

ARTICLE ORIGINAL

CHIRURGIE DES DERMATOFIBROSARCOMES DE DARIER FERRAND A L'INSTITUT JOLIOT CURIE DE DAKAR : A PROPOS DE 13 CAS

SURGERY OF DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS AT JOLIOT CURIE INSTITUTE : ABOUT 13 CASES.

KA S, DIENG MM, DIOUF D, THIAM J, KASSÉ AA, GAYE PM, DEM A.

Auteur Correspondant : Sidy Ka

Maître Assistant –Institut Joliot Curie de Dakar

Université Cheikh Anta DIOP de Dakar E-mail : sidy.ka@ucad.edu.sn

RESUME

Objectifs : Rappporter les aspects diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques du dermatofibrosarcome de Darier Ferrand (DFS) à l'Institut Joliot Curie de Dakar. **Matériels et méthodes** : Il s'agissait d'une étude rétrospective et descriptive menée sur une période de 11 ans allant de Janvier 2000 à Décembre 2010 portant sur 13 malades suivis dans le service de cancérologie de l'hôpital Aristide Le Dantec pour Dermatofibrosarcome de Darier Ferrand et qui ont été opérés et revus. **Résultats** : Il s'agissait de 13 cas de DFS dont 7 hommes et 6 femmes avec un âge moyen de 38,4 ans. Sur le plan clinique, le diagnostic de DFS était souvent tardif avec un délai moyen de 4,96 ans. La tumeur était protubérante et nodulaire mamelonnée chez 12 patients soit 92,3 % des cas. Le tronc était le siège de prédilection de la tumeur. La taille moyenne de la tumeur était de 22 mm avec des extrêmes de 8 et 250 mm. On retrouvait 1 cas d'extension à l'os par contiguïté et 1 cas métastatique au poumon. La prise en charge chirurgicale était le moyen thérapeutique quasi-exclusif. Un recouvrement d'emblée était obtenu chez 9 patients soit 69 % des cas. Pour les autres cas une greffe de peau était nécessaire après cicatrisation dirigée et un lambeau de recouvrement chez 2 patients. Une radiothérapie adjuvante a été effectuée chez un malade présentant une extension osseuse. La chimiothérapie avec l'imatinib mésylate était inefficace chez un patient présentant des métastases pulmonaires. La récurrence après exérèse était observée chez 4 patients soit 30,7 % avec un délai moyen de 4,7 ans. Nous avons déploré 1 décès.

Mots clés : **dermato fibrosarcome, chirurgie, dégénérescence sarcomateuse.**

SUMMARY

Purposes: To evaluate the diagnostic, treatment and prognosis aspects of the dermatofibrosarcoma protuberans at Joliot Curie Cancer Center in Dakar. **Patients and Methods**: It was about a retrospective and descriptive study led over a period of 11 years, from January 2000 till December 2010. It concerned 13 patients with a histological diagnosis of dermatofibrosarcoma protuberans who underwent surgery and follow up. **Results**: We found 13 cases of DFSP on a duration of 11 years. The sex ratio was 1,16. The average age was of 38,4 years. The diagnosis of DFSP was often late with an average deadline of 4,96 years. Tumor was protuberant and nodular for 12 patients (92,3%). The trunk was the most common location of the tumor. The average size was of 22 mm with extremes of 8 and 250 mm. we found 1 case of vertebral extension and 1 case of lung metastasis after sarcomatous transformation. Surgery was the first therapeutic way. A normally covered wound was obtained for 9 patients (69%). For the other cases one skin graft and two rotation-advancement flaps was useful for wound cover. Adjuvant radiotherapy was made for bone extension for 1 patient. Imatinib systemic therapy was ineffective for the treatment of vertebral extension and lung metastasis. Recurrence occurred for 4 patients (30,7%) after 4,7 years follow up and 1 patient died.

Keywords: **dermatofibrosarcoma protuberans; surgery; recurrence; sarcomatous transformation**

INTRODUCTION

Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand (DFS) est une tumeur dermique à cellules fusiformes de malignité intermédiaire caractérisée par une évolution lente avec un risque majeur de récurrence locale et un risque rare de dégénérescence sarcomateuse. Son diagnostic est histologique et le traitement est chirurgical. Nous sommes confrontés à la prise en charge de volumineuses tumeurs de la peau et des parties molles qui posent le problème de leurs caractérisations diagnostiques et de leurs résecabilités. L'objectif de cette étude était de préciser les données épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques, évolutives et pronostiques à l'Institut Joliot Curie de Dakar.

MATERIEL ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive menée sur une période de 10 ans allant de Janvier 2000 à décembre 2011 portant sur 13 malades suivis dans le service de cancérologie de l'hôpital Aristide Le Dantec pour dermatofibrosarcome de Darier Ferrand et qui ont bénéficié d'une exérèse chirurgicale. Les paramètres étudiés étaient essentiellement : la taille tumorale, l'exérèse chirurgicale et l'évaluation de la récurrence.

RESULTATS

Il s'agissait de 13 cas de DFS dont 7 hommes et 6 femmes avec un âge moyen de 38,4 ans. Sur le plan clinique, le diagnostic de DFS était souvent tardif avec un délai moyen de 4,96 ans. La tumeur était protubérante et nodulaire mamelonnée chez 12 patients soit 92,3 % des cas. Le tronc était le siège de prédilection de la tumeur. Certaines localisations étaient particulières avec un cas péri-ombilical étendu [Figure 1], un cas à hauteur du rachis dorsal, un cas à hauteur du sacrum [Figure 2]. La taille moyenne de la tumeur était de 22 mm avec des extrêmes de 8 et 250 mm. Chez 10 patients soit 77 % des cas, la tumeur était strictement localisée. On retrouvait 1 cas d'extension osseuse par contiguïté et 1 cas métastatique au poumon. Tous nos patients ont bénéficié d'une histologie pré opératoire qui retrouvait un dermatofibrosarcome de Darier Ferrand sans signe de dégénérescence sarcomateuse. La prise en charge chirurgicale était le moyen thérapeutique quasi-exclusif. Un recouvrement d'emblée était obtenu chez 9 patients cas (69 %) au prix parfois d'une plastie en Z dans 1 cas [Figure 4]. Pour les autres cas 1 greffe de peau [Figure 3] était nécessaire après cicatrisation dirigée pour 1 patient et un lambeau de recouvrement pour 2 patients. Une radiothérapie adjuvante a été effectuée chez un malade présentant une extension osseuse. La chimiothérapie avec

l'imatinib était inefficace chez un patient présentant des métastases pulmonaires. L'analyse de la pièce opératoire montrait des berges d'exérèse saines chez tous les patients et la présence de plages de dégénérescence sarcomateuse dans 1 cas. La récurrence après exérèse était observée chez 4 patients soit 30,7 % avec un délai moyen de 4,7 ans. Nous avons déploré 1 décès sur transformation et métastase.

DISCUSSION

Le dermatofibrosarcome de Darier Ferrand (DFS) est une tumeur cutanée rare [1]. Il représente moins de 1 cas pour 3000 consultations et 1 cas pour 6 tumeurs cutanées malignes à l'Institut Joliot Curie de Dakar. Dans la littérature, il représente moins de 10% des tumeurs malignes dermatologiques [2]. Il atteint les deux sexes à peu près à part égale. Il semble plus fréquent chez les sujets de race noire et de rares cas familiaux sont décrits. Les localisations sont par ordre de fréquence après le tronc (50%), les membres (40%), la tête et le cou (10%) [3]. Certaines localisations sont particulières par la difficulté à la résection notamment à hauteur du rachis comme chez un de nos patients, sur les plans osseux présacrés, sur les plis, au niveau du cou. C'est une tumeur dont l'aspect clinique est évocateur. L'évolution est très lente. L'aspect mamelonné couleur chair est le plus fréquent et est indépendant de la race [4]. Les examens complémentaires doivent comporter une IRM des tissus mous dans les formes supérieures à 5 cm et dans les formes étendues. Elle apprécie la taille, les rapports avec l'aponévrose superficielle et profonde, les plans osseux, les axes vasculaires et des signes de dégénérescence. Elle est indispensable dans l'évaluation des récurrences. Dans les tumeurs de petites tailles, une exérèse biopsique est concevable. Dans les lésions plus étendues, une microbiopsie est indiquée au mieux guidée par l'imagerie [5]. L'immunohistochimie est essentielle au diagnostic et à la détermination des lésions transformées [6]. La biopsie a permis de poser le diagnostic dans tous les cas mais n'a pas reconnu dans un cas une composante sarcomateuse chez nos patients. Au plan génétique, La survenue du DFS est corrélée à un réarrangement qui fusionne le gène COL1A1 du collagène 1a1 et le gène de la chaîne B du PDGF (platelet-derived growth factor). Ce caractère n'est pas exploré en clinique mais il suggère un axe de recherche thérapeutique. Au plan immunologique l'expression de la protéine CD34 est fréquente [7]. Ce caractère est utilisé en immuno-peroxydase pour affiner la chirurgie micrographique [8]. L'histologie est parfois limitée dans les formes récidivantes et métastatiques rares. Les métastases, 1 à 4% des DFS, sont plus fréquemment pulmonaires [9]. Le traite-

ment du DFS est essentiellement chirurgical. Il consiste en l'exérèse complète de la lésion passant en marges saines. Les marges latérales doivent être de 2 voire 5 cm et la résection doit emporter l'aponévrose profonde. Le respect de la marge profonde est difficile dans les tumeurs de grandes tailles, dans les localisations cervicales proches des axes vasculaires et du dôme pleural, dans les localisations dorso-médianes à hauteur du rachis, sur les plis dont le recouvrement est difficile [5]. Nous avons pu fermer la plaie opératoire chez la plupart de patients. Cette fermeture était impossible en première intention chez 3 patients. Les techniques d'oncoplastie de la peau et des tissus mous sont d'un apport important. L'oncoplastie permet de raccourcir les délais de guérison et améliore le confort post opératoire. Nous avons pu faire la couverture cutanée par une plastie en Z, ou des lambeaux de translations chez 3 patients. Elle est limitée dans les lésions à berges douteuses par la plus grande probabilité de récurrence. On en rapproche la chirurgie micrographique décrite par Mohs. Elle est d'un grand intérêt dans les lésions de petites tailles à fortiori près d'organes nobles avec des objectifs de résections limitées [10]. Des thérapeutiques systémiques sont proposées dans un nombre réduit de cas. L'imatinib est proposé dans les lésions étendues avec un objectif de réduction et sur

les lésions étendues ou métastatiques de même que la radiothérapie externe avec des résultats mitigés [11]. Chez un patient métastatique la chirurgie suivie d'une radiothérapie n'a pas empêché la récurrence locale et le traitement par imatinib n'a pas empêché la progression et le décès. Le pronostic fonctionnel et vital est satisfaisant chez la plupart des auteurs. Le pronostic local serait corrélé à l'âge, l'état général, la taille de la lésion, la qualité de la résection qui est au mieux faite par une équipe spécialisée [12].

CONCLUSION

Le DFS est une tumeur dermique potentiellement maligne. Le diagnostic évoqué à la clinique est posé sur une pièce opératoire ou sur une biopsie permettant une étude histologique. L'IHC permet de distinguer les rares cas de transformations malignes. Le traitement est essentiellement chirurgical. Il est limité par la difficulté des résections sur des régions particulières. Il a gagné en qualité grâce à l'oncoplastie des tissus mous. Le pronostic local est marqué par un taux de récurrence important. Le pronostic vital est excellent.

REFERENCES

- 1-Gloster HM. Dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol.* 1996; 35:355-374.
- 2-Chuang TY, Su WP, Muller SA. Incidence of cutaneous T cell lymphoma and other rare skin cancers in a defined population. *J Am Acad Dermatol.* 1990; 23:254-256.
- 3-Chami S, Mekki F. Revue de la littérature sur la radiothérapie des dermatofibrosarcomes de Darier Ferrand de la face : à propos de deux cas. *Cancer /radiothérapie* 2011; 15(6-7):630-631.
- 4-Kasse A, Dieng M, Dem A et al. Les dermatofibrosarcomes de Darier Ferrand à propos de 22 cas et revue de la littérature. *Med Afr Noire;* 1999, 46:4
- 5-Ratner D. Dermatofibrosarcoma Protuberans: Surgical Treatment Options. *Skinmed.* 2003; 2:2.
- 6-Bendix-Hansen K, Myhre-Jensen O, Kaae S. Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinico-pathological study of nineteen cases and review of world literature. *Scand J Plast Reconstr Surg.* 1983;17:247-252.
- 7-Himizu A, O'Brien KP, Sjoblom T et Al. The dermatofibrosarcoma protuberans-associated collagen type Ia1/platelet-derived growth factor (PDGF) B-chain fusion gene generates a transforming protein that is processed to functional PDGF-BB. *Cancer research* 1999; 59(15): 3719-3723.
- 8-Mondragon RM, Barrett TL. Current concepts: the use of immunoperoxidase techniques in Mohs micrographic surgery. *J Am Acad Dermatol.* 2000;43:66-71.
- 9-Westermann G, Buerger H, Kappes U, Matzkies F, Kisters K. Dermatofibrosarcoma Protuberans With Lung Metastasis in a Patient With Progressive Systemic Sclerosis. *South Med J.* 2002; 95: 3.
- 10-Hobbs ER, Wheeland RG, Bailin PL, et al. Treatment of DFSP with Mohs micrographic surgery. *Ann Surg.* 1988; 207:102-107.
- 11-Taylor HB, Helwig EB. Dermatofibrosarcoma protuberans: a study of 115 cases. *Cancer.* 1962; 15:717-725.
- 12-Behbahani R, Patenotre P, Capon N et al. Vers une réduction des marges dans les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand ? Etude retrospective de 34 cas. *Ann Chir Plas Esth* 2005; 50(3):179-185.



Figure 1 : Dermatofibrosarcome bourgeonnant péri-ombilical



Figure 2 : Aspect post exérèse d'un dermatofibrosarcome siégeant près du sacrum



Figure 3 : Récidive sur greffe de peau dorsal



Figure 4 : Plastie en Z