

Ministère de l'Enseignement Supérieur et
de la Recherche Scientifique

République du Mali

Un Peuple – Un But – Une Foi



UNIVERSITE DES SCIENCES, DES TECHNIQUES ET DES
TECHNOLOGIES DE BAMAKO

FACULTE DE MEDECINE ET D'ODONTOSTOMATOLOGIE

Année universitaire 2020 – 2021

MEMOIRE

N° :

**EVALUATION DE LA PRISE EN CHARGE DU
DERMATOFIBROSARCOME DE DARIER ET
FERRAND AU CENTRE NATIONAL D'ODONTO-
STOMATOLOGIE DE BAMAKO**

Présenté et soutenu publiquement le .../.../2021 par :

Dr. Dian DIALLO

Pour l'obtention du Diplôme d'Etudes Spécialisées (D.E.S) En **STOMATOLOGIE ET
CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE**

JURY

Président : Pr. Nouhoum ONGOIBA

Membres : Pr. Drissa TYRAORE

Directeur : Pr. Hamady TRAORE

Rapporteur: Dr. Amady COULIBALY

SOMMAIRE :

I. INTRODUCTION.....	6
II. OBJECTIFS	8
III. GENERALITES	10
IV. OBSERVATIONS	20
V. DISCUSSION	32
CONCLUSION	45
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	47
FICHE SIGNALETIQUE ET RESUME.....	53

LISTE DES ABREVIATIONS

DFS : Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand

DFSP: Dermatofibrosarcome protubérant

CHU-CNOS : Centre hospitalier universitaire-Centre national d'odontostomatologie

SCMF : Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale

PDC : Produit de contraste

ATCD : Antécédent

CRO : Compte rendu opératoire

AG : Anesthésie générale

CMM : Chirurgie micrographique de Mohs

TDM : Tomodensitométrie

IRM : Imagerie par résonance magnétique

PDGFB : Chaîne bêta du plateletderived growth factor

DD : Décubitus dorsal

OMS : Organisation mondiale de la santé

BPO : Bilan pré-opératoire

AEG : Altération de l'état général

ORL : Oto-rhino-laryngologie

CCF : Chirurgie cervico-faciale

LISTE DES FIGURES ET TABLEAUX

Figure 1 : représentation schématique de la peau

Figure 2 : Aspect de la tumeur

Figure 3 : Aspect TDM de la tumeur

Figure 4 : Image en fin d'intervention après greffe de peau

Figure 5 : Image post opératoire à J9 et à 1 an

Figure 6 : Image post opératoire à 2 ans et à 7 ans

Figure 7 : image montrant l'aspect de la tumeur

Figure 8 : image montrant l'aspect endobuccal de la tumeur

Figure 9 : image montrant l'aspect de la tumeur

Figure 10 : image montrant l'aspect de la tumeur

Figure 11 : image montrant l'aspect de la tumeur

Figure 12 : image montrant l'aspect de la tumeur

Figure 13 : image montrant l'aspect de la tumeur

Figure 14 : Aspect TDM de la tumeur

Figure 15 : Aspect après exérèse tumorale

Figure 16 : Image en fin d'intervention

Figure 17 : pièce opératoire

Figure 18 : image du patient après un recul de 6 mois (vue de face)

Figure 19 : image du patient après un recul de 6 mois (vue de profil)

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : tumeurs fibroblastiques et myofibroblastiques selon la classification de l'OMS 2013

Tableau II : Tableau comparatif de l'interrogatoire de nos cas avec ceux d'autres auteurs

Tableau III : Tableau comparatif des données de l'examen physique cas avec ceux d'autres auteurs

Tableau IV : Tableau comparatif des données chirurgicales de nos cas avec ceux d'autres auteurs

Tableau V : Tableau comparatif des données thérapeutique de nos cas avec ceux d'autres auteurs

INTRODUCTION

1- INTRODUCTION :

Le dermatofibrosarcome (DFS) de Darier et Ferrand est une tumeur mésenchymateuse cutanée maligne rare mais non exceptionnelle, représentant 0,01% de toutes les tumeurs malignes au monde [1, 2]. Elle est de bon pronostic après une résection complète, à très haut risque de récurrence locale mais à potentiel métastatique faible [2].

Décrite pour la première fois par Jean Darier et Marcel Ferrand en 1924, il s'agit d'une tumeur à développement lent, considérée actuellement comme un fibrosarcome vrai de faible grade de malignité [3].

L'incidence mondiale du DFS est estimée entre 0,8 et 4,2 cas/million/an [4,5]. Elle est de 6,5 cas/million/an chez la population noire. Il touche souvent des patients âgés de 30 à 40 ans et se présente cliniquement sous forme de plaques fermes rougeâtres ou de nodules [6].

Le DFS est une tumeur localement agressive qui, bien que présentant certaines caractéristiques histologiques des tumeurs fibrohistiocytiques, tend à se développer de manière plus infiltrante que celles-ci.

Des reconstructions tridimensionnelles des DFS ont montré que la tumeur pouvait prendre des formes irrégulières et présenter un aspect villositéux ou en forme de doigt.

En raison de sa relative résistance à la chimiothérapie et à la radiothérapie son traitement reste exclusivement chirurgical avec la nécessité d'exécuter la plus large possible simulant les exigences de la chirurgie carcinologique.

Nous rapportons dans ce travail les particularités de la prise en charge de 4 cas de DFS dans notre contexte dans le but de proposer une meilleure conduite thérapeutique afin de réduire le risque de récurrence et d'améliorer le pronostic.

OBJECTIFS

2- OBJECTIF :

2-1 OBJECTIF GENERAL :

Evaluer la prise en charge du DFS

2-2 OBJECTIFS SPECIFIQUE :

1- Déterminer les méthodes thérapeutiques

2- Identifier les indications de la chirurgie

3- Déterminer les complications post op

GENERALITES

3- GENERALITES

3-1 DEFINITION ET CLASSIFICATION :

Le dermatofibrosarcome, actuellement classé parmi les tumeurs fibrohistiocytaires à malignité intermédiaire selon la classification OMS 2013 [1] constitue une entité anatomoclinique définie par l'association d'une tumeur cutanée nodulaire et d'un aspect microscopique particulier.

Il est caractérisé par son évolution lente, son haut taux de récurrence locale et son faible potentiel métastatique. La transformation sarcomateuse franchement maligne est exceptionnelle.

Tableau I : tumeurs fibroblastiques et myofibroblastiques selon la classification de l'OMS 2013 [1]

Catégorie	Tumeurs
A agressivité locale	Fibroblastome à cellules géantes Fibromatose plantaire/palmaire Fibromatose de type desmoïde Lipofibromatose
Donnant rarement des métastases	Dermatofibrosarcome protubérant DFSP DFSP avec transformation sarcomateuse DFSP pigmenté inclus dans la Ire fois Tumeur fibreuse solitaire Tumeur fibreuse solitaire maligne Tumeur myofibroblastique inflammatoire Sarcome myofibroblastique à bas grade Sarcome fibroblastique myxo-inflammatoire/tumeur fibroblastique myxo-inflammatoire atypique Fibrosarcome pédiatrique Fibrosarcome adulte Myxofibrosarcome Sarcome fibromyxoïde de bas grade
Malignes	Fibrosarcome adulte Myxofibrosarcome Sarcome fibromyxoïde de bas grade Fibrosarcome épithélioïde sclérosant

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

3-2 HISTORIQUE : [2,3,6]

En 1924 c'est Darier et Ferrand qui décrivent pour la première fois la tumeur comme une entité anatomoclinique à partir de 4 lésions cutanées abdominales sous le nom de dermatofibromes progressifs et récidivants ou fibrosarcome de la peau [3].

La tumeur a été décrite comme une plaque ferme et fibreuse, d'évolution lente sur plusieurs années vers de multiples nodules. L'agressivité de la tumeur est dite locale et ses métastases sont extrêmement rares [3].

Plusieurs évènements ont marqués l'histoire des DFS depuis leur identification comme une entité distincte.

En 1995 sur une étude de 38 cas DOMINIGUEZ et collaborateurs ont confirmés l'origine fibroblastique et/ou myofibroblastique du DFSP [6].

3-3 HISTOLOGIE : [2]

La peau est constituée de trois couches superposées, de la surface vers la profondeur du corps: l'épiderme, le derme et l'hypoderme.

a. L'épiderme :

L'épiderme, couche la plus superficielle de la peau, est un épithélium pavimenteux stratifié kératinisé dans la constitution duquel entrent 4 populations cellulaires différentes: les kératinocytes, les mélanocytes, les cellules de Langerhans et les cellules de Merkel. L'épiderme ne contient aucun vaisseau sanguin ni lymphatique, mais renferme de nombreuses terminaisons nerveuses libres.

□ Les kératinocytes :

Les kératinocytes subissent en permanence une évolution morphologique témoignant de leur kératinisation sous-tendant le rôle de barrière protectrice (mécanique et chimique) de l'épiderme. Cette évolution se fait de la profondeur vers la superficie et permet de distinguer sur une coupe d'épiderme quatre couches superposées de la profondeur vers la superficie: la couche germinative (ou basale), la couche à épines (ou spineuse), la couche granuleuse et la couche cornée (compacte, puis desquamante) :

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

□ **La couche germinative :**

La couche germinative assure par les mitoses de ses cellules, le renouvellement de l'épiderme. Elle est constituée de cellules cubiques ou prismatiques, contenant de nombreux grains de mélanine phagocytés qui permettent à l'épiderme d'assurer son rôle de protection de la lumière et qui sous-tendent le rôle de régulation de la pigmentation cutanée qu'ont les kératinocytes.

□ **La couche à épines :**

Dans la couche à épines, les cellules commencent à s'aplatir, le noyau et les organites cytoplasmiques sont intacts, les filaments intermédiaires de kératine groupés en faisceaux denses, la liaison inter kératinocytaire est assurée par les desmosomes.

□ **La couche granuleuse :**

Dans la couche granuleuse, la cellule est très aplatie, le noyau commence à dégénérer et surtout apparaissent au sein des trousseaux de filaments de kératine de nombreux grains de kératohyaline et des kératinosomes.

□ **La couche cornée :**

Enfin, dans la couche cornée, le kératinocyte (qui prend maintenant le nom de cornéocyte) est complètement aplati, le noyau et les organites cytoplasmiques ont totalement disparu, le cytoplasme est rempli de trousseaux fibrillaires formés à partir des filaments de kératine et des grains de kératohyaline. Les membranes plasmiques sont devenues très denses et épaisses et les desmosomes (qui prennent alors le nom de cornéodesmosomes) sont profondément modifiés avec une ligne dense extra-cellulaire très épaisse; en superficie de la couche cornée, les cornéocytes se détachent de l'épiderme (desquamation) après la lyse du ciment intercellulaire et des cornéodesmosomes (principalement sous l'action d'une enzyme sécrétée par les kératinosomes, la stéroïde-sulfatase).

□ **Les mélanocytes :**

Dans l'épiderme, les mélanocytes sont situés principalement dans la couche basale. Ils ont un aspect étoilé et leurs prolongements cytoplasmiques s'insinuent entre les kératinocytes.

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

Ils sont dépourvus de systèmes de jonction inter-cellulaire avec les cellules voisines. En microscopie optique, les mélanocytes ne sont identifiables qu'avec des colorations argentiques ou par des techniques immunocytochimiques (HMB 45, anticorps anti-protéine S100, par exemple).

La mélanine est le pigment produit par les mélanocytes au niveau d'organites cytoplasmiques. La biochimie de la synthèse de la mélanine n'est pas encore parfaitement connue. On décrit deux types de pigments mélaniques : l'eumélanine qui est noir-marron et la phaémélanine qui est jaune orangée. La tyrosinase est l'enzyme clé de la synthèse de la mélanine. La synthèse de la mélanine est soumise à des régulations complexes, en particulier par des hormones et des cytokines (alpha-MSH, FGF basique, HGF, insuline) ainsi que par certaines prostaglandines. La mélanine est en grande partie responsable de la couleur de la peau et des phanères.

□ **Les cellules de Langerhans :**

Les cellules de Langerhans font partie du groupe des cellules dendritiques. Elles dérivent des cellules souches hématopoïétiques situées dans la moelle osseuse et sont présentes dans tous les épithéliums pavimenteux stratifiés des mammifères. Elles sont en particulier dispersées entre les kératinocytes de la couche à épines de l'épiderme.

La microscopie électronique permet de distinguer les cellules de Langerhans des mélanocytes, en mettant en évidence dans leur cytoplasme d'une part, l'absence de prémélanosomes et de mélanosomes et d'autre part, la présence de petits organites discoïdes pathognomoniques (granules de Birbeck).

Les cellules de Langerhans initient et propagent les réponses immunes dirigées contre les antigènes appliqués sur la peau. Elles sont capables d'ingérer des particules étrangères, y compris des micro-organismes. Après avoir capté l'antigène, les cellules de Langerhans activées quittent l'épiderme et gagnent les ganglions lymphatiques satellites où elles présentent les déterminants antigéniques aux lymphocytes T.

Le GM-CSF induit la prolifération et la différenciation des précurseurs des cellules de Langerhans, ainsi que leur activation. Plusieurs marqueurs immunocytochimiques permettent de les identifier (CD1a par exemple).

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

□ **Les cellules de Merkel :**

Situées, de façon dispersée dans la couche germinative entre les kératinocytes basaux au contact d'une terminaison nerveuse libre. Les cellules de Merkel sont caractérisées en microscopie électronique par la présence dans leur cytoplasme de très nombreuses vésicules à centre dense entouré d'un halo clair.

Les cellules de Merkel sont des cellules neuro-endocrines qui expriment des marqueurs neuronaux (chromogranine, synaptophysine, nombreux neuropeptides) et des marqueurs épithéliaux (nombreuses kératines, notamment la K20, qui, au niveau de la peau et de ses annexes, serait spécifique des cellules de Merkel). Les cellules de Merkel sont des mécanorécepteurs qui auraient également des fonctions inductives et trophiques sur les terminaisons nerveuses de l'épiderme et sur les annexes cutanées.

b. Le Derme :

Le derme est un tissu conjonctif habituellement lâche en périphérie et plus dense (fibreux) en profondeur. Il contient de nombreux vaisseaux sanguins et lymphatiques, des nerfs et des terminaisons nerveuses sensibles libres et corpusculaires, ainsi que diverses annexes cutanées dérivées de l'épiderme et plongeant dans le derme.

c. L'Hypoderme :

Continuant le derme vers la profondeur, l'hypoderme est un tissu conjonctif lâche richement vascularisé qui, selon les conditions de nutrition et les régions de la peau, contient plus ou moins de tissu adipeux.

1.4. Etiopathogenie :

Différentes origines sont évoquées par confrontation des données de l'immunohistochimie et de l'analyse en microscopie électronique : fibroblastique, histiocytaire, neuroectodermale [7].

a. Origine fibroblastique : [4,8,9].

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

Les dernières études sont en faveur d'une origine fibroblastique. En 1995, sur une étude de 38 cas de DFS, Dominiguez et Al confirment l'origine fibroblastique et/ou myofibroblastique en s'appuyant sur:

La morphologie des cellules tumorales en microscopie électronique: en effet, ce sont des cellules fusiformes avec un noyau semblable à celui d'un fibroblaste contenant au sein de leur cytoplasme des réticulums endoplasmiques fabriquant du collagène in vitro.

La présence à la périphérie des cellules de myofilaments musculaires lisses dans plus de 85% des cas, signe d'une différenciation myofibroblastique tumorale.

La positivité en immunohistochimie du marquage par les anticorps anti-AML et anti vimentine. Par contre, la positivité du DFS à l'immunomarquage par l'anticorps anti-CD34 va à l'encontre de cette origine. En effet, les proliférations fibroblastiques n'expriment pas le CD34.

b. Origine neurale : [9].

Cette hypothèse était auparavant la plus admise, actuellement elle semble exclue. La tumeur se développerait d'une cellule périneurale ou endoneurale. Weis et Nickoloff remarquent la présence de cellules CD34+ dans l'aponévrose normale et dans un grand nombre de tumeurs des nerfs périphériques tel le neurofibrome, positivité retrouvée aussi dans le DFS [3]. De même, pour Enzinger, la découverte de l'expression par cette tumeur d'un antigène parfois exprimé par quelques cellules de l'endonèvre renforce l'idée qu'elle puisse représenter une variante inhabituelle de la tumeur des gaines nerveuses [10].

C. Origine histiocytaire : [11,12].

Elle est évoquée devant:

La présence de cellules tumorales ressemblant à des histiocytes.

La présence d'enzymes de type histiocytaire (alpha 1 antitrypsine et alpha 1 anti-chymotrypsine) identifiés dans les cellules tumorales mises en culture.

L'hypothèse d'une cellule mésenchymateuse unique indifférenciée originale est soutenue par plusieurs auteurs sur la récente mise en évidence du potentiel de différenciation d'une cellule mésenchymateuse souche.

3-4 HISTOIRE NATURELLE

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

Il faut savoir l'histoire naturelle du DFS de Darier et Ferrand pour bien comprendre les principes thérapeutiques et expliquer la cause des échecs.

3-4-1 ONCOGENESE :

L'oncogénèse du DFS n'est pas élucidée. A L'image des cellules souches du bulbe folliculaire donnant naissance aux kératinocytes et aux mélanocytes, des études récentes suggères l'existence de cellules souches mésenchymateuses dont l'expansion clonale pourrait conduire au DFS.

Il existe deux anomalies génétiques récurrentes correspondant soit à une translocation des bras des chromosomes 17 et 22 $t(17 ;22)(q21,33 ;q13,1)$.

Selon une hypothèse émise ces translocation $t(17 ;22)$ peuvent se transformer avec le temps en anneaux chromosomiques surnuméraires et seraient sélectionnées dans les cellules cancéreuses dont elles favorisent la prolifération.

Ces deux anomalies génétiques récurrentes activent le proto oncogène PDGFB avec la réaction d'un gène de fusion COLIAI/PDGFB Ce dernier a pour conséquence une surexpression de la protéine PDGFB et une hyperstimulation de la voie du PDGFB aboutissant à une mitogènes et à la transformation cellulaire en cellule fusiforme tumorale.

3-4-2 EXTENSION LOCALE :

Les cellules fusiformes fibroblastiques vont diverger à partir d'une zone centrale collagène ou vasculaire et vont disposer en faisceaux irréguliers plus ou moins entrelacés, tourbillonnant selon un agencement appelé storiforme.

Elles vont présenter des projections irrégulières telles des tentacules qui infiltrent le derme et le tissu sous cutané. En périphérie ses extensions peuvent avoir une apparence trompeuse de collagène normal.

En général la tumeur n'atteint pas l'épiderme. Latéralement elle s'étend entre les faisceaux de collagènes préexistants. En profondeur elle pénètre dans la

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

graisse sous cutanée. Elle peut envahir les fascias sous-jacents, les muscles ou l'os surtout dans les lésions évoluées ou récurrentes [13].

Elle émet des coulées néoplasiques dissociant les lobules adipeux hypodermiques, s'étend le long des cloisons inter lobulaires et des plans aponévrotiques, souvent bien plus loin que ne le laissent supposer la clinique ou l'aspect macroscopique.

Elle diffuse dans la graisse hypodermique en laissant persister des vacuoles adipeuses qu'elle englobe sans destruction et classiquement sans réaction inflammatoire ; les annexes sont souvent englobées par la tumeur.

Les vaisseaux sont nombreux avec épaissement hyalin des parois mais il n'existe pas de lacs sanguins. La tumeur est infiltrante mais non destructrice.

3-4-3 EXTENSION A DISTANCE :

Malgré son aspect inquiétant le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand garde une malignité locale et ne métastase qu'exceptionnellement. La dissémination se fait par voie hématogène que par extension lymphatique [4].

3-4-3-1 Extension ganglionnaire :

Le dermatofibrosarcome n'est pas une tumeur lymphophile. Les extensions lymphatiques prouvées de l'ordre de 1% de l'ensemble des extensions tumorales à distance [14].

Il est donc inutile de réaliser un curage ganglionnaire systématique dans le territoire de drainage de la tumeur [15].

3-4-3-1 Métastases générales :

Le dermatofibrosarcome ne métastase que rarement. Différentes séries retrouvent un taux de métastases générales de 3 à 5% [16].

Le mode de découverte dépend des signes indirects secondaires au développement de la métastase, celle-ci étant la plus part du temps indolente

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

et latente d'où la nécessité d'un suivi systématique et prolongé pour détecter une métastase asymptomatique.

4- TRANSFORMATION SARCOMATEUSE :

Le dermatofibrosarcome protubérant peut comporter un ou plusieurs contingents de cellules sarcomateuses de haut grade de malignité d'après la littérature, il s'agit de plages de fibrosarcome ou d'histiocytome fibreux malin.

Ces plages concomitantes peuvent s'observer dans la tumeur initiale ou apparaître à location d'une récurrence de la tumeur après exérèse [14].

La transition entre l'aspect histologique habituel du dermatofibrosarcome et les plages de transformation sarcomateuse se fait de façon graduelle ou abrupte.

Les récurrences semblent être secondaires à une exérèse incomplète et de survenue plus rapide en cas de présence de plages sarcomateuses.

Quant au potentiel métastatique, ces tumeurs sont plus à risque de métastases essentiellement pulmonaires.

OBSERVATIONS

Observation N° 1 :

Il s'agissait d'une patiente de 35 ans, femme au foyer, mariée, quatrième geste, domiciliée à Kayes (Mali) sans antécédent médico-chirurgical particulier, qui a consulté pour une masse du cuir chevelu en Février 2010. Le début de la maladie remonterait à six ans, marqué par l'apparition d'une tuméfaction médio-pariétale droite indolore augmentant progressivement de volume. Une deuxième tuméfaction droite indolore augmentant progressivement de

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

volume. Une deuxième tuméfaction ipsi-latérale est apparue au niveau occipital au bout de six mois. Les deux tuméfactions présentaient un bourgeonnement progressif (**Fig2**).



Figure 2 : Aspect de la tumeur

Les signes d'accompagnement étaient à types de céphalées intenses et de vertiges. Il n'y avait ni amaigrissement ni fièvre. Devant ce tableau, la patiente a eu recours à un traitement traditionnel ayant entraîné des ulcérations par endroits sur les deux tuméfactions.

Les signes généraux, notamment la tension artérielle, le pouls ; les conjonctives et la température étaient sans particularités. A l'examen physique nous avons trouvé deux masses médio-pariétales droite et occipitale polylobées avec des ulcérations. Elles se présentaient sous forme de placards dermo-hypodermiques indurés, mesurant respectivement 38,3x33 mm et 89,6x52,3 mm Ces lésions adhéraient au cuir chevelu ; elles étaient mobiles par rapport au plan profond, indolores à la palpation et associées à une hypoesthésie locale. L'examen des autres appareils était sans particularité.

L'hypothèse d'une dermato-neuro-fibrome de Darier-Ferrand a été posée. Le

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

scanner cérébral a objectivé une image tissulaire isodense sous-cutanée, médio-pariétale et occipitale droite, associée à une image d'ostéolyse de l'os sous-jacent, prenant le contraste modérément. Il n'y avait pas d'extension endocrânienne (**Fig3**).

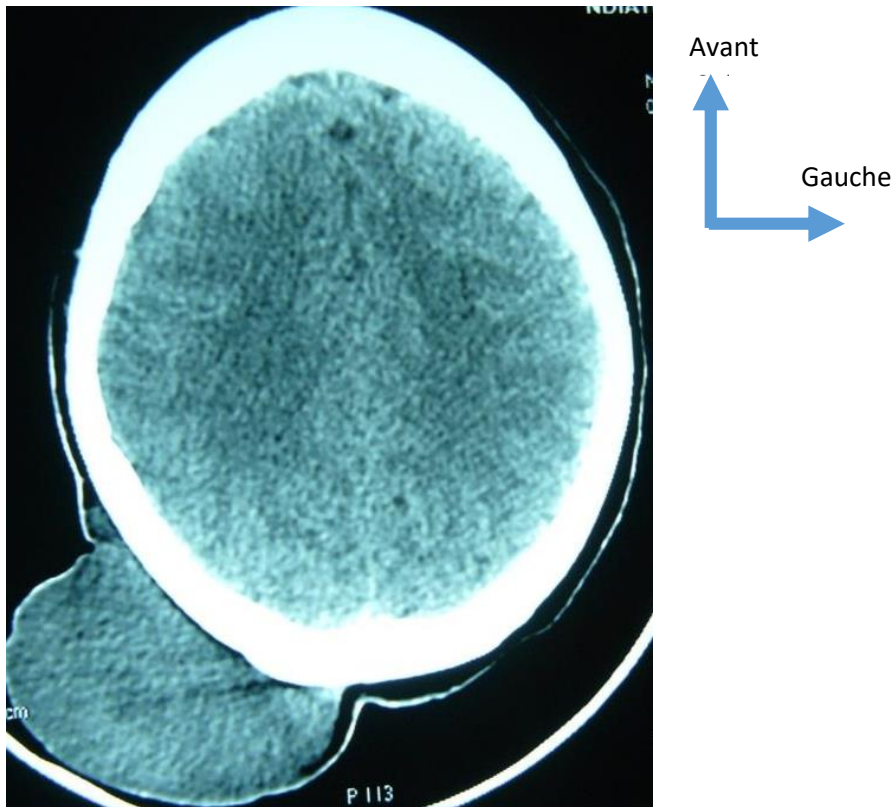


Figure 3 : Aspect TDM de la tumeur

Le bilan pré-opératoire était sans particularité en dehors de la positivité de la sérologie de l'antigène HBS. Une exérèse totale de la tumeur a été réalisée avec une marge de résection étendue à 4 cm de la limite tumorale le 16/09/2010, suivie d'une deuxième intervention le 01/12/2010 qui a consisté en une greffe de peau mince prélevée sur la face interne de la cuisse droite (**Fig4**). La patiente a été revue à 1 an, 2 ans et 7 ans post-intervention et on n'a pas noté de signe de récurrence (**Fig 5**).

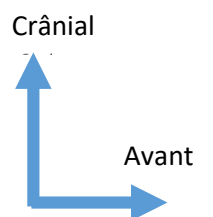
Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako



Figure 4 : Image en fin d'intervention après greffe de peau



Figure 5 : Image post opératoire à J9 et à 1 an



Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako



Figure 6: Image post opératoire à 2 ans et à 7 ans

Observation N°2 :

Il s'agissait d'une patiente de 30 ans, femme au foyer, mariée, domiciliée à Kayes (Mali) sans antécédent médico-chirurgical particulier, qui a consulté pour une tuméfaction de l'hémiface gauche en Mars 2015. Le début de la maladie remonterait à huit ans, marqué par l'apparition d'une tuméfaction de l'hémiface gauche indolore augmentant progressivement de volume. La tuméfaction présentait un bourgeonnement progressif, une nécrose et saignait au contact (**Fig 7**).

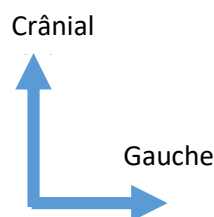


Figure 7 : image montrant l'aspect de la tumeur



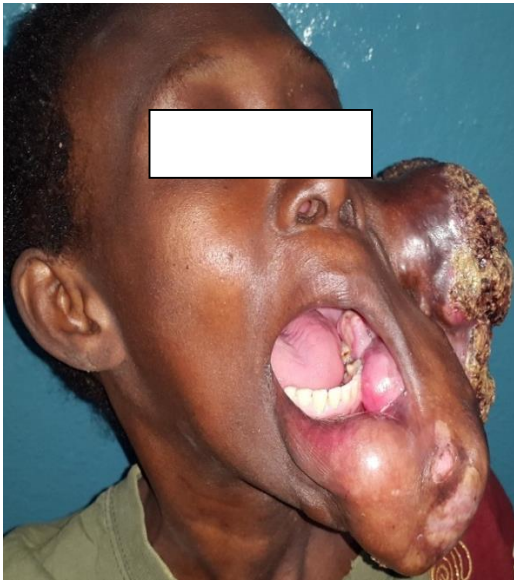


Figure 8 : image montrant l'aspect endobuccal de la tumeur

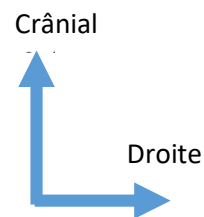
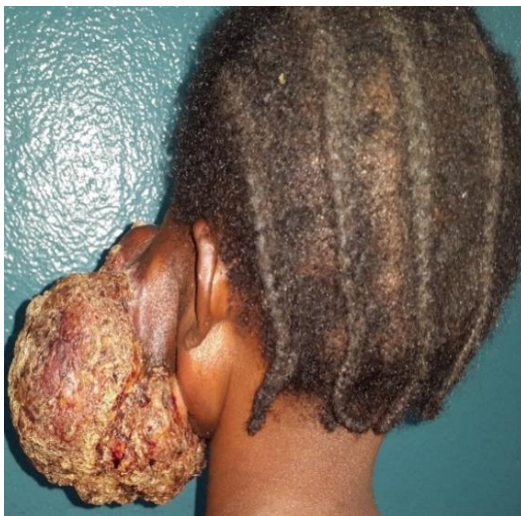


Figure 9 : image montrant l'aspect de la tumeur

Les signes d'accompagnement étaient à types de céphalées intenses et de vertiges. Il y avait un amaigrissement, de la fièvre, une AEG, accélération du pouls, pâleur conjonctivale.

A l'examen physique nous avons trouvé une masse de l'hémiface gauche polylobée avec nécrose. Elles se présentaient sous forme de placards dermo-

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

hypodermiques indurés, mesurant respectivement 195x113x87mm. La lésion adhérait à l'hémiface gauche ; elle était mobile par rapport au plan profond, indolore à la palpation. L'examen des autres appareils était sans particularité. L'hypothèse de DFS de Darier-Ferrand a été posée. La TDM a objectivé un volumineux processus expansif des parties molles du massif facial gauche sans anomalie cérébrale.

Le bilan pré-opératoire a objectivé une anémie. La patiente est décédée avant son intervention. La biopsie

Observation N°3 :

Il s'agissait d'une patiente de 44 ans, femme au foyer, mariée, domiciliée à Bacodjicoroni (Mali), opérée plusieurs fois pour cette tumeur qui a consulté pour une tuméfaction de l'hémiface droite en Mai 2014. Le début de la maladie remonterait à 10 ans, marqué par l'apparition d'une tuméfaction de l'hémiface droite indolore augmentant progressivement de volume.

La tuméfaction présentait un bourgeonnement progressif, une nécrose et saignait au contact (**Fig10**).



Figure 10 : image montrant l'aspect de la tumeur

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

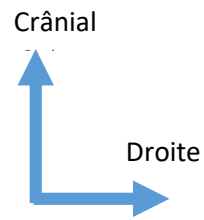


Figure 11 : image montrant l'aspect de la tumeur

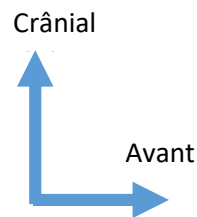


Figure 12 : image montrant l'aspect de la tumeur

Les signes d'accompagnement étaient à types de céphalées intenses et de vertiges. Il y avait un amaigrissement, de la fièvre, une AEG. Les signes généraux, notamment la tension artérielle, le pouls ; les conjonctives et la température n'étaient pas perturbés. A l'examen physique nous avons trouvé une masse de l'hémiface droite polylobée avec nécrose.

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

Elle se présentait sous forme de placards dermo-hypodermiques indurés, mesurant 16x10x09 mm. La lésion adhérait à l'hémiface droite ; elle était mobile par rapport au plan profond, indolore à la palpation. L'examen des autres appareils était sans particularité. L'hypothèse de DFS de Darier-Ferrand a été posée. La TDM a objectivé une large masse tissulaire, hétérogène polylobée implantée au niveau de la partie molle de la face droite, envahissant les plans profonds de la fosse zgomatique et les muscles masséters et érosion de l'arcade zgomatique sans anomalie cérébrale.

Le bilan pré-opératoire a objectivé une anémie. La patiente est décédée avant son intervention.

Observation N°4 :

Il s'agissait d'un patient de 20 ans, tailleur, célibataire, domicilié à Sebenicoro (Mali) sans antécédents particuliers connus, opéré en 2018 et en 2019 pour tuméfaction jugale droite, qui a consulté pour une masse jugale droite en Juillet 2020. Le début de la maladie remonterait à quatre ans, marqué par l'apparition d'une tuméfaction jugale droite douloureuse augmentant progressivement de volume. La tuméfaction présentait un bourgeonnement progressif et saignait au contact (**Fig13**).

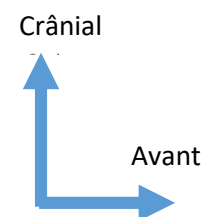


Figure 13 : image montrant l'aspect de la tumeur

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

Les signes d'accompagnement étaient à types de céphalées intenses et de vertiges. Il n'y avait ni amaigrissement ni fièvre. Devant ce tableau, le patient a eu recours à un traitement traditionnel ayant entraîné des ulcérations par endroits sur la tuméfaction.

Les signes généraux, notamment la tension artérielle, le pouls ; les conjonctives et la température étaient sans particularités. A l'examen physique nous avons trouvé une masse jugale droite avec des ulcérations. Elle se présentait sous forme de placard dermo-hypodermique induré, mesurant 8 cm. La lésion adhérait à la joue droite ; elle était mobile par rapport au plan profond, douloureuse à la palpation et saignait au contact associée à une hypoesthésie locale. L'examen des autres appareils était sans particularité. L'hypothèse de DFS de Darier-Ferrand a été posée. Le scanner maxillo-facial a objectivé un processus lésionnel parotidien droit étendue à la région temporo jugale sans lyse osseuse ni d'extension endocrânienne (**Fig14**).

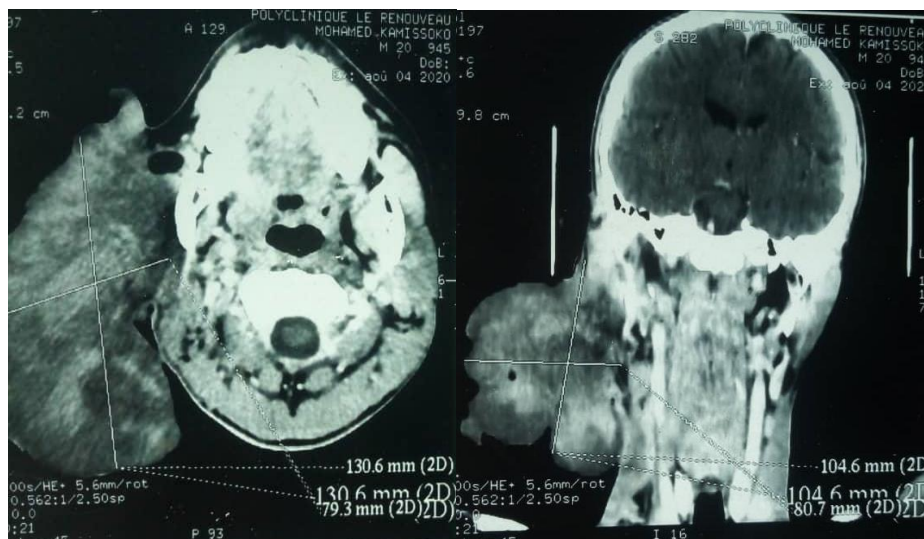


Figure 14:Aspect TDM de la tumeur

Le BPO était sans particularité. Une exérèse totale de la tumeur a été réalisée avec une marge de résection étendue à 3 cm de la limite tumorale le 03/09/2020, le traitement a été suivi d'une cicatrisation dirigée (**Fig15**).

Le patient a été revu à 3 mois, 6 mois et 9 mois post-intervention et on n'a pas noté de signe de récurrence (**Fig 16**).

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako



Figure 15 : Aspect après exérèse tumorale

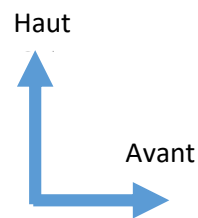


Figure 16 : Image en fin d'intervention

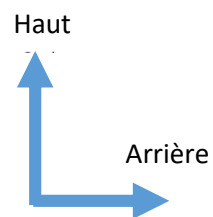


Figure 17 : pièce opératoire

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

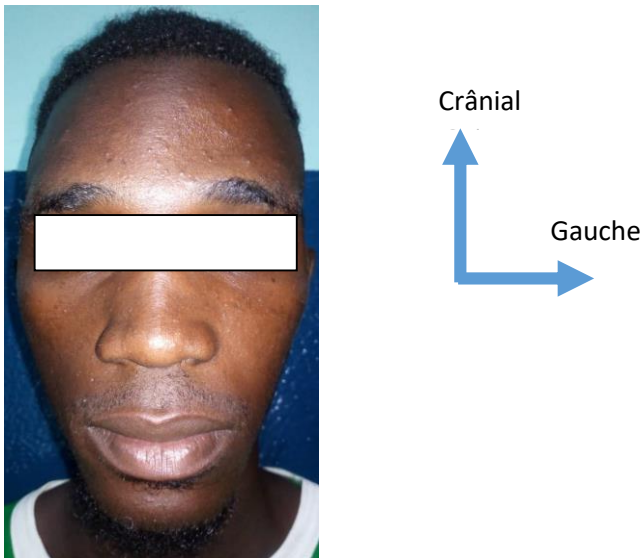


Figure 18 : image du patient après un recul de 6 mois (vue de face)

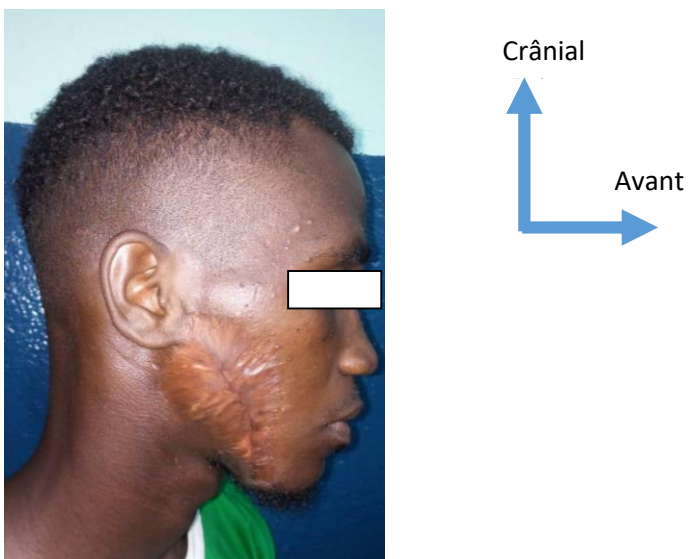


Figure 19 : image du patient après un recul de 6 mois (vue de profil)

DISCUSSION

1. Aspects épidémiologiques :

1.1. Fréquence :

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

Le dermato fibrosarcome de Darier et Ferrand ou dermatofibrosarcome protuberans est une tumeur mésoenchymateuse rare de malignité intermédiaire développée aux dépens du derme et représentant moins de 2% de l'ensemble des sarcomes des tissus mous avec une incidence estimée à environ 4 cas pour 1 million [17]. Le nombre de cas rapportés conforte cette tendance observée dans la littérature.

1.2. Sexe :

La prédominance d'un sexe varie selon les études. Certains auteurs ont signalé une légère prédominance masculine [2]. Cependant d'autres [18] ont surtout constaté une prédominance féminine particulièrement dans les formes congénitales. Dans les cas rapportés, le sexe féminin était majoritairement représenté.

1.3 Age :

Le DFS se rencontre généralement chez les sujets adultes. L'âge du début se situe entre 20 et 50 ans avec des moyennes qui oscillent entre 28 et 47 ans selon les auteurs [19]. Cette tendance a été observée également dans la présente série où l'âge de survenu variait entre 20 et 44 ans. Chez l'enfant, le DFS est rare et la forme congénitale est exceptionnelle. La fréquence des cas pédiatriques varie de 6 à 20% selon les séries [2] et celle des cas congénitaux varie de 3 à 10% dans la littérature [20].

Dans notre contexte, les cas pédiatriques n'ont pas été rencontrés.

1.4 Epidémiologie causale :

Toutes les races peuvent être touchées par le DFS mais il est difficile d'estimer l'incidence raciale car dans la majorité des séries ce facteur n'est souvent pas rapporté [6].

Il n'y a pas une prédisposition familiale au DFS [20,21]. Certains auteurs ont mentionné la survenue de DFS après un traumatisme local dans 10 à 20% des cas [19, 22].

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

D'autres auteurs évoquent différents facteurs exogènes dans la survenue de l'affection tels que des cicatrices de brûlure, de vaccination, de radiothérapie, d'un nævus traumatisé, des lésions syphilitiques, des lésions de kératose arsenicale iatrogènes ou professionnelles [6].

La grossesse aussi a été évoquée par certains auteurs comme une période de croissance plus rapide du DFS [18]. Dans les cas rapportés, ces notions n'ont pas été retrouvées comme rapportées par certains auteurs.

2. Aspects diagnostiques :

2.1 Aspects cliniques :

A la phase initiale, la lésion peut prendre l'aspect d'une plaque unique qualifiée de non protubérante [2]. A la phase d'état, l'évolution de la tumeur est lente, elle prend quelques mois à quelques années pour aboutir à une formation tumorale indolore évocatrice prenant l'aspect d'une plaque dermohypodermique, parsemé de nodule, polychrome blanc-jaunâtre, brun ou rose et parfois télangiectasique de taille variable fixée à la peau en regard mais parfaitement mobile par rapport aux plans profonds [23, 24,25].

Le diagnostic est souvent retardé à cause de l'évolution torpide et longtemps bien tolérée de la tumeur [6, 26]. Les tumeurs deviennent très volumineuses en absence de traitement. Elles refoulent le tissu avoisinant et adhèrent au plan profond ou bien s'ulcèrent pour devenir douloureuses et hémorragiques [27]. Ces constats ont été également rencontrés dans les cas rapportés.

2.2 Localisation :

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, la tête et ou le cou 15 à 20%.

Tous les cas rapportés siègent au niveau de la tête et du cou.

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

Le diagnostic positif du DFS est confirmé par l'étude anatomopathologique et complété éventuellement par l'immunohistochimie. Histologiquement le DFS est à distinguer des proliférations tumorales fusocellulaires bénignes ou malignes.

L'immunoréactivité à l'anticorps anti CD34 est particulièrement utile dans le diagnostic différentiel du DFS des autres lésions fibrohistiocytaires dans lesquelles l'expression du CD34 est habituellement absente.

2.3 Taille tumorale :

La taille de la lésion peut être extrêmement variable, dépendant généralement du délai de consultation. Elle est en moyenne de 1 à 5 cm allant jusqu'à 40 cm [6,28]. Dans les cas rapportés, la taille des tumeurs variait de 15 cm à 20 cm. Elle était supérieure à la moyenne observée dans la littérature. Ceci pourrait s'expliquer par le délai de consultation plus long aboutissant à un retard diagnostique observé dans notre contexte.

2.4 Délai diagnostique :

La tumeur est caractérisée par une évolution lente et l'absence de signes fonctionnels et généraux [6]. Dans la littérature, la plupart des lésions restent stables ou évoluent progressivement pendant une période avant qu'une accélération de la croissance ne soit remarquée [29]. Le délai moyen séparant l'apparition de la lésion et la première demande de soins est de 7,9 ans en général [26]. Cette même tendance a été observée dans la présente étude avec un délai variant entre 4 et 10 ans.

2.5 Bilan Paraclinique :

Le DFS peut prendre plusieurs aspects cliniques ce qui pose parfois un problème diagnostique d'où l'intérêt de l'examen anatomopathologique complété éventuellement par l'immunohistochimie.

Les radiographies standards, l'échographie des parties molles, la TDM et l'IRM renseignent sur l'envahissement en profondeur de la tumeur.

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

La TDM donne une meilleure analyse des structures osseuses ainsi l'aspect de la tumeur est celui d'une masse des parties molles de densité tissulaire sans spécificité particulière [28]. L'injection du PDC montre un rehaussement tissulaire hétérogène de la lésion en rapport avec la vascularisation tumorale [30].

La TDM maxillo-faciale a été réalisée chez tous les patients. Il n'y avait pas de localisation secondaire après réalisation du bilan d'extension.

3. TRAITEMENT :

Le traitement du DFS est essentiellement chirurgical. Il doit répondre à un double objectif :

- Pratiquer d'emblée une exérèse large et complète de la tumeur,
- Réaliser une couverture de la perte de substance engendrée par l'exérèse.

La chirurgie constitue la pierre angulaire en matière du traitement des DFS. C'est le seul moyen thérapeutique qui a fait son efficacité sur l'éradication de la tumeur et la prévention des récurrences.

La chirurgie conventionnelle consiste à effectuer nécessairement des excisions larges et profondes afin de réduire les risques de récurrences, dont la marge d'exérèse a évolué au fil des années [31]. Le protocole chirurgical traditionnel prévoit une exérèse large de 3 à 5 cm des bords visibles ou palpables de la lésion et en profondeur de tout le tissu sous cutané jusqu'au plan musculaire compris. Ce protocole a été respecté seulement dans deux cas. Dans un cas, la patiente est décédée avant sa prise en charge.

La localisation au niveau de la tête et du cou ne permet pas une exérèse large avec respect de la marge de sécurité de 5 cm. L'exérèse chirurgicale est donc fonction des territoires anatomiques et fonctionnels et d'unités esthétiques.

Il est recommandé de pratiquer un CMM en première intention du fait des difficultés dans cette région.

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

En cas d'impossibilité de recours à la CMM plusieurs auteurs sont pour une exérèse de 2 à 3 cm des limites macroscopiques de la tumeur avec une barrière anatomique saine en profondeur. Toutes les marges doivent être examinées histologiquement avant la reconstruction définitive. La chirurgie micrographique de Mohs est la technique de choix au niveau des extrémités du fait de la difficulté à respecter 5 cm de marge d'exérèse. Cette technique vise à réduire les marges chirurgicales tout en contrôlant toutes les berges d'exérèse de la lésion. La tumeur est retirée en un seul bloc avec une marge de 1 cm « debulking ». La pièce est envoyée au laboratoire d'anatomopathologie pour examen. L'étude en immunomarquage avec le CD34 peut aider et compléter la technique. Quant à la technique de Tübingen, c'est une alternative à la technique de Mohs paraffine qui permet de réduire le nombre de coupes histologiques. En effet dans la technique de Mohs toute la tumeur est sectionnée alors que dans la technique de Tübingen la partie centrale de la tumeur n'est pas examinée et l'évaluation porte sur le fond et les marges de tissu enlevé. Ces techniques n'ont pas été utilisées dans les cas rapportés. Ceci pourrait s'expliquer par la faiblesse du plateau technique dans notre contexte. Le curage systématique dans le territoire de drainage de la tumeur n'est pas justifié car la dissémination se fait le plus souvent par voie hématogène que par extension lymphatique. Il n'a pas été systématique dans les cas rapportés.

Les pertes de substance engendrées après chirurgie d'exérèse des dermatofibrosarcomes sont de taille variable et dépendent de la localisation tumorale et des structures tissulaires adjacentes (muqueuse, muscle, peau, os etc.). Il en résulte une nécessité de reconstruction chirurgicale dont le but est de restaurer au mieux ces pertes tissulaires.

La suture directe est la technique la plus simple et la plus satisfaisante sur le plan esthétique [2]. Elle n'a pas été réalisée dans la présente série.

Lorsque la laxité cutanée ne le permet pas la couverture est faite par cicatrisation dirigée ; greffe de peau ou lambeaux musculocutanés. La cicatrisation dirigée est une méthode de la chirurgie plastique à part entière.

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

Il s'agit d'obtenir une épidermisation de la perte de substance après bourgeonnement de cette dernière [29]. Elle est donc utilisée pour des tumeurs de 3 à 5 cm de diamètre apparent et au niveau des zones non fonctionnelles, c'est-à-dire loin des zones péri-orificielles et articulaires. Une cicatrisation dirigée a été utilisée dans deux cas.

La greffe est un fragment prélevé sur un site donneur et déposé sur un site receveur à partir duquel il sera revascularisé. Elle est le plus souvent réalisée immédiatement après exérèse ou différée. Cette attitude a été adoptée dans un cas.

Lorsqu'une perte de substance n'est pas suturable, qu'elle ne peut pas cicatriser spontanément ou qu'elle n'est pas greffable, un lambeau est nécessaire. Un lambeau cutané est un fragment de peau et de tissu sous cellulaire conservant une vascularisation autonome passant par un pédicule avec lequel il reste en relation par la profondeur. Selon la nature de la structure de la substance transférée, on distingue les lambeaux ne contenant pas de structure cutanée et ceux possédant une palette cutanée, ces derniers sont les plus utilisés : lambeau cutané, musculo-cutané et fascio-cutané. Ces lambeaux permettent la couverture de larges pertes de substances. Cette technique n'a pas été réalisée dans notre contexte.

Plusieurs auteurs rapportent que la radiothérapie n'est une modalité thérapeutique efficace pour le DFS [23,32, 33,34]. D'autres affirment le rôle de la radiothérapie dans le contrôle local de la tumeur [35, 36,37].

Cependant une radiothérapie peut être un complément à la chirurgie selon certains auteurs [36, 37]. Elle n'a pas été réalisée dans les cas rapportés.

La chimiothérapie systématique n'est pas recommandée dans le DFS [38, 39]. Elle est utilisée en palliatif avec la radiothérapie. Elle a été réalisée dans un cas avec un résultat mitigé.

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

La thérapeutique ciblée est une méthode qui a été proposée également par certains auteurs [40]. Elle n'a pas été utilisée dans la présente série du fait de sa non disponibilité dans notre contexte.

4. EVOLUTION :

Les complications peuvent survenir surtout dans les formes négligées évoluant depuis plusieurs années : décès par envahissement du cerveau dans le DFS du scalpe, ulcération, saignement spontané ou provoqué par des frottements répétés ou par un traumatisme [23]. Deux cas de décès ont été notés dans la présente série.

Le caractère hautement récidivant des DFS a été remarqué dès la description initiale par Darier et Ferrand. Cette propriété s'explique par le prolongement microscopique de la tumeur au-delà de la marge cliniquement saine [41].

Le risque évolutif des récurrences des DFS est principalement lié à la qualité de la première exérèse. Les possibilités de guérison en cas de chirurgie primaire bien conduite sont significativement supérieures à celles d'une chirurgie de rattrapage.

La taille de la tumeur ne semble pas avoir une influence significative sur le taux des récurrences.

La récurrence a été observée dans un cas. Ceci s'explique par le fait qu'il y a eu un problème diagnostique au départ et par conséquent les marges d'exérèse n'ont pas été respectées.

Le DFS n'est pas une tumeur lymphophile. Les extensions lymphatiques prouvées histologiquement sont de l'ordre de 1% de l'ensemble des extensions tumorales à distance. Aucune localisation métastatique n'a été observée dans les cas rapportés.

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

5. PRONOSTIC :

Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand est une tumeur de bon pronostic car en dépit des récurrences locales le pronostic vital n'est qu'exceptionnellement engagé.

Une étude épidémiologique multicentrique rétrospective américaine retrouve un taux de survie à 5 ans de 99,2% [20]. On note quelques facteurs de mauvais pronostic qui ressortent des différentes séries publiées :

- La qualité de l'exérèse chirurgicale constitue le principal facteur prédictif de récurrences locales dans la plupart des études [2]
- La localisation au niveau des extrémités céphaliques est un facteur de mauvais pronostic car les principes de l'exérèse large sont difficiles à respecter
- L'existence de plages de fibrosarcome au sein de la tumeur est un facteur de mauvais pronostic car la tumeur devient plus agressive
- La profondeur de la tumeur

Le pronostic a été bon dans deux cas et mauvais dans deux autres. Les facteurs de mauvais pronostic sus-cités ont contribué dans les deux derniers cas.

6. SURVEILLANCE :

Du fait du potentiel évolutif et risque élevé de récurrence du DFS, une surveillance rigoureuse est obligatoire : tous les 3 mois puis tous les 6 mois sur une période de 3 ans, puis une fois par an à vie en raison des risques de récurrences tardives pouvant survenir jusqu'à 22 ans post opératoire [32].

En l'absence de récurrences, la surveillance clinique est suffisante. Elle consiste en une palpation de la cicatrice et de la zone périphérique à la recherche de régions nodulaires ou infiltrées. Cette palpation est difficile si un lambeau de reconstruction a été utilisé plutôt qu'une greffe. Cette attitude a été observée chez les deux cas pris en charge avec succès.

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

Tableau II : Tableau comparatif des données de l'interrogatoire de nos cas avec ceux d'autres auteurs:

Auteurs		Délai de consultation	Douleur	Sexe	Age
Hajar Ouahbi et al		6 ans	-	Féminin	22 ans
Kasse A, Dieng M, et al		9 ans	-	Sex-ratio=1,1	35,86 ans
Faye O et al		3 ans ± 2 ans	+	Sex-ratio=0,7	40 ans ± 12 ans
Nos cas	Cas1	10 ans	+	Féminin	35 ans
	Cas2	8 ans	+	Féminin	30 ans
	Cas 3	10 ans	+	Féminin	44 ans
	Cas 4	4 ans	+	Masculin	20 ans

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

Tableau III : Tableau comparatif des données de l'examen physique de nos cas avec ceux d'autres auteurs:

Auteurs		Localisation	bourgeonnement	ulcération	Nécrose	Taille de la lésion
A. Toumi et al		Tronc 78%	+	+	-	4,8 cm
Kasse A, Dieng M, et al		Tronc 77%	-	+	-	14 cm
Hajar Ouahbi et al		cuir chevelu	-	+	+	7 cm
Faye O et al		Tronc 61%	-	+	-	9,8 cm
Nos cas	Cas 1	Medio pariétale	+	+	-	8,9 cm
	Cas 2	Hémi face droite	+	+	+	19,5 cm
	Cas 3	Hémi face gauche	+	+	+	16 cm
	Cas 4	Hémi face droite	+	+	-	8 cm

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

Tableau IV : Tableau comparatif des données chirurgicales de nos cas avec ceux d'autres auteurs:

Auteurs		Attitudes chirurgicales				
		Suture directe	Cicatrisation dirigée	Grefe de peau	Lambeau	Marge d'exérèse
Kasse A, Dieng M, et al		50%	25%	25%	-	2,5 cm
A. Toumi et al		3,85%	3,85%	19,20%	73,1%	5 cm
Nos cas	Cas 1	-	+	+	-	4 cm
	Cas 2	-	-	-	-	-
	Cas 3	-	-	-	-	-
	Cas 4	-	+	-	-	3 cm

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

Tableau V : Tableau comparatif des données thérapeutiques de nos cas avec ceux d'autres auteurs:

Auteurs		Traitement		
		Radio thérapie	Chimio thérapie	Thérapie ciblée
Hajar Ouahbi et al		-	+	-
Kasse A, Dieng M, et al		1	3	-
A. Toumi et al		-	-	-
Nos cas	Cas 1	-	-	-
	Cas 2	-	-	-
	Cas 3	-	+	-
	Cas 4	-	-	-

CONCLUSION

CONCLUSION :

Le DFS est une tumeur cutanée rare à évolution locale lente s'effectuant sur plusieurs années. Elle se distingue par sa difficulté diagnostique, sa tendance à la récurrence et la rareté des métastases qui sont essentiellement pulmonaires. Le diagnostic est évoqué cliniquement et confirmé par l'histologie. Le recours à l'immunohistochimie se fait en cas de doute diagnostique. Notre étude présente des similitudes cliniques, histologiques et évolutives avec les données de la littérature. La chirurgie constitue le seul moyen thérapeutique qui a fait son efficacité sur l'éradication de la tumeur et la prévention des récurrences. L'exérèse chirurgicale est fonction de l'étendue des territoires anatomiques et fonctionnels et d'unités esthétiques. Le risque évolutif des récurrences des DFS est principalement lié à la qualité de la première exérèse. Le pronostic, en général bon malgré les récurrences locales, peut souvent être engagé.

REFFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

1. Domingez-Malagon HR, Hordonez NG, Macka Y B. Dermatofibrosarcomaprotuberans: ultrastructural and immunochemical observations. *UltrastructPathol.* 1995; 19:281-289.
2. Faye O et al dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand : à propos de 23 cas à Bamako 2019-08-20T16 :33 :37Z
3. Hashimoto K, Brownstein M, Jakobiec FA. Dermatofibrosarcomaprotuberans: a tumor with perineural and endoneural cell features. *Arch Dermatol.* 1974; 110:874-885.
4. Declerck D, Claye C, Rottelleur G, Lecomte Houcke M. Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand. Etude immunohistochimique de 38 cas. *Ann Pathol.* 1997; 5:324-328.
5. Costa OG, Progressive recurrent Dermatofibroma (Darier-Ferrand). Anaatomical Study. *Arch DermSyph Paris.* 1924 ;5:432-54
6. Kasse A, Dieng M, Deme A, Fall M. C, Drabo B, Timbely G, et al. Les dermatofibrosarcomes de Darier ET Ferrand: A propos de 22 CAS ET revue de la littérature. *Médecine d'Afrique Noire .*1999 ; 46 (4):222-227.
7. Alguacil Garcia, Unni KK, Goellnr JR; Histogenesis of dermatofibrosarcomaprotuberans. An ultrastructural study. *Am J ClinPathol.* 1978; 69:427-434.
8. Domingez-Malagon HR, Hordonez NG, Macka Y B. Dermatofibrosarcomaprotuberans: ultrastructural and immunochemical observations. *UltrastructPathol.* 1995; 19:281-289.
9. Lautier R, Wlff HH, Jones RE. An immunohistochemical study of dermatofibrosarcomaprotuberans supports its fibroblastic character and contradicts neuroectodermale or histiocytic components. *Am J Dermatopathol.* 1990; 12:30-35.

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

10. Weiss SW, Nickoloff BJ. CD34 is expressed by a distinctive cell population in peripheral nerve, nerve sheath tumor related lesions. *Am J Surg Pathol.* 1993; 17:1039-1045.
11. Enzinger FM, Weiss SW, Fibrohistiocytic tumors of intermediate malignancy. In *Soft tissue tumors*. 3rd ed St Louis: CV Mosby. 1995:325-337.
12. Yosida H, Matsui K, Hashimoto K et AL. Dermatofibrosarcoma protuberans and its tissue culture study: ultrastructural, enzyme, histochemical, immunological study. *Acta PatholJpn.* 1982; 32:83.
13. Revol M, Servant Sm. Manuel de chirurgie plastique reconstructrice et esthétique. 1994
14. Westermann Gw, Buerger H, Kappes U, Marzkies F, Kisters K. Dermatofibrosarcoma protuberans with lung metastasis in a patient with progressive systemic sclerosis. *South Med J* 2002, 95(3) :363-365.
15. Lambert WC, Abramovits W, Gonzales-Sevra A et AL. Dermatofibrosarcoma protuberans: description and report of five cases of morpheaform variant of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Surg Oncol.* 1985; 28:7-11.
16. Alguacil Garcia, Unni KK, Goellnr JR; Histogenesis of dermatofibrosarcoma protuberans. An ultrastructural study. *Am J Clin Pathol.* 1978; 69:427-434.
17. Karanian M, Coindre J-M. Quatrième édition de la classification OMS des tumeurs des tissus mous. *Annales de pathologie* (2014)
18. Fanny Coudane Fonction et régulation des peptidyl-arginine désaminases dans l'épiderme et au cours de la cicatrisation cutanée 2009Toul30245
19. Criscione Vd, Weinstock MA. Descriptive epidemiology of Dermatofibrosarcoma protuberans in the United State, 1973 to 2002 *J Am Acad Dermatol* 2007 ;56 :968-973

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

- 20.** Gardner TI, Elston DM, Wotowic PJ. A familial Dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol* 1998 Sept; 39(3) :504-505
- 21.** Jouary T, Beltran C, Coindre Jm, Plagnol P, Taieb A, Ebran N et al. Dermatofibrosarcoma protuberans occurring in two brothers: Role and environmental or genetic factor. *J AM ACAD DERMATOL* 2007 AUGUST; 57(2) :58-60
- 22.** Bednar B et al. Storiform neurofibromas of the skin, pigmented and none pigmented. *Cancer*. 1957; 10:368-76.
- 23.** Martin L, Piette F, Blanc P et AL. Clinical variants of the preprotuberant stage of dermatofibrosarcoma protuberans. *Br J Dermatol*. 2005; 153(5):932-936.
- 24.** Joucdar S, Kismoune H, Boudjemia F, Bacha D, Abed L. Darier and Ferrand dermatofibrosarcomas-retrospective analysis of 81 cases over ten years (1983-1994). *Ann Chir Plast Esthet*. 2001; 46:134-40.
- 25.** Martin L, Piette F, Blanc P, Mortier L, Avril MF, Delaunay Mm et al. Clinical variants of the preprotuberant stage of dermato-fibrosarcoma protuberans. *British Journal of Dermatology* 2005; 153:932-936
- 26.** Physiologie De La Peau Dr Le Duff-Service de Dermatologie-Hôpital de l'archet 2 Février 2010
- 27.** Behbahani, Patenotre P, Capon N, Martinot-Duquennoy V et al. Vers une réduction des marges latérales dans les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand? Etude rétrospectives de 34 cas. *Ann Chir Plast Eshtet*. 2005 Jun; 50(3):179-85.
- 28.** Joucdar S, Kismoune H, Boudjemia F, Acha D, Abed F. Les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand : analyse rétrospective à propos de 81 cas sur dix ans (1983-994) *Ann Chir Plast Esthét* 2001;46(2):134-40.

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

- 29.** JX, KnowlingMA; dermatofibrosarcoma protuberans. MR imaging features Am J Roentgenol2002 ;178(4) :989-993.
- 30.** VandeweyerE, Somerhausen D. Dermatofibrosarcoma protuberans: how wide is wide in surgical excision. ActaChirBelg2002 ;102 :455-458.
- 31.** Roses DF, Valensi Q, LA Trenta G, Harris MN. Surgical treatment of dermatofibrosarcomaprotuberans. Surg Gynecol. 1986; 162:449-452.
- 32.** MC Peack C, Cruz T, NicastrIA. Dermatofibrosarcomaprotuberans: an analysis of 86 cases-five with metastases. Ann Surg. 1967; 166: 803-816.
- 33.** Burkhardt BR, Soule EH, Winkelmann RK, Ivins JC. Dermatofibrosarcomaprotuberans. Study of 56 cases. Am J Surg. 1966; 111:638- 644.
- 34.** Mark RJ, Ballet JW, Tran LM, Poen J, Fu YS, Calcaterra TC. Dermatofibrosarcomaprotuberans of the head and neck. A report of 16 cases. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1993 Aug; 1 19(8):891-896.
- 35.** Haas RL, Keus RB, Loftus BM, Rutgers EJ, Van Coevorden F, Bartelink H. The role of radiotherapy in the local management of dermatofibrosarcomaprotuberans. Soft Tissue Tumors Working Group. Eur J Cancer. 1997 Jun; 33(7):1055-1060.
- 36.** Suit H, Spiro I, Mankin HJ, Efird J, Rosenberg AE. Radiation in management of patients with dermatofibrosarcomaprotuberans. J Clin Oncol. 1996 Aug; 14(8):2365-2369.
- 37.** Nedelcu I, Costache DO, Costache RS, Nedelcu D, et al Darier-Ferrand.Dermato-fibrosarcoma Protuberans with Peculiar Aspect.BMMR. 2006;9(1): 44-49.
- 38.** Har-Shai Y, Govrin-Yehudain J, Ullmann Y, Kerner H, Cohen HI, Lichtic C, et al dermatofibrosarcoma protuberans during pregnancy. AnnPlastSurg1993 ;31 :91-93

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

- 39.** Bianchini L, Maire G, Pedeutou R F. De la cytogénétique à la cytogénomique du dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand (dermatofibrosarcome protuberans) et des tumeurs apparentées. Bull Cancer 2007,94(2) :179-89
- 40.** Haycox CL, Odland PB, Olbricht SM, Casey B. Dermatofibrosarcoma protuberans growth characteristics based on tumor modeling and review of cases treated with Mohs micrographic surgery. Ann Plast Surg. 1997; 38:246-251.
- 41.** Keenbone RL, Melissas J, Mannell A. Dermatofibrosarcoma protuberans in black patients. S Afr Med J. 1984 Dec 15; 66(24):919-21. PubMed | Google Scholar
- 42.** A. Toumi , N. Mahdhi , M. Chaieb , I. Ernez , Y. Haj Hassine , A. Abid Le Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand : une tumeur cutanée particulière, à propos de 26 cas 2018 Mai, p A19

FICHE SIGNALETIQUE

ET RESUME

Evaluation de la prise en charge du Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand au Centre National d'Odonto-Stomatologie de Bamako

FICHE SIGNALÉTIQUE :

Nom : DIALLO

Prénom : DIAN

Téléphone : (00223)76246947/66246947

Email : diallo.dian@ymail.com

Titre : Evaluation de la prise en charge du dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand dans le service de SCMF du CHU-CNOS

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la FMOS, bibliothèque du CHU-CNOS

Secteur d'intérêt : chirurgie maxillo-faciale, chirurgie reconstructive, Oncologie, ORL et CCF.

RESUME :

Le DFS est une tumeur fibreuse de la peau, de croissance lente, à très haut risque de récurrence locale, mais à potentiel métastatique faible.

L'objectif de ce travail est d'évaluer la prise en charge du DFS.

IL s'agissait d'une série de 4 cas de DFS de Darier et Ferrand colligés dans le service de SCMF du CHU-CNOS de Bamako de 2014 à 2020. Une discrète prédominance féminine a été notée (trois de sexe féminin et un de sexe masculin) et l'âge variait entre 20 et 44 ans. Le délai diagnostique observé est en moyenne de 6 ans. Tous les patients ont bénéficié d'une TDM maxillo-faciale. Deux patients ont été traités par exérèse chirurgicale avec une marge de 3 cm. La couverture de la perte de substance (PDS) a fait appel à la greffe de peau et à la cicatrisation dirigée dans 2 cas.

Le DFS de Darier et Ferrand 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.

Mots-clés : Prise en charge, chirurgie, Bamako, DFS de Darier et Ferrand.

MEMOIRE DES SCMF

Dr Dian Diallo