

Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand : à propos de 12 cas + revue de la littérature

Darier-Ferrand Dermatofibrosarcoma : report of 12 cases and review of the literature

C.HMIDI¹, S.EZZAIM², J.HAFIDI, N.GHARIB, A.ABBASSI, S.EL MAZOUZ

Service de chirurgie plastique et réparatrice, chirurgie de la main et des brûlés CHU IBN SINA RABAT

Résumé :

Introduction : Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand est une tumeur cutanée rare de malignité intermédiaire qui se caractérise par son évolution lente son agressivité locale et un haut pouvoir de récurrence.

Matériels et Méthodes : De JUIN 2019 à JUIN 2021 où 12 cas de DFS ont été pris en charge dans le service de Chirurgie Plastique du CHIS, survenant pour la première fois, ou une récurrence après un traitement initial réalisé ailleurs.

Résultat :

Une prédominance féminine a été enregistrée : 8 femmes et 4 hommes. Age moyen de 49.3 ans avec des extrêmes allant de 38 à 62 ans. La localisation tumorale a intéressé préférentiellement le tronc.

L'exérèse chirurgicale du DFS était large avec des marges de sécurité allant de 3 à 5 cm.

La couverture de la perte de substance engendrée par l'exérèse chirurgicale s'est faite par :

- Greffe de peau chez 8 patients
- Lambeau chez 3 patients
- Plastie abdominale chez 1 patient

Sur les 12 patients opérés dans notre service aucune métastase n'a été décelée.

Un seul cas de récurrence a été noté.

Mots clés : Chirurgie reconstructrice, dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand, tumeurs cutanées

Date of Submission: 14-11-2022

Date of Acceptance: 28-11-2022

I. Introduction :

Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand (DFS) est une tumeur mésoenchymateuse qui se développe aux dépens de fibroblastes du derme. C'est une tumeur rare, elle représente 0.1% des tumeurs cutanées, de développement très lent.

Le DFS est de malignité intermédiaire, situé entre le pôle de bénignité avec un risque de métastases exceptionnelles, et le pôle de malignité avec une tendance à la récurrence en cas de traitement insuffisant et inadapté. De récurrence en récurrence, il peut finir par se transformer en fibrosarcome véritable.

Son qualificatif de récidivant est lié à des exérèses initialement insuffisantes d'où l'intérêt de réaliser une chirurgie primaire d'exérèse large et bien conduite.

II. Matériels Et Méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective étalée sur 3 ans de Juin 2019 à Juin 2021. Durant cette période, nous avons colligé 12 cas de patients consultants pour DFS confirmé histologiquement, survenant pour la première fois, ou une récurrence après un traitement initial réalisé ailleurs.

La collecte des données a été faite à partir des dossiers du service. Une fiche d'exploitation a été élaborée dans ce but englobant des données épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques.

III. Résultats :

Une légère prédominance féminine a été retrouvée : 8 femmes et 4 hommes. Les patients étaient âgés de 38 à 62 ans, avec une moyenne de 49.3 ans.

Dans notre série, nous n'avons pas retrouvé des antécédents néoplasiques ni des cas similaires dans la famille ni un facteur déclenchant chez tous les patients.

Nous n'avons pas pu préciser exactement le délai entre l'apparition de la lésion et le diagnostic chez la plupart des patients.

Les localisations tumorales dans notre série ont intéressé préférentiellement le tronc.

La lésion initiale était une plaque fibreuse rosée, légèrement surélevée, ou un petit nodule dermique ferme. Cette lésion s'étend progressivement pour aboutir à un placard multinodulaire, indolore à la palpation, mobile par rapport au plan profond.



Figure 1 : DFS au niveau abdominal



Figure 2 : DFS localisé au niveau du 1/3 supérieur de la jambe

L'extension ganglionnaire ou à distance n'a pas été retrouvée chez tous les patients de notre série.

Le traitement a été exclusivement chirurgical dans notre étude. Chez tous les patients, une exérèse tumorale a été faite avec des marges périphériques entre 3 et 5 cm. En profondeur, l'exérèse a emporté une barrière anatomique saine.

La reconstruction de la perte de substance a été réalisée en différé, après étude anatomopathologique et confirmation histologique du caractère carcinologique de l'exérèse.

Un complément d'exérèse a été réalisé chez 4 de nos patients.

La couverture a fait appel chez 8 patients à une greffe cutanée permettant la surveillance et facilitant la détection précoce d'éventuelles récurrences locales.

Pour le reste des malades, la reconstruction a été faite par des lambeaux loco-régionaux : lambeau LLL de DUFOURMENTEL, lambeau musculaire du jumeau interne+ greffe de peau mince. Une patiente a bénéficié d'une couverture par lambeau libre du grand dorsal.

Chez une autre patiente présentant un DFS abdominal, une reconstruction par abdominoplastie a été réalisée.



Figure 3 : DFS abdominal, la reconstruction a été faite par un lambeau libre du muscle grand dorsal

Les suites opératoires étaient sans particularité avec bonne évolution.

Les résultats ont été jugés satisfaisants sur le plan esthétique et fonctionnel.

Sur les 12 cas colligés, nous avons noté un seul cas de récurrence.

IV. Discussion :

Individualisé comme une véritable entité anatomo-clinique par Darier et Ferrand en 1924,

Le Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand est une tumeur mésoenchymateuse dermique rare, de bas grade de malignité et d'évolution généralement lente. Son traitement est essentiellement chirurgical avec des excisions d'au moins 3 cm en périphérie et emportant une barrière anatomique saine en profondeur. (1)

Pour certains auteurs, l'âge de début se situe entre 20 et 50 ans avec des moyennes oscillant entre 28 et 47 ans, ce qui rejoint les résultats de notre étude.(2) En ce qui concerne le sexe, la prédominance masculine a été retrouvée chez certains auteurs, tandis que d'autres auteurs ont rapporté le contraire, comme c'était le cas pour notre étude. (3)

Dans certaines études, des facteurs déclenchants ont été retrouvés des microtraumatismes, des cicatrices de brûlures, des lésions syphilitiques. Dans notre série, aucun facteur déclenchant n'a été rapporté. (2)

En ce qui concerne l'aspect clinique, la lésion initiale se présente comme une plaque unique, indurée de couleur chair ou brun rouge parfois violacée ou d'un nodule rosé enchâssé dans le derme. L'évolution se fait vers l'augmentation du volume de la plaque sous forme de nodules contigus saillants conférant un aspect bosselé. La taille est variable et dépend du délai d'évolution. Des cas de tumeurs énormes avec des dimensions allant jusqu'à 25 cm ont été rapportés par certains auteurs.

La lésion peut se développer dans n'importe quelle région du corps. Elle est localisée préférentiellement au niveau du tronc (47 %) et à la partie proximale des membres (38 %), moins souvent à la région cervicocéphalique (15 %).(1) Dans notre étude, les localisations tumorales intéressent essentiellement le tronc.

Concernant la prise en charge chirurgicale, nous avons opté pour des excisions larges avec des marges de sécurité allant de 3cm jusqu'à 5 cm en superficie, avec sacrifice d'une barrière anatomique saine en profondeur. La reconstruction de la perte de substance engendrée par l'excision peut être réalisée par tous les moyens possibles, du plus simple au plus compliqué. Cette couverture se fait, dans la plus part des cas, en différé, après

la confirmation anatomopathologique du diagnostic et le contrôle des marges de sécurité. Cependant, la reconstruction par lambeaux en première intention n'est pas la solution de référence car la récurrence sera plus difficile à déceler.

Dans notre série, la couverture a été assurée chez 8 patients par une greffe de peau, et par lambeaux chez 3 patients, tandis qu'une patiente a bénéficié d'une plastie abdominale.

Certains auteurs anglo-saxons proposent la technique de chirurgie micrographique selon Mohs pour réduire les marges d'exérèse. (4)

Elle consiste à enlever dans un premier temps la majeure partie de la masse tumorale, puis à effectuer des recoupes en congélation sur la face inférieure de la pièce opératoire, ce qui permet de recueillir des lamelles tissulaires horizontales. Après la lecture, les zones envahies sont à nouveau traitées de la même façon jusqu'à ce que l'on n'observe plus de tissu tumoral sur les coupes. Les équipes utilisant cette technique ont montré que des marges d'exérèse de 3 cm voire 2,5 cm sont suffisantes. Le taux global de récurrence pour ces équipes est faible (de l'ordre de 3%) (5)

Dans notre série, aucun malade n'a bénéficié de radiothérapie. La chimiothérapie n'a pas montré son efficacité dans la prise du dermatofibrosarcome. Toutefois, des études récentes proposent un inhibiteur des tyrosines kinases, l'imatinib, pour le traitement des patients adultes présentant des lésions non résecables, récidivantes ou métastatiques ou pour les patients inopérables. (6)

L'évolution du dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand est marqué par le risque de récurrence locale, si l'exérèse n'est pas complète. Toutefois, plusieurs publications avaient montré le risque faible de récurrence en cas d'exérèse large et complète de la tumeur par rapports aux cas vus en seconde intention. Ceci a été confirmé dans notre série, puisque la récurrence n'a intéressé qu'un seul malade.

V. Conclusion :

Le Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand est une tumeur cutanée rare à évolution locale lente. Le diagnostic positif repose sur l'examen histologique et peut, en cas de doute, être confirmé sur une étude immunohistochimique.

Le traitement de Darier et Ferrand est exclusivement chirurgical, et consiste en une exérèse large, mais exige néanmoins une surveillance clinique permanente et durable sachant que certains cas de récurrence ont été décrits tardivement.

Références :

- [1]. Petoian DS, Verola O, Banzet P, Dufourmentel C, Servant JM. Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand : étude de 96 cas sur 15 ans. *Chirurgie* 1985;111:132-8.
- [2]. Kasse A, Dieng M, Deme A, Fall MC, et al. Les dermatofibrosarcomes de darier et ferrand, à propos de 22 cas et revue de la littérature. *Médecine d'Afrique Noire*. 1999;46(4):222-27.
- [3]. Joucda S, Kismoune H, Boudjemia F, Acha D, Abed L. Les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand: analyse rétrospective de 81 cas sur dix ans (1983-1994) *Ann Chir Plast Esthét*. 2001;46(2):134-40.
- [4]. Gloster HM Jr, Harris KR, Roenigk RK. A comparison between Mohs micrographic surgery and wide surgical excision for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:82-7
- [5]. Costa OG. Progressive recurrent dermatofibroma (Darier-Ferrand): anatomical study. *Arch Derm Syph Paris*. 1924;5:432-54.
- [6]. Wright TI, Petersen JE. Treatment of Recurrent Dermatofibrosarcoma Protuberans with Imatinib Mesylate, Followed by Mohs Micrographic Surgery. *Dermatol Surg*. 2007 Jun;33(6):741-4.

C.HMIDI, et. al. " Darier-Ferrand Dermatofibrosarcoma : report of 12 cases and review of the literature." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 21(11), 2022, pp. 43-46.