MD<sup>2</sup>

M. Rios MD<sup>2</sup>

F. Sirveaux MD, PhD<sup>3</sup>

G. Hossu PhD<sup>4</sup>

A. Blum MD, PhD<sup>2</sup>

- 1- Service de radiodiagnostic - imagerie médicale, Centre Hospitalier Universitaire, 80054 Amiens Cedex 1, France
- 2- Imagerie Guilloz, Centre Hospitalier Régional Universitaire de Nancy, 29 avenue du Maréchal de Lattre de Tassigny, 54035 Nancy, France
- 3- Centre Chirurgical Émile Gallé, Central Hospitalier Régional Universitaire de Nancy, Nancy, France
- 4- Université de Lorraine, Inserm, IADI, Nancy, France

## Résumé

**INTRODUCTION :** L'évolution des tumeurs desmoïdes (TD) est imprévisible, et actuellement il n'y a pas de consensus pour le suivi de ces tumeurs. Le but de cette étude est de mettre en place un protocole de surveillance pour les TD en tenant compte de leur aspect en IRM et de leur profil évolutif.

**PATIENS ET METHODES :** Nous avons rétrospectivement analysé 296 IRM de 34 patients dont le diagnostic de TD a été prouvé histologiquement. Pour chaque patient, le volume tumoral, le ratio de signal (en pondération T2 et T1 après injection de gadolinium avec saturation de graisse) de la TD, muscle strié normal ont été calculés. La variation de volume et le taux de croissance mensuel moyen ont été analysés afin de déterminer le profil évolutif tumoral (lésion en progression versus lésion stable/ en régression). Ce profil évolutif a ensuite été analysé en fonction de différentes variables (signal T2 avec saturation de la graisse, la topographie tumorale, le statut mutationnel pour la  $\beta$ -caténine, la stratégie thérapeutique et la durée de suivi). La variabilité inter observateur pour le volume et le ratio de signal T2 et T1 après injection de gadolinium ont été calculés.

**RESULTATS :** 25 femmes et neuf hommes avec une moyenne d'âge de  $39.9 \pm 19$  [4 – 73] ont été inclus. Le taux de croissance mensuel moyen des TD en progression était de  $10.9 \pm 9.2$  [1.1 – 42.5]%. Pour la mesure du volume, la variabilité inter observateur était excellente (ICC = 0.96 [95% CI = 0.94; 0.98]). Pour le ratio, la variation moyenne de mesure entre les 2 lecteurs était de  $20.4 \pm 23.6\%$  avec un intervalle de confiance à 95% confidence de 15.9% – 24.9%. La résolution spatiale minimale des IRM de l'étude était de 3.36 mm<sup>2</sup>. Le ratio T2 des TD était associé de façon significative au profil évolutif tumoral ( $P < 0.0001$ ). Les modifications du signal en pondération T2 étaient fréquentes dans la population d'étude. 17 TD sur les 34 (50%) ont présenté un changement du signal T2 (par rapport au seuil déterminé de 1) au cours du suivi. 5 cas de reprise de progression après une période de stabilité d'au moins 2 examens de suivi ont été recensés avec un délai moyen jusqu'à croissance de  $38.2 \pm 44.2$  [17 – 116] mois.

**CONCLUSION :** Le taux de croissance des TD a été calculé et une limite de détection pour la variation du volume a été déterminée. Le profil évolutif des TD était associé de façon significative au signal T2 en IRM. En tenant compte de ces données, nous proposons une stratégie de surveillance pour les TD.

## **Mots clés**

Tumeur desmoïde ; surveillance ; IRM ; taux de croissance tumoral ; variabilité inter observateur.

## **Abréviations**

TD – Tumeur desmoïde

IRM – Imagerie par résonance magnétique

FSE – Fast spin echo

TCMM – Taux de croissance mensuel moyen

ROI – Region-of-interest

IC – Intervalle de confiance

ICC – Interclass coefficient correlation

TR – Temps de répétition

TE – Temps d'écho

ETL – Echo train length

NEX – Nombres d'excitations

FOV – Field-of-view

## **Messages clés**

Le profil évolutif des tumeurs desmoïdes est associé de façon significative au signal T2 en IRM. Les lésions ayant un ratio T2 bas ont une croissance plus lente que celle ayant un signal T2 élevé. Le signal en pondération T2, la variabilité inter observateur et la résolution spatiale ont été pris en compte pour mettre en place un algorithme de suivi pour les tumeurs desmoïdes.

## **Introduction**

Les tumeurs desmoïdes (TD) sont des tumeurs rares des tissus mous (2-4 cas par million d'habitants par an) qui se développent à partir du tissu conjonctif des muscles, des aponévroses ou des fascias(1). Bien que les TD ne métastasent jamais, elles ont un comportement imprévisible et peuvent être localement agressive avec des taux de récurrence local allant de 24 à 77%(2,3). Actuellement, la stratégie « Wait and See » est recommandée en première intention pour la prise en charge des TD asymptomatique avec des taux de survie sans progression supérieure à 50 % (4). Les différents traitements systémiques des TD (anti-inflammatoires, hormonothérapie, inhibiteur de la tyrosine kinase, et perfusion du membre isolé)(5,6) ont montré des taux de réponse variable allant de 17 à 100%(7). Les traitements percutanés comme la Cryo ablation sont considérés comme des alternatives efficace pour le contrôle local des TD extra-abdominale de petites taille(8). L'imagerie par résonance magnétique (IRM) joue un rôle primordial dans le suivi des TD, et comme le critère de taille est le plus important pour évaluer l'efficacité thérapeutique, la stratégie de surveillance en imagerie des TD pourrait influencer la prise en charge thérapeutique. Plusieurs équipes ont proposé des recommandations pour la surveillance des TD, notamment the British Sarcoma Group, the National Comprehensive Cancer Network and the European Society for Medical Oncology(9,10). Bien qu'utile, ces recommandations sont multiples et ne sont pas basés sur des preuves scientifiques ce qui mène à une grande variabilité dans la prise en charge des patients(11) . De nombreuses études ont montré que le profil évolutif des tumeurs desmoïdes était influencé par de nombreux facteurs comme le signal IRM des TD, le rehaussement tumoral, les thérapies adjuvantes etc(12–14). Nous émettons l'hypothèse que ces facteurs pourraient être pris en compte afin de mettre en place une stratégie de surveillance pour les TD en imagerie.

L'objectif de l'étude est de proposer une stratégie de surveillance pour les TD en se basant sur leur profil évolutif et leur signal IRM en pondération T2. D'autres facteurs qui pourraient influencer la croissance tumoral (le statut mutationnel pour la  $\beta$ -caténine, la topographie tumorale, la stratégie thérapeutique et la durée de suivi) ont été évalué. Ces données permettraient de standardiser le protocole de surveillance des TD et ainsi, avoir un potentiel impact positif sur la prise en charge thérapeutique des patients.

## **Patients et méthodes**

### *Population*

De janvier 2000 à janvier 2018, les IRM de 46 patients porteur d'une TD prouvée histologiquement ont été rétrospectivement étudiées. Les patients ont été inclus par le biais du système de recherche intra hospitalier (Xplore, EDL® version 6.2.933, France, Seyne-Sur-Mer) du CHU de Nancy en inscrivant le mot clé "Tumeur desmoïde" et les termes dérivés dans la barre d'outils « recherche ». 11 patients ont été exclus pour les raisons suivantes : moins de 3 IRM dans le suivi, un suivi en imagerie inférieur à 12 mois, et les patients ayant bénéficié d'une résection chirurgicale complète sans récurrence tumorale. Ainsi, les 34 patients restants composaient notre population d'étude.

Au sein de notre institution, les études rétrospectives pour lesquelles les données patientes restent anonyme, ne requièrent pas l'autorisation d'un comité d'éthique.

### *Protocole d'imagerie*

Les examens ont été réalisés sur une IRM 1.5T (Signa Advantage, signa H23, signa HDxt) ou sur une IRM 3.0T MR750 (GE Healthcare, Milwaukee, WI, USA) utilisant des antennes dédiées. Le protocole d'acquisition comprenait au moins deux séquences dans 2 plans orthogonaux en T2 fast spin écho (FSE) avec saturation de graisse. Il était adapté à la topographie de la lésion, et à la morphologie du patient : Temps de répétition (TR) 3500-10000ms ; temps d'écho (TE) 48-77ms ; nombres d'excitations (NEX) 1-4 ; bande passante 13-42kHz ; longueur du train d'écho (ETL) 10-23 ; champ de vu (FOV) 200-440mm ; épaisseur de coupe 3.5-5mm ; espace inter coupe 0.5-3mm et matrice de 224 x 256 - 416 x 352. La taille des voxels dans le plan variait de 0.27-3.36 mm<sup>3</sup>. Des séquences en pondération T1 avec saturation de graisse après injection de gadolinium venait compléter le protocole.

Au sein de notre institution, la stratégie de surveillance des TD suivait les recommandations du National Comprehensive Cancer Network guidelines for soft tissues sarcoma, avec une IRM tous les 6mois pour les patients porteurs d'une TD stable ou en régression depuis plus de 3 ans, puis annuellement si la lésion était stable. Pour les TD desmoïdes en progression, un examen par IRM tous les 3 mois étaient proposés jusqu'à l'arrêt de la progression ou jusqu'à ce qu'une décision de prise en charge chirurgicale soit prise(9).

### *Analyse d'image*

Un radiologue avec un an d'expérience en imagerie musculo-squelettique a analysé les examens d'imagerie de chaque patient inclus en utilisant le système d'archive et de communication d'images du service PACS (Synapse 4.1, FUJIFILM Medical systems, Stamford, USA). Un second lecteur avec quatre années d'expérience en imagerie musculo-squelettique a analysé, en aveugle, le premier et le dernier examen de chacun des 34 patients, soit 68 IRM au total ; permettant ainsi le calcul de la variabilité inter observateur. Sur les séquences pondérées en T2 avec saturation de graisse, l'image dans le plan montrant la tumeur dans sa plus grande dimension a été sélectionnée, puis la mesure en millimètre du plus grand diamètre tumoral a été effectuée dans les 3 plans de l'espace. Le volume tumoral a ainsi été calculé en utilisant la formule suivante (volume d'une ellipse) :

$$\sim \text{Volume} = \pi/6 * D_1 * D_2 * D_3$$

Pour une lésion donnée, D1, D2 et D3 étaient les diamètres maximaux orthogonaux dans les 3 plans de l'espace. Cette méthode de calcul a été décrite comme étant une approximation du calcul mathématique réel du volume tumoral, en se basant sur la segmentation tumorale coupe par coupe(15). Ainsi, des courbes d'évolution du volume tumoral en fonction du temps ont été construites à partir de ces données. Le taux de croissance mensuel moyen (TCMM) pour chaque période d'évolution tumorale a été calculé en utilisant la formule suivante :

$$TMCC = \left( n \sqrt{\frac{\text{volume final}}{\text{volume initial}}} - 1 \right) \times 100$$

$n$  étant le nombre de mois entre le volume initial et le volume final. En se basant sur ces paramètres, un troisième radiologue avec douze ans d'expérience en imagerie musculo-squelettique a déterminé le profil évolutif tumoral.

L'intensité de signal en pondération T2 et le rehaussement tumoral ont été objectivement évalués en utilisant la technique de Choi modifiée décrite par Stacchiotti et al(16): sur la séquence pondérée en T2 avec saturation de graisse, la coupe montrant la tumeur dans sa plus grande dimension a été sélectionnée, puis une région d'intérêt (ROI) la plus large possible a été tracée pour mesurer l'intensité de signal de la tumeur. Une seconde ROI, sur la même séquence, mesurait l'intensité de signal du muscle strié normal adjacent. Enfin, le ratio d'intensité de signal moyen entre la tumeur et le muscle était calculé permettant la comparaison entre les patients de l'étude.

## *Analyse statistique*

L'analyse statistique a été réalisé avec le logiciel de base de l'équipe de développement R (version 3.0.1 2013). Le TCMM et la variation de volume mensuel ont été calculé en se basant sur la première et la dernière image de l'étude pour chaque profil d'évolution tumoral évalué. Les données quantitatives sont présentées comme suit : moyenne  $\pm$  déviation standard [gamme de donnée]. Les intervalles de confiance (IC) sont présentés en support. Les coefficients de corrélation interclasses (ICC) ont été calculé afin d'évaluer la variabilité inter observateur pour le volume et le ratio. Des valeurs d'ICC comprises entre 0–0.20 sont considérées comme faible ; entre 0.21–0.40, acceptable ; entre 0.41–0.60, modérée ; entre 0.61–0.80, forte ; et entre 0.81–1, excellente. Une estimation par approximation de Laplace a permis d'évaluer l'influence de multiples variables (le ratio T2, le statut mutationnel pour la  $\beta$ -caténine, la stratégie thérapeutique, la durée de suivi et la topographie de la lésion) sur le profil évolutif tumoral (progression versus stabilité/régression) et le TMCC. La limite de significativité statistique est estimée pour  $p < 0.05$ .

## **Résultats**

### *Population d'étude*

Sur les 34 patients inclus, il y avait 25 femmes et neuf hommes avec une moyenne d'âge de  $39.9 \pm 19$  [4 – 73]ans. Le sexe ratio est proche de 3 :1. Le temps de suivi moyen des patients inclus était de  $55 \pm 41$  [12 – 148]mois pour un nombre total de 296 IRM (moyenne par patient  $8.7 \pm 5.3$  [3 – 22]IRM). Vingt lésions étaient localisées aux membres (12 aux membres inférieurs et 8 aux membres supérieurs), et 14 au corps (tête et cou, ceintures scapulaire et pelvienne, tronc). Sur les 34 patients inclus, 22 étaient positive pour la mutation  $\beta$ -caténine et 9 étaient négative. Pour un patient, l'analyse immunohistochimique à la recherche de la mutation  $\beta$ -caténine n'a pas été réalisé. 2 patients présentaient une histoire familiale de polypose adénomateuse dans le cadre d'un syndrome de Gardner. Dix-neuf patients ont reçu un traitement adjuvant (Tamoxifene, Méthotrexate ou radiothérapie) et la stratégie « Wait and See » a été adoptés pour quinze patients (tableau 1). Le volume lésionnel initial moyen était de  $163.3 \pm 289.9$  [0.78 – 1582]  $\text{cm}^3$ .

Le ratio T2 moyen des TD était de  $1.5 \pm 1.1$  [0.127– 7.5]. La variabilité inter observateur pour le ratio T2 était excellent (ICC = 0.84 [95% CI = 0.76; 0.90]).

Le TCMM était de  $10.1 \pm 9.2$  [1.1 – 42.5]% pour les TD en progression, de  $0.0 \pm 0.5$  [-0.7 – 0.8]%, pour les TD stables et  $-6.1 \pm 4.5$  [-15.7 – -1.1] % pour les lésions en décroissance. Le profil évolutif des TD (progression, stabilité et régression) était associé de façon significative aux facteurs suivants : ratio T2 et ratio T1 gadolinium (valeur de  $P$  de 0.000001 and 0.0004 respectivement). La durée de suivi, de la topographie de la lésion, le statut mutationnel pour la  $\beta$ -caténine, le statut vis-à-vis du traitement, et la topographie de la tumeur (corps et extrémité supérieure versus extrémité inférieure) n'ont pas influencé de façon significative le profil de croissance tumoral ( $P > 0.05$ ). Aucun de ces facteurs n'a influencé de façon significative le TCMM. Les données sur le taux de croissance tumoral et la croissance volumique en fonction du signal T2, de la topographie, du statut mutationnel, et de la stratégie thérapeutique dans la population d'étude est présenté dans le tableau 2.

#### *Critère d'évaluation du comportement tumoral*

La variabilité inter observateur pour la mesure du volume tumoral était excellente (ICC = 0.96 [95% CI = 0.93; 0.97]). La variation de mesure du volume tumoral entre les 2 lecteurs était de  $20.4 \pm 23.6$  % [95% CI = 15.9% ; 24.9%]. La limite supérieure de l'IC à 95 % était considéré comme le seuil maximal de variation de mesure du volume entre 2 lecteurs. En partant de l'hypothèse que la croissance tumorale est uniforme dans tous les plans de l'espace, et en prenant en compte la résolution spatiale la plus basse ( $3.36 \text{ mm}^2$  pour la taille du pixel), ceci nous permettrait de détecter une variation de volume supérieure au seuil de 17.7%. Ainsi, en additionnant ces seuils, seule une variation de volume supérieure ou égale à 42.6% est considérée comme significative. Les variations ponctuelles de volume inférieure à ce seuil n'était donc pas significative.

En tenant compte de ces données, le profil évolutif des TD était classé comme suit :

- Progression tumorale : définie par une croissance volumique sur au moins 2 contrôles IRM successifs ou une croissance volumique ponctuel supérieure à 42.6% comparativement à l'examen précédent. De plus, le TCMM pour la période correspondante devait être supérieure à 1%.
- Décroissance tumorale : définie par une diminution du volume tumoral sur au moins 2

contrôles IRM successifs ou une diminution du volume ponctuel de plus de 42.6% comparativement à l'examen précédent. De plus, le TCMM pour la période correspondante devait être inférieure à 1%.

- Stabilité tumorale : définie par une période de suivi où le TCMM est compris entre -1% and 1%.

Pour un des patients, un changement ponctuel du volume tumoral supérieure à 42.6% n'était pas considéré comme une progression en raison du faible volume tumoral (<10 cm<sup>3</sup>), et des contours très irréguliers qui étaient responsable d'une variation très importante dans la mesure du volume. Après relecture des images, et analyse des courbes de variation de volume en fonction du temps par le troisième lecteur, cette lésion a été considéré comme stable.

Les modifications du signal en pondération T2 était fréquente dans la population d'étude. 17 patients sur 34 (50%) avaient une TD dont le ratio T2 s'est modifié durant le suivi par rapport au seuil de 1 précédemment déterminé (exemple : signal supérieur ou inférieur au muscle) (Fig.1). De plus, dans 13 cas sur les 17 (76.5%), cette modification du signal s'accompagnait d'une modification du profil évolutif tumorale.

Il y avait 29 périodes pour lesquelles la TD était stable ou en décroissance sur plus de deux examens de suivi. Le suivi moyen pour ces tumeurs était de  $40 \pm 33.1$  [7 – 116]mois. Il y avait 5 cas de progression (17.2%) secondaire à une période de stabilité ou de décroissance tumorale sur au moins deux contrôles, avec un délai moyen jusqu'à la progression secondaire de  $38.2 \pm 44.2$  [7 – 116]mois. Dans 4 cas sur 5 de progression secondaire, le ratio T2 était supérieur à 1 lors de la période de croissance tumorale. Les 24 patients restant (85.7%) sont restés stable ou en décroissance jusqu'au terme de la période de suivi.

#### *Définition des intervalles de suivi*

Les TD analysées au cours de notre étude ont permis de mettre en évidence 27 périodes de progression tumorale, 8 périodes de stabilité, et 26 périodes de régression tumorale pour un total de 61 périodes de suivi. Lorsque les TD présentaient un ratio T2 < 1 (17 périodes de suivi), la limite supérieure de l'IC à 95% du TCMM était de -0.2%. Ceci démontre que ces lésions ont une tendance à la stabilité dans le temps. Pour les lésions dont le ratio T2 ratios est  $\geq 1$  (44 périodes de suivi), la limite supérieure de l'IC à 95% CI du TCMM était de 6.7%. Ainsi, en tenant compte du seuil minimal de variation permettant de déceler une modification significative du volume, un intervalle de suivi de 6.3 mois (42.6%/6.7%) serait nécessaire

pour détecter une croissance tumorale.

La figure 2 montre un exemple de relation entre le signal et le profil évolutif tumoral

La Figure 3 décrit un algorithme de suivi basés sur ces données.

## **Discussion**

La distinction entre les formes indolentes et agressives de TD peut avoir de lourdes conséquences dans la prise en charge des patients(4). Ces résultats, en accord avec les études précédentes, montrent que le signal T2 en IRM des TD est corrélé de façon significative à leur profil évolutif ( $p < 0.0001$ ), et que l'analyse quantitative du signal par le ratio T2 permet d'identifier deux groupes de patients atteints de TD(12,17). Quand le signal T2 de la TD était inférieure à celle du muscle adjacent ( $\text{ratio} < 1$ ), il y avait une tendance générale à la stabilité ou à la régression (TCMM moyen  $-1.8 \pm 3.3\%$ ). Au contraire, quand le signal T2 de la TD était inférieure à celle du muscle adjacent ( $\text{ratio} \geq 1$ ), il y avait une tendance générale à la progression (TCMM moyen  $3.3 \pm 11.5\%$ ). Le changement de signal en pondération T2 était fréquent au cours du suivi (50%), et était souvent associé à une modification du profil évolutif tumoral (76.5%). A la lumière de ces résultats, le signal T2 peut être pris en compte pour mettre en place des recommandations pour la surveillance des TD, et ainsi, influencer la prise en charge des patients.

La mesure de la variabilité inter observateur (qui est un facteur important à prendre en compte dans le cas des TD car elles présentent des caractéristiques particulières en imagerie : aspect infiltrant avec contours irréguliers), et la résolution spatiale en IRM permettent d'expliquer le seuil de significativité pour la variation du volume (42.6%)(18,19). Ce seuil peut paraître élevé, mais comme nous avons choisi de prendre en compte le volume des lésions comme outils de mesure, ce seuil reste plus sensible que les critères RECIST pour définir une progression tumorale réelle. En effet, si l'on considère que la croissance tumorale est similaire dans tous les plans de l'espace, une augmentation du diamètre maximal de 20% serait responsable d'une variation de volume de 72.8%(20,21). Ces données sont en accord avec ceux des séries précédentes qui ont montré que l'évaluation de la réponse tumorale par le volume était plus sensible que l'évaluation 1D ou 2D notamment pour le cancer broncho-pulmonaire, le carcinome hépatocellulaire, et le rhabdomyosarcome(18,22,23).

L'algorithme de suivi proposé, permettra ainsi d'optimiser le délai de suivi en se basant sur le taux de croissance tumoral pour les lésions ayant un ratio T2 élevé, qui représente 72% des périodes de suivi de notre étude. Les données dont nous disposons sont insuffisantes pour déterminer le délai optimal de suivi des lésions ayant un T2 bas, qui ont une tendance à la stabilité. Les progressions tumorales secondaires étaient peu fréquentes (17%), et survenaient après des délais très variables (de sept à 116 mois). Ainsi, en accord avec les recommandations précédentes, un délai empirique de 12 mois est proposé pour les patients ayant une TD avec un ratio T2 bas, ou ayant un ratio T2 élevé et qui reste stable sur au moins 2 contrôles successifs(10). Comparativement aux recommandations actuelles du consensus européen pour les TD et les sarcomes des tissus mous de bas grade, cet algorithme de suivi nécessite des contrôles relativement moins fréquents et nombreux, ce qui est un avantage en termes de coût(9,10,24). De plus, un facteur supplémentaire ayant un rôle dans le comportement tumoral a été inclus (signal en pondération T2). Ceci devrait permettre de détecter de façon plus précoce une croissance tumorale.

Nous reconnaissons plusieurs limites à cette étude. Le nombre de patients inclus était faible, ce qui n'a pas permis d'évaluer la croissance tumorale dans des sous-groupes plus petits (en particulier pour les sous-groupes de progression secondaire), limitant probablement la significativité statistique des variations de volume. Des données cliniques comme la douleur, et la proximité avec les structures nobles vasculaires ou nerveuses n'ont pas été prises en compte. Les variables étudiées n'ont pas influencé de façon significative le TCMM des TD. Ceci pourrait être lié au petit nombre de périodes de suivi disponibles, et aux grands nombres de variables pouvant influencer la croissance tumorale. Des études multicentriques plus larges, permettraient de palier à ces difficultés et confirmer le bien fondé de nos recommandations. L'avènement de l'intelligence artificielle pourrait aider la segmentation tumorale, et améliorer ainsi les variations de mesure inter-observateur(25).

## **Conclusion**

Nous avons présenté le TCMM des TD en progression, stable et en régression en IRM. Le ratio de signal T2 variait fréquemment dans le temps et était associé de façon significative au profil évolutif des TD. La progression tumorale secondaire était peu fréquente, avec une grande variation des délais de progression secondaire. En tenant compte de la variabilité inter

observateur, et de la résolution spatiale en IRM, une variation supérieure à 42.6% du volume tumorale est nécessaire pour confirmer une progression tumorale ponctuelle. Sur la base de ces données, des recommandations pour la surveillance des TD basées sur des preuves ont été proposé.

## **Remerciements**

Nous remercions le Dr. Jean-Luc Verhaeghe pour son soutien dans la préparation de ce travail.

## **Financement**

Non déclaré.

## **Conflits d'intérêts**

Les auteurs ne déclarent pas de conflits d'intérêts.

## **References**

1. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, Weltgesundheitsorganisation, International Agency for Research on Cancer, editors. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone; [the WHO classification of tumours of soft tissue and bone presented in this book reflects the views of a working group that convened for an editorial and consensus conference in Lyon, France, April 24 - 28, 2002]. Lyon: IARC Press; 2002. 427 p. (World Health Organization Classification of tumours).
2. Salas S, Dufresne A, Bui B, Blay J-Y, Terrier P, Ranchere-Vince D, et al. Prognostic Factors Influencing Progression-Free Survival Determined From a Series of Sporadic Desmoid Tumors: A Wait-and-See Policy According to Tumor Presentation. *J Clin Oncol*. 2011 Sep 10;29(26):3553–8.
3. Shields CJ, Winter DC, Kirwan WO, Redmond HP. Desmoid tumours. *Eur J Surg Oncol*. 2001 Dec 1;27(8):701–6.

4. Gronchi A, Colombo C, Le Pécoux C, Dei Tos AP, Le Cesne A, Marrari A, et al. Sporadic desmoid-type fibromatosis: a stepwise approach to a non-metastasising neoplasm—a position paper from the Italian and the French Sarcoma Group. *Ann Oncol*. 2014 Mar;25(3):578–83.
5. Bonvalot S, Desai A, Coppola S, Le Pechoux C, Terrier P, Domont J, et al. The treatment of desmoid tumors: a stepwise clinical approach. *Ann Oncol*. 2012 Sep 1;23(suppl 10):x158–66.
6. Bonvalot S, Rimareix F, Causeret S, Le Pécoux C, Boulet B, Terrier P, et al. Hyperthermic Isolated Limb Perfusion in Locally Advanced Soft Tissue Sarcoma and Progressive Desmoid-Type Fibromatosis with TNF 1 mg and Melphalan (T1-M HILP) Is Safe and Efficient. *Ann Surg Oncol*. 2009 Dec;16(12):3350–7.
7. Shinagare AB, Ramaiya NH, Jagannathan JP, Krajewski KM, Giardino AA, Butrynski JE, et al. A to Z of Desmoid Tumors. *Am J Roentgenol*. 2011 Dec;197(6):W1008–14.
8. Kujak JL, Liu PT, Johnson GB, Callstrom MR. Early experience with percutaneous cryoablation of extra-abdominal desmoid tumors. *Skeletal Radiol*. 2010 Feb;39(2):175–82.
9. Grimer R, Judson I, Peake D, Seddon B. Guidelines for the Management of Soft Tissue Sarcomas. *Sarcoma*. 2010;2010:1–15.
10. Kasper B, Baumgarten C, Bonvalot S, Haas R, Haller F, Hohenberger P, et al. 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 and Bone Sarcoma Group initiative. *Eur J Cancer*. 2015 Jan;51(2):127–36.
11. Nationwide Trends in the Current Management of Desmoid (Aggressive) Fibromatosis - Clinical Oncology [Internet]. [cited 2019 Feb 17]. Available from: [https://www.clinicaloncologyonline.net/article/S0936-6555\(15\)00080-1/fulltext](https://www.clinicaloncologyonline.net/article/S0936-6555(15)00080-1/fulltext)
12. Gondim Teixeira PA, Chanson A, Verhaeghe J-L, Lecocq S, Louis M, Hossu G, et al. Correlation between tumor growth and hormonal therapy with MR signal characteristics of desmoid-type fibromatosis: A preliminary study. *Diagn Interv Imaging*. 2019 Jan;100(1):47–55.
13. Castellazzi G, Vanel D, Le Cesne A, Le Pechoux C, Caillet H, Perona F, et al. Can the MRI signal of aggressive fibromatosis be used to predict its behavior? *Eur J Radiol*. 2009 Feb;69(2):222–9.
14. de Camargo VP, Keohan ML, D'Adamo DR, Antonescu CR, Brennan MF, Singer S, et al. Clinical outcomes of systemic therapy for patients with deep fibromatosis (desmoid tumor). *Cancer*. 2010;NA-NA.
15. Aghighi M, Boe J, Rosenberg J, Von Eyben R, Gawande RS, Petit P, et al. Three-dimensional Radiologic Assessment of Chemotherapy Response in Ewing Sarcoma Can Be Used to Predict Clinical Outcome. *Radiology*. 2016 Sep;280(3):905–15.

16. Stacchiotti S, Collini P, Messina A, Morosi C, Barisella M, Bertulli R, et al. High-Grade Soft-Tissue Sarcomas: Tumor Response Assessment—Pilot Study to Assess the Correlation between Radiologic and Pathologic Response by Using RECIST and Choi Criteria. *Radiology*. 2009 May;251(2):447–56.
17. Cassidy MR, Lefkowitz RA, Long N, Qin L-X, Kirane A, Sbaity E, et al. Association of MRI T2 Signal Intensity With Desmoid Tumor Progression During Active Observation: A Retrospective Cohort Study. *Ann Surg*. 2018 Nov;1.
18. Mozley PD, Bendtsen C, Zhao B, Schwartz LH, Thorn M, Rong Y, et al. Measurement of Tumor Volumes Improves RECIST-Based Response Assessments in Advanced Lung Cancer. *Transl Oncol*. 2012 Feb;5(1):19–25.
19. Krajewski KM, Nishino M, Franchetti Y, Ramaiya NH, Van den Abbeele AD, Choueiri TK. Intraobserver and interobserver variability in computed tomography size and attenuation measurements in patients with renal cell carcinoma receiving antiangiogenic therapy: Implications for alternative response criteria: Observer Variation in Tumor Measures. *Cancer*. 2014 Mar 1;120(5):711–21.
20. Schwartz LH, Litière S, de Vries E, Ford R, Gwyther S, Mandrekar S, et al. RECIST 1.1—Update and clarification: From the RECIST committee. *Eur J Cancer*. 2016 Jul;62:132–7.
21. Sheth PJ, del Moral S, Wilky BA, Trent JC, Cohen J, Rosenberg AE, et al. Desmoid fibromatosis: MRI features of response to systemic therapy. *Skeletal Radiol*. 2016 Oct;45(10):1365–73.
22. Burke M, Anderson JR, Kao SC, Rodeberg D, Qualman SJ, Wolden SL, et al. Assessment of Response to Induction Therapy and Its Influence on 5-Year Failure-Free Survival in Group III Rhabdomyosarcoma: The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-IV Experience—A Report From the Soft Tissue Sarcoma Committee of the Children’s Oncology Group. *J Clin Oncol*. 2007 Nov;25(31):4909–13.
23. Bissler JJ, Elwing JM, Schmithorst VJ, Bean J. Sirolimus for Angiomyolipoma in Tuberous Sclerosis Complex or Lymphangiomyomatosis. *N Engl J Med*. 2008;12.
24. Dangoor A, Seddon B, Gerrand C, Grimer R, Whelan J, Judson I. UK guidelines for the management of soft tissue sarcomas. *Clin Sarcoma Res [Internet]*. 2016 Dec [cited 2019 Feb 17];6(1). Available from: <http://clinicalsarcomaresearch.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13569-016-0060-4>
25. Havaei M, Davy A, Warde-Farley D, Biard A, Courville A, Bengio Y, et al. Brain tumor segmentation with Deep Neural Networks. *Med Image Anal*. 2017 Jan;35:18–31.

Tableau 1 : Caractéristiques démographiques de la population d'étude

<b>Caractéristiques</b>	<b>Tous</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Nombres de patients</b>	34	
<b>Sexe</b>		
<b>Masculin</b>	9	26
<b>Féminin</b>	25	74
<b>Age (années)</b>		
<b>Median</b>	39,9	
<b>&lt; 30</b>	11	32
<b>&gt;30</b>	23	68
<b>Topographie</b>		
<b>Corps</b>	14	41
<b>Extrémité supérieure</b>	12	35
<b>Extrémité inférieure</b>	8	24
<b>Traitement</b>		
<b>Avec traitement</b>		
<b>Chirurgie + chimiothérapie</b>	9	26
<b>Chimiothérapie</b>	10	30
<b>Sans traitement</b>		
<b>Chirurgie seule</b>	6	18
<b>Wait and See</b>	9	26
<b>Statut mutationnel Beta-caténine</b>		
<b>Positive</b>	22	66
<b>Négative</b>	9	26
<b>Gardner</b>	2	5
<b>Inconnue</b>	1	3
<b>Durée de suivi (mois)</b>		
<b>Moyenne</b>	55	
<b>&lt; 36</b>	14	40
<b>&gt; 36</b>	20	60

Tableau 2 : TMCC et variation de volume dans les sous-groupes évalués

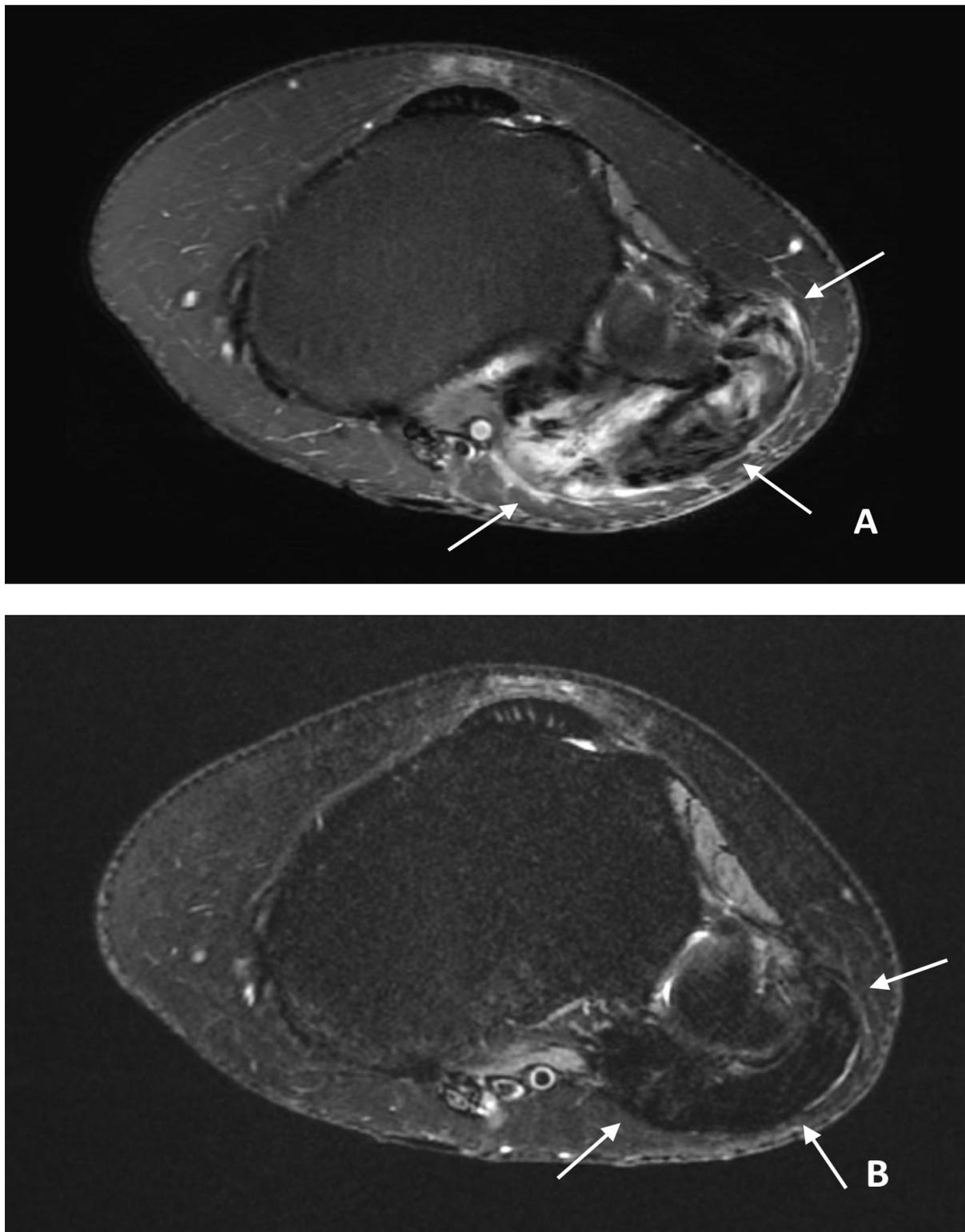
	Nombres de patients	Progression*	Stabilité*	Régression*	TMCC moyen	TMCC SD	Variation vol. moyenne	Variation vol. SD	P
T2 ratio < 1	12	3	5	9	-1,77	3,29	-25,8	93,2	< 0,00001
T2 ratio ≥1	30	23	3	17	3,32	11,53	2,84	372,4	
Traitement adjuvant**	19	13	4	16	0,97	8,9	-40,9	386,7	0,16
Wait-and-see stratégie	21	14	4	10	3	11,57	37	213,7	
b-caténine négative	8	7	5	6	2,12	7,41	0,6	84,1	0,86
b-caténine positive	22	16	3	16	1,71	11,6	-16,5	414,4	
Extrémité supérieure	7	6	2	5	2,27	9,94	68,7	327,8	> 0,15
Extremity inferieure	11	8	4	7	1,2	5,12	-2,16	109,8	
Corps	13	9	2	10	2,17	13,96	-67,5	463,9	

\*\* Tamoxifène, methotrèxate ou radiothèrapie

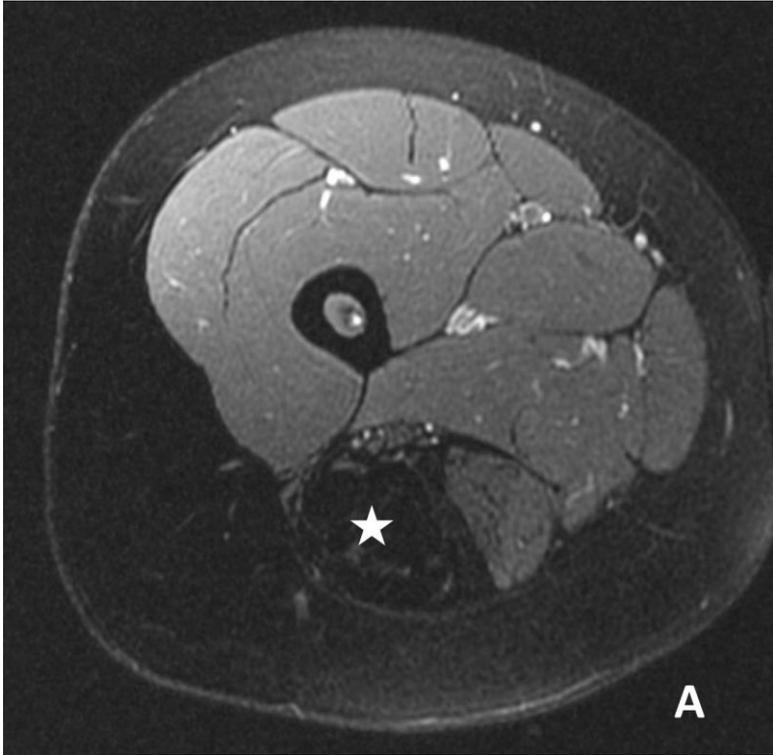
\* Nombre de période de suivi

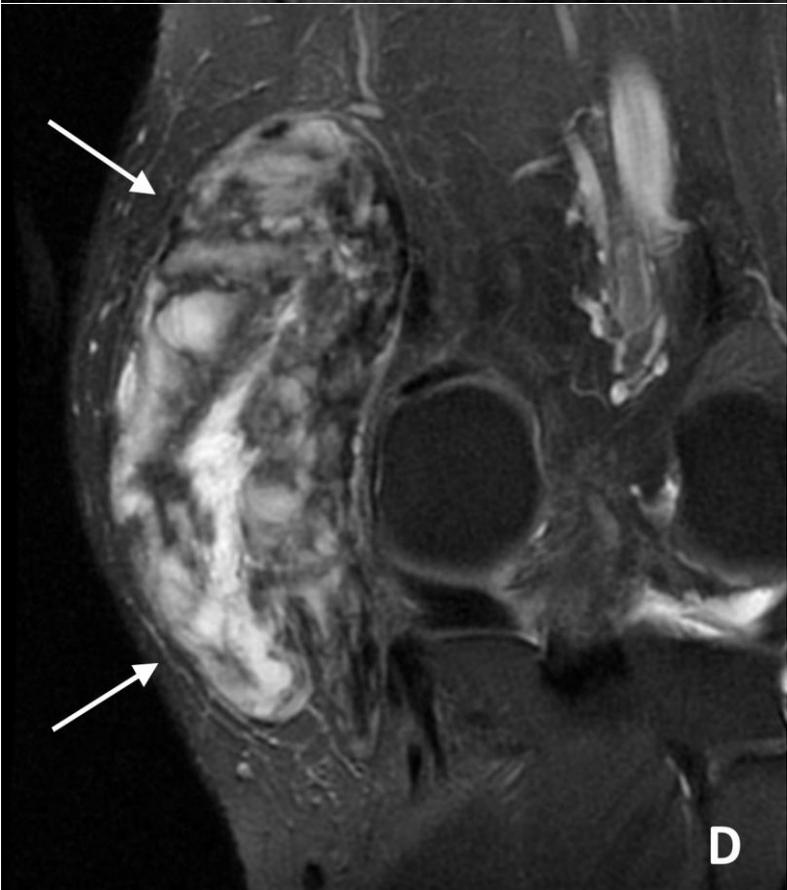
SD= Deviation standard

Figure 1 :

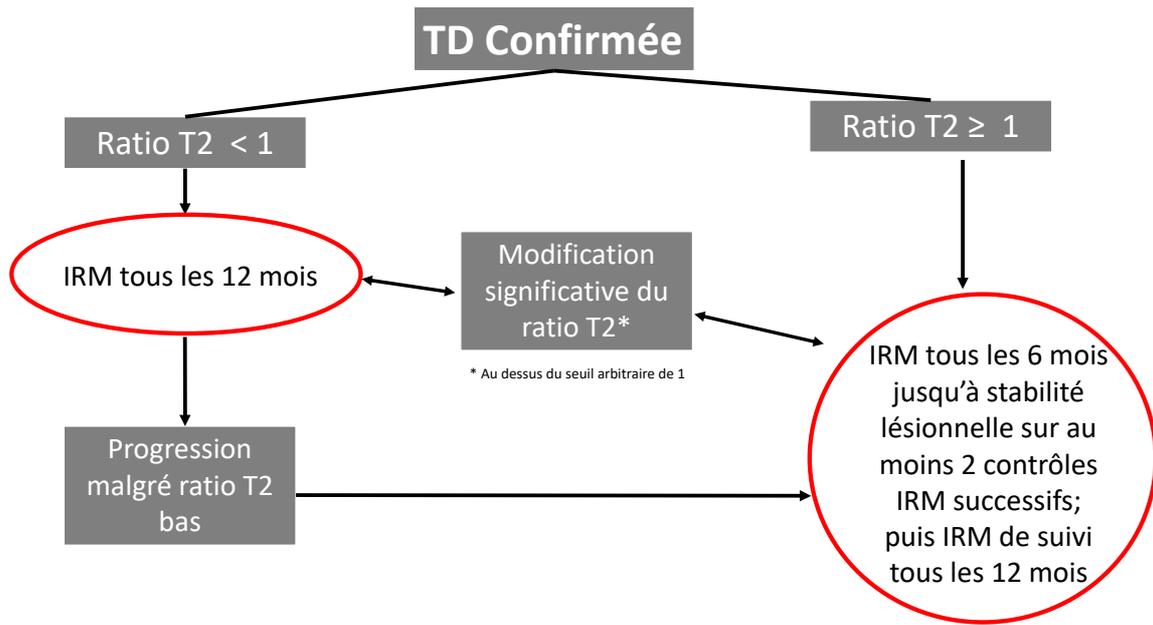


**Fig. 1** – Femme de 24 Ans avec TD du compartiment postérolatéral du genou gauche. A et B) IRM avec séquences Axial T2 avec saturation de graisse, montrant 51 mois plus tard une variation du signal T2 (flèches). Dans ce cas, la réduction du signal de la lésion s’accompagne d’une diminution du volume.





**Fig. 2** – A et B) Femme de 18 ans avec un TD de la face postérieure de la cuisse gauche. A) IRM : séquence axial T2 avec saturation de graisse montrant une TD avec un ratio T2 < 1 (étoile blanche). B) Séquence axial T2 avec saturation de graisse de la même patiente, 80 mois plus tard, montrant une stabilité du volume et du signal de la lésion (étoile blanche). C et D) Homme de 62 ans avec une TD de la face médiale du genou gauche (flèche blanche). C) IRM : séquence coronale avec saturation de graisse montrant une TD avec un ratio T2 > 1. D) Séquence coronale T2 avec saturation de graisse chez le même patients 17 mois plus tard montrant une augmentation du volume et du signal de la lésion.



**Fig.3** – Algorithme de suivi des tumeurs desmoïdes en IRM.

## Abstract

**BACKGROUND:** Desmoid-type fibromatosis (DF) has an unpredictable growth behavior with no consensus for the imaging follow-up strategy of these tumors. In this study, a follow-up strategy for DF included tumor MRI aspect and growth behavior is proposed.

**PATIENTS AND METHODS:** We retrospectively reviewed 296 MRI studies of 34 patients with histologically-proven DF. In each study, tumor volume and T2 signal relative normal striated muscle was assessed. Volume variation and monthly growth rates were analyzed to determine lesion growth behavior (progressing versus stable/regressing lesions). Growth behavior was correlated with T2 signal, tumor location,  $\beta$ -catenin status, treatment strategy and follow-up duration. The interobserver variability of volume measurements and the interobserver measurement variation ratio were assessed.

**RESULTS:** There were 25 women and nine men with a mean age of  $39.9 \pm 19$  [4 – 73] years in the study population. In progressing lesions, the mean average monthly growth ratio was  $10.9 \pm 9.2$  [1.1 – 42.5]%. Interobserver variability of volume measurements was considered excellent (ICC = 0.96 [95% CI = 0.94; 0.98]). Mean interobserver measurement variation ratio was  $20.4 \pm 23.6\%$  with a 95% confidence interval of 15.9% – 24.9%. Lowest in plane spatial resolution in the imaging studies performed was 3.36 mm. Tumor T2 signal ratios significantly influenced tumor growth behavior ( $P < 0.0001$ ). Changes in T2 signal were frequent in the patients studied and 17 out of 35 (48.6%) patients presented a signal change over the threshold of 1 during follow-up. There were five occurrences of secondary growth after a period of stability of two or more follow-ups with a mean delay until growth of  $38.2 \pm 44.2$  [17 – 116]months.

**CONCLUSION:** DF growth rate was quantitatively assessed. A threshold for volume variation detection was established. DF growth behavior was significantly related to T2 signal. Based on these data an evidence-based follow-up strategy was proposed.

## Résumé :

**INTRODUCTION :** L'évolution des tumeurs desmoïdes (TD) est imprévisible, et actuellement il n'y a pas de consensus pour le suivi de ces tumeurs. Le but de cette étude est de mettre en place un protocole de surveillance pour les TD en tenant compte de leur aspect en IRM et de leur profil évolutif.

**PATIENS ET METHODES :** Nous avons rétrospectivement analysé 296 IRM de 34 patients dont le diagnostic de TD a été prouvé histologiquement. Pour chaque patient, le volume tumoral, le ratio entre le signal en pondération T2 avec saturation de graisse de la TD et celui du muscle strié normal et le ratio entre le signal en pondération T1 après injection de gadolinium avec saturation de graisse ont été calculés. La variation de volume et le taux de croissance mensuel moyen ont été analysés afin de déterminer le profil évolutif tumoral (lésion en progression versus lésion stable/ en régression). Le profil évolutif tumoral a ensuite été étudié selon différentes variables (signal T2 avec saturation de la graisse, la topographie tumorale, le statut mutationnel pour la  $\beta$ -caténine, la stratégie thérapeutique et la durée de suivi). La variabilité inter observateur pour le volume et le ratio de signal T2 et T1 après injection de gadolinium ont été calculés.

**RESULTATS :** 25 femmes et neuf hommes avec une moyenne d'âge de  $39.9 \pm 19$  [4 – 73] ont été inclus. Le taux de croissance mensuel moyen des TD en progression était de  $10.9 \pm 9.2$  [1.1 – 42.5]%. Pour la mesure du volume, la variabilité inter observateur était excellente (ICC = 0.96 [95% CI = 0.94; 0.98]). Pour le ratio, la variation moyenne de mesure entre les 2 lecteurs était de  $20.4 \pm 23.6\%$  avec un intervalle de confiance à 95% de 15.9% – 24.9%. La résolution spatiale minimale des IRM de l'étude était de 3.36 mm<sup>2</sup>. Le ratio T2 des TD était associé de façon significative au profil évolutif tumoral ( $P < 0.0001$ ). Les modifications du signal en pondération T2 étaient fréquentes dans la population d'étude. 17 TD sur les 34 (50%) ont présenté un changement du signal T2 (par rapport au seuil déterminé de 1) au cours du suivi. 5 cas de reprise de progression après une période de stabilité d'au moins 2 examens de suivi ont été recensés avec un délai moyen jusqu'à croissance de  $38.2 \pm 44.2$  [17 – 116] mois.

**CONCLUSION :** Le taux de croissance des TD a été calculé et une limite de détection pour la variation du volume a été déterminée. Le profil évolutif des TD était associé de façon significative au signal T2 en IRM. En tenant compte de ces données, nous proposons une stratégie de surveillance pour les TD.