

DERMATOFIBROSARCOMME DE DARIER-FERRAND (A PROPOS D'UN CAS)

A. ELMRINI, F. BOUTAYEB, O. AGOUMI, SM. SOUHAIL, A. DAOUDI, A. ELIBRAHIMI,
D. LOUDIYI, L. AMEZIANE

Service de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique, CHU Hassan II, Fès

RESUME

Les auteurs rapportent un fibrosarcome de Darier et Ferrand qui est une tumeur cutanée assez rare chez un jeune patient âgé de 16 ans, siégeant au niveau de la face postéro-interne de la cuisse droite et évoluant depuis une année. Notre conduite thérapeutique a consisté en une résection chirurgicale large de la tumeur et des muscles biceps et demi-tendineux avec radiothérapie adjuvante. Actuellement, le patient est en très bon état général sans signes de récurrence ni de métastase avec un recul de 11 mois.

INTRODUCTION

Le dermatofibrosarcome (DFS) de Darier et Ferrand est une néoplasie relativement rare qui a été décrite par les mêmes auteurs en 1924 (1). C'est une variété de fibrosarcome de la peau dont la croissance serait faible avec une malignité atténuée, elle survient essentiellement chez les enfants et les adultes jeunes et sa cause reste pour l'instant inconnue. Néanmoins, des anomalies génétiques et des traumatismes répétés ainsi qu'un développement sur des cicatrices (brûlures) semblent à l'origine de cette variété de sarcome.

CAS CLINIQUE

Mr. A.M, âgé de 16 ans, de sexe masculin, sans antécédents pathologiques particuliers, qui consulte pour une tumeur hémorragique du membre inférieur droit évoluant depuis une année.

L'examen clinique trouvait un patient en bon état général, apyrétique avec une tumeur exfoliante très vascularisée et très saignante siégeant à la partie supérieure de la cuisse droite en postero-interne (fig. 1) sans adénopathies locorégionales et sans signes de compression.

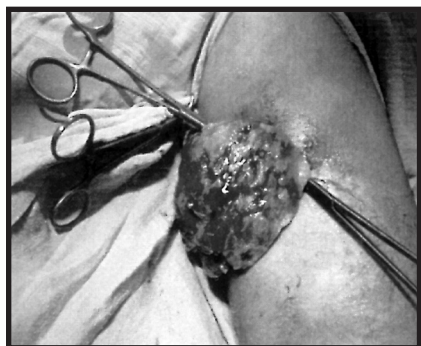


Fig. 1. Tumeur exfoliante de la cuisse.

Les radiographies de la cuisse et du poumon étaient normales, l'imagerie par résonance magnétique de la cuisse a montré une tumeur pédiculée de 5 cm sur 5 et infiltrant le biceps et le demi-tendineux (fig. 2).

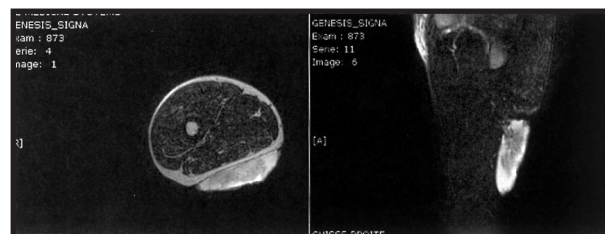


Fig. 2. IRM montrant la tumeur hypersignale en T2.

L'examen anatomopathologique après biopsie a montré une prolifération tumorale fortement remaniée par l'hémorragie avec des cellules fusiformes aux noyaux modérément irréguliers et de rares mitoses se disposant en faisceaux courts et de nombreuses formations storiformes sans cellules géantes correspondant au dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand. Nous avons procédé à l'exérèse chirurgicale de la tumeur avec compartimentectomie postérieure. L'examen histologique de la pièce d'exérèse (fig. 3) a confirmé le diagnostic et surtout a montré l'absence d'atteinte des marges d'exérèse. Le patient fut adressé à la radiothérapie. Nous avons revu le patient 6 mois plus tard, il est en très bon état général et sans récurrence.

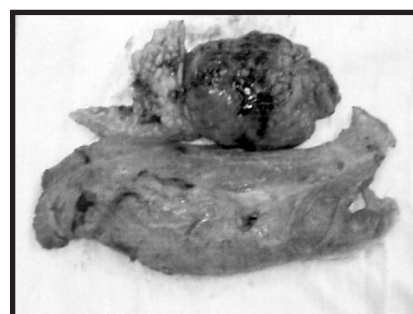


Fig. 3. Pièce de résection

DISCUSSION

Le dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand est une variété particulière de tumeur desmoïde de la peau, elle survient essentiellement chez les enfants et les adultes jeunes et plus rarement chez les nouveau-nés. Elle se développe aux dépens du tissu conjonctif (tissu de soutien et de liaison de l'organisme comprenant des cellules de diverses origines, des fibres de collagènes et des fibres élastiques constituées de protéines) (2, 3). Sa cause est pour l'instant inconnue, cependant des anomalies génétiques et des traumatismes répétés ainsi qu'un développement sur des cicatrices (brûlures) semblent à l'origine de cette variété de sarcome. Cette tumeur se présente au début comme une petite plaque unique, relativement ferme, de coloration brun rouge, tirant sur le violet. Après plu-

sieurs années, apparaissent de petits grains noyés dans la plaque et parfois en relief, progressivement le dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand envahit la profondeur pouvant aller jusqu'à la membrane recouvrant les muscles et envahir ces derniers, ce fait a été retrouvé chez notre patient. Sa fréquence est estimée à 0,1% de tous les néoplasmes malins. Toutes les races peuvent être atteintes avec une légère prédominance masculine (1). Le diagnostic positif est histologique et le diagnostic différentiel doit écarter essentiellement les tumeurs à cellules géantes, le dermatofibrome, une chéloïde, un mélanome malin, ou un lymphome. Le traitement de la tumeur de Darier-Ferrand est actuellement chirurgical avec résection en zones saines (5 cm), la chimiothérapie n'est plus utilisée alors que la radiothérapie regagne sa place comme adjuvante à la chirurgie surtout chez les patients dont la marge d'exérèse est positive et chez qui l'exérèse est limitée par la localisation au niveau de certaines régions (racine des membres, périnée, proche du sein...). Plus récemment, la chirurgie micrographique de Mohs avec inclusion en paraffine est la méthode de choix (3).

L'évolution du dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand est marquée par le risque de récurrences locales fréquentes après exérèse et la possibilité de métastases. Sa surveillance est particulièrement importante.

CONCLUSION

La tumeur de Darier-Ferrand est une variété particulière de dermatofibrosarcome dont le diagnostic positif est histologique nécessitant une résection chirurgicale avec radiothérapie sur les marges d'exérèse pour éviter les récurrences. Elle nécessite un suivi permanent et durable car des métastases peuvent survenir.

REFERENCES

- 1- Dawes KW, Hanke CW. Dermatofibrosarcoma protuberans treated with Mohs micrographic surgery : cure rates and surgical margins. *Dermatol Surg* 1996.
- 2- Gloster HM Jr, Harris KR. Comparison between Mohs micrographic surgery and wide excision for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans.
- 3- Flugstad DL, Wilke CP, Mc Nutt MA, Welk RA. Importance of surgical resection in the successful management of soft tissue sarcoma. *Arch Surg* 1999.