

CAS CLINIQUE

Transformation maligne dun neurofibrome en fibrosarcome***Malignant transformation of neurofibroma into fibrosarcome*****Diallo O¹, Kanikomo D¹, Timbo SK², Beketi AK^{3***}, Keita M**, Houra H*, Traore Y***

Service de Traumatologie Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE Bamako (Mali)

¹Service de Neurochirurgie, CHU Gabriel Toure²Service ORL CHU Gabriel Toure,³Service Neurochirurgie Lomé***Auteur correspondant : Docteur Oumar DIALLO******CHU Gabriel TOURE (tiécourala2003@yahoo.fr) - Tél. : 00223.66.65.77.79*****Résumé**

Le fibrosarcome est une tumeur conjonctive, elle peut être due à la dégénérescence d'une tumeur bénigne. La localisation au niveau du cuir chevelu est rare et inesthétique.

Nous rapportons le cas d'un jeune patient de 18 ans qui a été consulté pour une tuméfaction frontale gauche à l'hôpital Gabriel Toure. Le motif de la consultation était d'ordre esthétique. L'exérèse a été faite sous anesthésie locale et l'histologie a révélé un neurofibrome. Après quatre récidives en deux ans, de plus en plus agressives, Le diagnostic anatomo-pathologique de fibrosarcome a été posé sur la troisième pièce opératoire. Le patient a été suivi pendant deux ans et est décédé dans un tableau d'anémie sévère et d'altération profonde de l'état général.

L'exérèse chirurgicale large lors de la prise en charge initiale est capitale pour le pronostic du neurofibrome du cuir chevelu

Mot-clés: neurofibrome, fibrosarcome, chirurgie, récidive

Summary

Fibrosarcoma is a connective tumor; it may be due to the degeneration of a benign tumor. The localization on the scalp is exceptional and unsightly.

We report the case of a young patient of 18 years old who consulted for a swelling of the left frontal at Gabriel Touré Hospital. The motive of the consultation was aesthetic. The excision has been done under the local anaesthesia and histology revealed a neurofibroma. After several more and more aggressive recurrences, in two years, the diagnosis of pathological anatomy of fibrosarcoma has been laid on the specimen the fourth time for excision. The patient has been followed for two years and he died in an array of severe anaemia with a profound deterioration of his general condition. Large excision is capital in the initial support of neurofibroma.

Key words : neurofibroma, fibrosarcoma, surgery, recurrence

INTRODUCTION

Les sarcomes cutanés sont des tumeurs rares, ils représentent moins de 1% de tous les cancers et parmi eux, 5% sont des fibrosarcomes et se localisent au niveau du scalp [1]. Il s'agit de tumeurs qui posent, du fait de leur rareté, de leur diversité histologique et de leur hétérogénéité évolutive, des problèmes de diagnostic anatomopathologique, d'évaluation pronostique et de stratégie thérapeutique

Le but de l'étude est d'attirer l'attention des praticiens sur la possible transformation maligne du neurofibrome en fibrosarcome.

OBSERVATIONS

Mr M. S. était un berger âgé de 18 ans, vivant en zone rurale et sans antécédents particuliers. Il a été admis dans le service de traumatologie neurochirurgie le 08/12/2006 pour la prise en charge de la récurrence d'un neurofibrome frontale sus-orbitaire gauche. Cette tumeur a été initialement confondue à un lipome avec une exérèse sous anesthésie locale 6 mois auparavant. Les motifs de cette consultation étaient d'ordre esthétique. Il n'y avait ni douleur, ni syndrome infectieux, son état général était bon, les dimensions de la tumeur étaient 4X3 cm et le bilan sanguin était normal. Le scanner a objectivé une lésion tissulaire charnue compacte et bien limitée. Il a été réopéré sous anesthésie générale le 10/04/07.

La tumeur était macroscopiquement blanche nacré friable et légèrement hémorragique il existait un plan de clivage entre la lésion et le cuir chevelu déterminé par la coque qui adhérait par ailleurs à la galéa. La tumeur a été réséquée par morcellement avec sa coque et le saignement maîtrisé par coagulation des pédicules vasculaires. Les signes d'agression locale n'ont pas été constatés. La peau non réséquée a été refermée sur un drain aspiratif et l'histologie a confirmé le neurofibrome.

Les suites opératoires ont été simples. Le 31/12/07 le patient a été revu en consultation avec la récurrence (figure 1), la troisième intervention a été pratiquée le 04/02/08, le tissu sous-cutané était infiltré, il existait une adhérence importante alors toute la tumeur n'a pas pu être réséquée. Le patient a été libéré le 20/02/08 après une bonne cicatrisation.

Six (6) mois plus tard la tumeur avait récidivé à nouveau et présentait des ulcérations associées à une surinfection au *Providencia stuartii* sensible aux sulfamides et à l'amikacine, elle était spontanément hémorragique.

L'état général du patient était altéré avec 5 g/dl d'hémoglobine. Elle mesurait 17X10X8cm au scanner avec des signes d'agression osseuse.

L'intervention chirurgicale a permis après correction de l'anémie en préopératoire d'apercevoir une ostéolyse des parois orbitaires, de l'arcade zygomatique, (Figure 2), ainsi qu'une infiltration de la fosse infratemporale, du muscle temporal et de l'orbite.



Figure 1 : Photographie de face montrant la récurrence fronto-orbitaire gauche

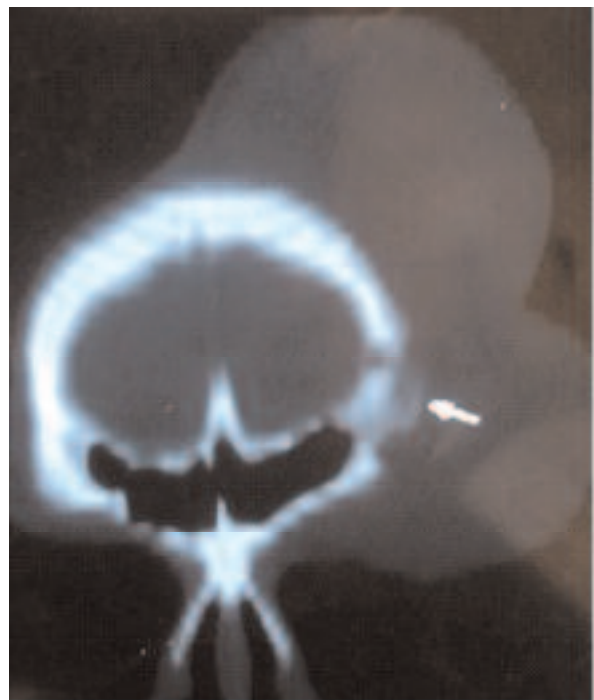


Figure 2 : Scanner coupe coronale montrant l'ostéolyse temporale gauche

Une énucléation de l'œil a été pratiquée avec l'ablation partielle de la tumeur qui était spontanément hémorragique sans plan de clivage. Une exérèse cutanée large dépassant de 2 cm en zone saine a été effectuée. La carotide externe a été préalablement clampée au niveau cervical à hauteur de C4 à l'aide d'un clip de yasargil en per opératoire pour diminuer les risques hémorragiques. L'histologie a révélé un fibrosarcome, le patient est décédé le 12/03/09 à son domicile dans un état d'anémie sévère. Il n'a pas bénéficié de traitement complémentaire.

DISCUSSION

Le fibrosarcome est une tumeur conjonctive, elle est dix fois moins fréquente que les ostéosarcomes. Une prédominance masculine est habituellement retrouvée [1]. La localisation au niveau du scalp représente 5% [1] et peut se confondre à un rhabdomyosarcome dont la localisation est très fréquente au niveau de la tête et du cou. Bien que la grande majorité des cas de rhabdomyosarcome se présentent de façon sporadique, entre 10 à 33% des enfants atteints de cette pathologie semblent présenter un facteur de risque génétique sous-jacent [2].

Notre patient était âgé de 18 ans, elle peut apparaître dès les premiers instants de vie [3,4] mais aussi à 80 ans [5]. Le tableau clinique est dominé par le caractère récidivant avec des potentiels agressifs des tissus de voisinage si un traitement approprié n'est pas appliqué [5].

Elle est indolore et peut être confondue à un lipome avec comme conséquence un traitement inapproprié et l'augmentation du risque de récurrence.

Comme dans notre cas où le type d'anesthésie (anesthésie locale) ne pouvait pas permettre une exérèse large. Avec le diagnostic initial de neurofibrome une exérèse complète n'a pas empêché les autres récurrences car

il existait des signes d'infiltrations du tissu sous-cutané. Des lambeaux de dérotation sont souvent nécessaires pour combler le défaut cutané [6] pouvant aller jusqu'à la cranioplastie [7] nous n'en avons pas fait. La pathologie peut se compliquer de métastases pulmonaires et ou abdominales nécessitant une chimiothérapie et radiothérapie [8] le patient n'a pas pu bénéficier de la chimiothérapie et de la radiothérapie pour cause de moyens économiques insuffisants mais aussi de la non disponibilité des deux traitements.

Les résultats obtenus dans ces traitements complémentaires sont très discutables selon les différents auteurs mais donneraient de bonnes évolutions dans les formes pédiatriques (9). Par Comparaison au rhabdomyosarcome il n'existerait pas de différence significative entre adulte et enfant, l'évolution à long terme serait mauvaise (10). L'anémie était due au saignement répété lors des pansements. La surinfection par le *Providencia stuartii* était d'origine nosocomiale car ce type de germe a été découvert chez d'autres patients dans des salles différentes.

La preuve de la transformation maligne a été apportée à partir de la troisième récurrence.

Tous les auteurs insistent sur l'intérêt de la prise en charge initiale adéquate et une surveillance clinique, radiologique rapprochée des malades opérés de neurofibrome afin de déceler précocement une éventuelle récurrence.

CONCLUSION

La prise en charge chirurgicale initiale adéquate est déterminante dans l'évolution du neurofibrome d'où l'intérêt d'une surveillance clinique, radiologique rapprochée et prolongée.

RÉFÉRENCES

1. **Cakir B, Misirilioglu A, Gideroglu K, Aközt.** Giant fibrosarcoma arising in dermatofibrosarcoma protuberans on the scalp during pregnancy. *dermatol Surg.* 2003;29(3):297-9.
 2. **Hartley AL, Blair V, Harris M, Birch JM, Banerjee SS, Freemont AJ, McClure J, McWilliam LJ.** Multiple primary tumours in a population-based series of patients with histopathologically peer-reviewed sarcomas. *Br J Cancer.* 1993;68(6):1243-6.
 3. **Chaudhari AB, Ladapo F, Duncan JT.** Fibrosarcoma of the scalp. case report. *J Neurosurg.* 1978;49(6): 893-7.
 4. **Moumine M, Armani A, elkbabri M, Dandane MA, Elalami Z, Elmadhi T, Rzin A, Gourinda H.** Congenital dermatofibrosarcoma of Darier and Ferrand: a pediatric case. *Rev stomatol chir maxillo-fac.* 2008;109(6):393-5.
 5. **Kovarik CL, Hsu MY, Cockerell CJ.** Neurofibromatous changes in dermatofibrosarcoma protuberans: a potential pitfall in the diagnosis of a serious cutaneous soft tissue neoplasm. *J Cutan patthol.* 2004;31(7):492-6.
 6. **Sinha VD, Dharker SR, Kalra GS.** Dermatofibrosarcoma protuberans of scalp: a case report. *neurologia india.* 2001;49(1):81-3.
 7. **Lobay GW, Weir B, carter R.** dermatifibrosarcoma protuberans of the scalp treated by radical excision, immediate cranioplasty, and free groin flap: case report. *J Neurosurg.* 1981;55(4):640-2.
 8. **Uematsu Y, Fukai J, Tamura M, Owai Y, Obayashi S, Nakai K, Itakura T.** distant metastasis of dermatofibrosarcoma protubereans of the scalp- case report. *Neuro Med Chir.* 2003;43(10):493-6.
 9. **Lagree M , Toutain F , Revillon Y , Gaussin G , Marie-Cardine A , Lemoine F, Vannier JP.** Fibrosarcome infantile récidivant et métastatique : à propos d'un cas. *Archives de Pédiatries.* 2011;18(1):28-32
 10. **Ferrari A, Dileo P, Casanova M, Bertulli R, Meazza C, Gandola L, Navarria P, Collini P, Gronchi A, Olmi P, Fossati-Bellani F, Casali PG.** Rhabdomyosarcoma in adults. A retrospective analysis of 171 patients treated at a single institution. *Cancer.* 2003;98(3):571-80
-