



Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand sus-claviculaire gauche: à propos d'un cas

B. Dani^{*a} (Dr), O. Hamidi^a (Dr), M. Boulaadas^a (Pr)
^a Faculté de médecine et de pharmacie de Rabat, Rabat, MAROC
^{*} bouchradani89@gmail.com

Introduction :

Le dermatofibrosarcome est une tumeur dermique mésenchymateuse de malignité intermédiaire [1]. C'est une tumeur rare mais non exceptionnelle, représentant entre 0,1 % et 1 % des tumeurs cutanées malignes [2]. C'est est une tumeur à très haut risque de récurrence locale, mais à potentiel métastatique faible.

Nous rapportons ce cas pour souligner la présentation clinique ainsi que la prise en charge de cette tumeur.

Observation :

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 30 ans, qui présente une masse au niveau de la région sus claviculaire gauche augmentant progressivement de volume depuis 06 mois. La peau en regard de la masse est inflammatoire d'aspect rouge violacé (masse d'aspect nodulaire) (figure 1). La tumeur est fixe par rapport au plan superficiel et mobile par rapport au plan profond et non douloureuse. L'examen cervicale ne trouve pas d'adénopathies associés. Une TDM cervico-thoracique a montré la présence d'une masse tissulaire au niveau de la région sus claviculaire gauche sans infiltration du muscle sous-jacent (figure 2). Une biopsie a été réalisée revenue en faveur d'un dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand.

La patiente a bénéficié d'une chirurgie d'exérèse large passant à 5cm de la tumeur, la perte de substance rencontrée a été reconstruite par une greffe de peau.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic et l'exérèse était complète avec des marges saines passant à 4cm de la tumeur. La patiente est sous surveillance régulière, elle ne présente aucun signe de récurrence.



Fig.1 : photo montrant la masse sus claviculaire, peau rouge violacée et l'aspect nodulaire de la tumeur

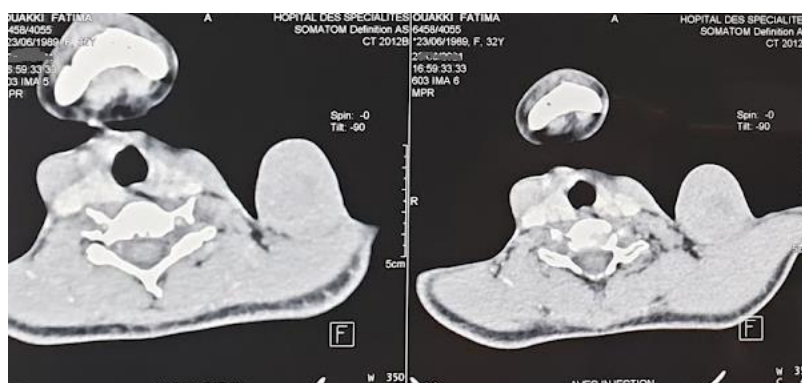


Fig.2: TDM cervico-thoracique a montré la présence d'une masse tissulaire au niveau de la région sus claviculaire sans infiltration du muscle sous-jacent.

Discussion :

Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand (DFS) est une tumeur cutanée mésoenchymateuse à développement intradermique décrite pour la première fois par Taylor [1] comme une tumeur sarcomateuse. C'est une tumeur, située entre le pôle de bénignité du très fréquent et inoffensif fibrome cutané et le pôle de malignité du fibrosarcome cutané vrai. Sa transformation sarcomateuse franchement maligne avec métastase est exceptionnelle.

Le DFS peut toucher n'importe quelle partie du corps. Selon les données de la littérature, on note une prédilection pour le tronc qui est atteint dans 50 à 60% des cas. Les membres représentent 20 à 30% des localisations et 15 à 20% sont attribuées à la tête et au cou [2,3].

Cette tumeur peut survenir à n'importe quel âge avec des moyennes d'âge au moment du diagnostic oscillant entre 28 ans et 47 ans [3,4]. Le DFS est rare chez l'enfant de moins de 15 ans et la forme congénitale est exceptionnelle [5].

Le diagnostic clinique est difficile. A un stade précoce, la lésion se présente comme une plaque indurée. A un stade plus avancé (stade nodulaire), quelques mois à quelques années, elle se présente comme une masse nodulaire ou multinodulaire. Non traitées, ces lésions peuvent devenir très volumineuses, ou bien s'ulcèrent pour devenir douloureuses et hémorragiques [2,6].

L'examen histologique est indispensable pour le diagnostic. La tumeur est faite d'une prolifération cellulaire dense, mal limitée, non encapsulée, occupant le derme, le plus souvent dans sa totalité. En général, l'aspect histologique permet de guider le diagnostic. Dans les cas douteux, l'immunohistochimie permet de distinguer le DFS des autres tumeurs à cellules fusiformes [4,5].

L'exérèse chirurgicale large est le traitement de référence avec des marges de sécurité de 4 à 5 cm. La radiothérapie postopératoire est préconisée par certains, à partir de la seconde récurrence [7]. La chimiothérapie systémique n'est pas recommandée. Une surveillance clinique rigoureuse doit être maintenue, du fait de l'évolution lente et du haut pouvoir récidivant de cette tumeur [7].

Conclusion :

Le DFS est une tumeur dont le pronostic et le risque évolutif sont principalement liés au délai diagnostique et la qualité de la première exérèse. Le diagnostic tardif rend difficile la chirurgie d'exérèse et de reconstruction. L'amélioration du pronostic passe par une prise en charge multidisciplinaire précoce et codifiée.

Références

1. Monnier D, Algros MP, MC Vidal, Danzon A, Pelletier F, et al. Dermatofibrosarcome protubérant (tumeur de Darier et Ferrand): Etude épidémiologique rétrospective descriptive en Franche-Comté sur une période de 20 ans (1982-2002). *Ann Dermatol Venerol*. 2005; 132(6-7):607. PubMed | Google Scholar
2. Bendix-Hansen K, Myhre-Jensen O, Kaae S. Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathological study of nineteen cases and review of the world literature. *Scand J Plast Reconstr Surg*. 1983; 17(3):247-252. PubMed | Google Scholar
3. Burkhardt BR, Soule EH, Winkelmann RK, Ivins JC. Dermatofibrosarcoma protuberans: study of fifty-six cases. *Am J Surg*. 1996; 111(5):638-644. PubMed | Google Scholar
4. Traoré SS, Zida M, Baro FT, Boukoungou G, Gombri OM, Sano D, Guira A. Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand (DFDF). À propos de 7 cas au CHU de Ouagadougou, Burkina Faso. *Bull Soc Pathol Exot*. 2007; 100(2):105-106. PubMed | Google Scholar
5. Marini M, Saponaro A, Magarinos G. Congenital atrophic dermatofibrosarcoma protuberans. *Int J Dermatol*. 2001; 40(7):448-450. PubMed | Google Scholar
6. Taylor HB, Helwig EB. Dermatofibrosarcoma protuberans: A study of 115 cases. *Cancer*. 1962; 15(4):717-725. PubMed | Google Scholar
7. Boujelbenea N, Elloumia F, Hassine SB, Frikhab M, Daouda J. Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand: à propos de 11 cas. *Cancer/Radiothérapie*. 2009; 13(6-7):644-697. PubMed | Google Scholar

Déclaration de liens d'intérêts : Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.