

Dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrand maxillaire

A propos d'un cas et revue de la littérature

M. Boulanane^{*a} (Dr), DD. Slimani^b (Dr), H. Ikhlef^a, (Dr.) S. Benkouissem^a (Dr), M. Mezhoud^b (Dr)

^a Université de Béjaïa, Bejaia, ALGÉRIE ; ^b Centre Hospitalo universitaire de Béjaïa, Bejaia,

ALGÉRIE

meriem.boulanane@univ-bejaia.dz

Introduction

Le dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrand (DFS) est défini comme une tumeur cutanée à malignité intermédiaire. Elle représente 0,1% des tumeurs cutanées malignes. Elle présente une propension à la récurrence locale. Les métastases sont rares et généralement précédées de multiples récurrences locales.

Matériel et Méthodes

Mme H.G, 44 ans, femme au foyer, admise au service de chirurgie maxillo-faciale du Centre Hospitalo-universitaire de Bejaia (Algérie) en septembre 2019 pour prise en charge d'une tumeur maxillaire droite. Le début de la symptomatologie remontait à 5 mois marqué par l'apparition d'une voussure maxillaire vestibulaire droite augmentant de volume rapidement. Elle avait été adressée par son chirurgien dentiste devant l'inadaptation de sa prothèse dentaire amovible.

L'anamnèse a retrouvé dans les antécédents chirurgicaux trois interventions chirurgicales sur une lésion cutanée du dos, en regard de l'omoplate gauche, récidivante. La patiente était connue et prise en charge en chirurgie plastique, depuis 5 ans et avait bénéficié d'une exérèse avec réparation par greffe cutanée. L'histologie était revenue en faveur d'un rapidement Darrier Ferrand (DFS).

L'examen initial à son admission a objectivé une patiente en état général conservé. A l'examen clinique maxillofacial on ne retrouvait qu'une tuméfaction jugale discrète sur une tuméfaction maxillaire vestibulaire droite, modérée, sans lésions muqueuse sus jacente. Les aires ganglionnaires étaient libres. Le reste de l'examen clinique était sans anomalies.

Une TDM de la face faite a retrouvé une lésion maxillaire suspecte de 4 cm de diamètre. Une biopsie est revenue en faveur d'une lésion suspecte mais sans certitude lymphome ou dermatofibrosarcome.

Un geste opératoire a été décidé à but diagnostic et thérapeutique partiel. La patiente a subi une maxillectomie de infra et la mésostructure sans réparation. La pièce a été adressée en anatomopathologie.

Le diagnostic histologique est revenu en faveur d'un DFS.

La patiente a été adressée en oncologie pour complément thérapeutique, devant la difficulté d'obtenir une marge de résection de 5 cm indiquée dans la littérature.

Durant son suivi, à 6 mois, la patiente a présenté une tuméfaction de la face interne de la cuisse. Un avis de chirurgie plastique est revenu en faveur d'une atteinte métastatique.

Les suites ont été sombres, la patiente a été perdue de vue, et le décès est survenu dans les 6 mois suivants.

Discussion

Le dermatofibrosarcome de Darrier-Ferrand (DFS) est une tumeur cutanée rare, de type mésoenchymateuse. Elle se développe au dépend du derme et représentant moins de 2 % de l'ensemble des sarcomes des tissus mous. Son incidence est estimée à environ 4 cas pour un million. Elle se rencontre plus fréquemment chez l'adulte mais peut concerner tous les âges.

Les localisations les plus fréquentes des DFS sont : le tronc (47%), ce qui est le cas chez notre patiente, suivi par les membres inférieurs (20%), supérieurs (18%) la tête et le cou (14%).

L'état général des patients reste longtemps conservé.

C'est une tumeur à très haut risque de récurrence locale et à potentiel métastatique faible.

L'hypervascularisation loco-régionale et la sclérose cicatricielle post chirurgicale rendent les chirurgies itératives plus difficiles d'où l'intérêt d'un geste initial curatif d'emblée. Le traitement de référence des DFS reste la chirurgie avec recommandation de respecter des marges de 5 cm. La chirurgie de Mohs est à considérer, la résection large est associée à un taux de récurrence de 13%, alors que la chirurgie de Mohs n'était suivie d'aucune récurrence à 5 ans.

La multiplication des gestes d'exérèse favoriserait les métastases. Le DFS est une tumeur maligne qui ne métastase que dans 1 à 4% des cas. Les métastases apparaissent tardivement au cours de l'évolution clinique et généralement après plusieurs récurrences locales. Elle se développent dans la variante histologique fibrosarcomateuse du DFS. Ce qui a le cas de notre patiente.

Des métastases ganglionnaires exceptionnelles ne seront retrouvées qu'après de longues évolutions et une transformation sarcomateuse. La possibilité de métastase viscérale bien que rare est un fait indéniable, mais qui ne s'observerait qu'en phase tardive, ou dans les transformations sarcomateuses. Il n'existerait aucun cas de métastase d'emblée, celle-ci serait favorisée par les interventions itératives. La dissémination se ferait plus fréquemment par voie hématogène que par voie lymphatique ; ce qui expliquerait que les métastases viscérales soient plus fréquentes que les métastases ganglionnaires.

Les métastases sont volontiers pulmonaires, mais d'autres localisations ont été décrites : pancréatiques, viscérales.

La plupart des DFS (90%) présentent une translocation chromosomique déséquilibrée caractéristique entre les chromosomes 17 et 22. L'intérêt d'identifier cette translocation est thérapeutique. En effet, le mésilate d'imatinib (Glivec) a été mis au point pour inhiber la kinase Abl dans le traitement des leucémies myéloïdes chroniques positives au chromosome Philadelphie. L'imatinib est aujourd'hui approuvé pour le traitement des patients adultes atteints de DFS non résecable, récurrent ou métastatique qui ne sont pas de bons candidats pour la chirurgie. Son utilisation en néoadjuvant semble réduire le volume tumoral et le risque de récurrence.

LE Sunitinib malate peut être utilisé en 2^e ligne en cas de résistance à l'imatinib, et le Sorafinib est également une arme proposée en second recours.

Conclusion

Dans la prise en charge du DFS, l'accent doit être mis sur la résection chirurgicale complète de la tumeur avec des marges négatives confirmées histologiquement. Basé sur données disponibles, il n'existe pas de marge minimale d'excision. La chirurgie de Mohs est une alternative dans les cas impliquant des zones cosmétiques sensibles comme la face.

Dans les cas où la résection complète n'est pas possible ou en cas de maladie métastatique, une radiothérapie ou un traitement systémique par l'imatinib doit être considéré. Le clinicien doit savoir que la transformation fibrosarcomateuse du DFS est une tumeur à haut risque, et le but du traitement est la résection complète avec marges chirurgicales négatives.

Références

- H. Ouahbi et al. Une réponse complète d'un dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrand localement avancé: à propos d'un cas et revue de la littérature. Pan African Medical Journal. 2019;32:97. [doi: 10.11604/pamj.2019.32.97.10293]
- Toumi, A., Mahdhi, N., Chaieb, M., Ernez, I., Haj Hassine, Y., & Abid, A. (2018). Le Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand : une tumeur cutanée particulière, à propos de 26 cas. Annales de Dermatologie et de Vénérologie, 145(4), A19. doi:10.1016/j.annder.2018.03.010
- Ahmed A.F., Barzideh S., Angustiri S. Dermatofibrosarcoma protuberans : an unusual presentation. N.Y. State J. Med. 1986, 86 : 543, Loeb, M. Shahla, R. Javadian, P. Hermans,
- Gutierrez G., Ospina J.E., De BAEZ N.E., De ESCORCIA E.K., Gutierrez R. Dermatofibrosarcoma protuberans. Int. J. Derm. 1984, 23: 396 - 401.
- Kasse et al, Les Dermatofibrosarcomes De Darrier Et Ferrand A propos de 22 cas et revue de la littérature. Médecine d'Afrique Noire : 1999, 46 (4)
- González A, Etchichury D, Rivero JM, Adamo LJ Plast Reconstr Aesthet Surg. 2021 May;74(5):1061-1070. doi: 10.1016/j.bjps.2020.10.062. Epub 2020 Nov 7.
- Allen, A., Ahn, C., & Sangüeza, O. P. (2019). Dermatofibrosarcoma Protuberans. Dermatologic Clinics, 37(4), 483-488. doi:10.1016/j.det.2019.05.006 10.1016/j.det.2019.05.006