



Journal Homepage: - www.journalijar.com

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/10840

DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/10840>



RESEARCH ARTICLE

DERMATOFIBROSARCOME DE DARIER ET FERRAND DE LOCALISATION JUGALE: APROPS D'UN CAS CLINIQUE

Veten M.¹, Tolba A.², Memah Meham MN.² and EL Gazaly MA³

1. Service de Stomatologie et de Chirurgie Faciale du Centre Hospitalier National de Nouakchott.
2. Centre National D'oncologie de Nouakchott.
3. Service D'imagerie du Centre Hospitalier National de Nouakchott.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 16 February 2020

Final Accepted: 18 March 2020

Published: April 2020

Abstract

Les auteurs rapportent un cas de dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand de la région jugale droite. La particularité de notre cas vient de sa localisation relativement rare. La patiente avait 47 ans, la tumeur évoluait depuis 3 ans avec notion de nomadisme médical. Notre conduite thérapeutique avait consisté en une résection chirurgicale large malgré les contraintes anatomiques de la région. La patiente n'a pas présenté de récurrences après 5 ans ce qui conforte l'intérêt porter au respect des marges de résections chirurgicales larges pour cette tumeur.

Copy Right, IJAR, 2020.. All rights reserved.

Introduction:-

Le dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand est une tumeur cutanée mésoenchymateuse à développement intradermique marquée par son agressivité locale et par sa tendance élevée à la récurrence, il représente environ 0,1 % des tumeurs cutanées malignes. Touche principalement l'adulte jeune avec une prédilection masculine. Son diagnostic est strictement histologique parfois difficile retardant sa prise en charge, Sa particularité et sa gravité sont liées à son agressivité locale pouvant mettre le pronostic vital en jeu.

Nous rapportons le cas d'un dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand de localisation jugale droite longtemps confondu avec une cicatrice chéloïde traité par chirurgie dans notre service.

Observation:-

Il s'agit d'une patiente, âgée de 47 ans de race noire sans antécédents pathologiques particuliers, d'un niveau socio-économique modeste, reçue en consultation pour une volumineuse tuméfaction maxillaire droite, évoluant, depuis 03 ans, Le début de la symptomatologie actuelle remontait à trois ans par l'apparition d'une lésion jugale sous forme de bouton d'après la patiente, non prurigineuse et augmentant lentement de volume évoluant dans un contexte de conservation de l'état général. Cette masse est indolore, de consistance ferme, déformant la face n'entraînant pas de troubles sensitivomoteurs dans le territoire concerné, cette lésion était prise en charge dans un premier temps par les tradipraticiens. L'examen clinique exobuccal montre une asymétrie faciale due à une tuméfaction maxillaire plus marquée à droite, qui soulève la lèvre supérieure et efface le sillon nasogénien homolatéral.

A l'examen endobuccal, on note une tumeur bourgeonnante, recouverte d'une muqueuse ulcérée par endroit comblent le vestibule maxillaire droit. Les aires ganglionnaires cervicales sont libres.

L'examen tomodensitométrique a révélé l'existence d'une masse juxta corticale de l'os maxillaire se rehaussant

Corresponding Author:- Veten.M

Address:- Service de Stomatologie et de Chirurgie Faciale du Centre Hospitalier National de Nouakchott.

après injection du produit de contraste rompant l'os maxillaire par endroit avec envahissement du sinus maxillaire droit. Un bilan d'extension (cervico-thoraco-abdomino-pelvien) a été réalisée écartant la présence d'autres localisations à distance. Une biopsie tumorale a été effectuée confirmant le diagnostic du dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand de type pigmentée ou Tumeur de Bednar.

La résection chirurgicale était complète, passant à 5cm en tissu sain latéralement et en profondeur avec curetage de la muqueuse sinusienne en rapport avec la tumeur. L'examen histologique de la pièce opératoire montre qu'il s'agit d'une prolifération cellulaire dermohypodermique en nappe dense, faite de cellules fusiformes supposées fibroblastiques, divergentes à partir d'une zone centrale vasculaire, disposées en faisceaux irrégulier avec des cellules dendritiques contenant de la mélanine.

Les suites opératoires ont été marquées par des complications infectieuses du site opératoire conduisant à une cicatrisation déficiente.

Discussion:-

Le dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand encore appelé dermatofibrosarcome protubérans est une tumeur conjonctive dermique à cellules fusiformes, plus ou moins proche par sa structure histologique des tumeurs sarcomateuses. Bien qu'historiquement une origine fibroblastique lui ait été attribuée, des études immunohistochimiques récentes suggèrent qu'il pourrait provenir des cellules dendritiques de la peau. En 1924, Darier et Ferrand ont tout d'abord décrit l'entité du DFS (dermatofibrosarcome) comme un "dermatofibrome progressif et récidivant", soulignant sa préférence pour une récurrence locale. Elle ne comporte qu'exceptionnellement, et à un stade très tardif, une transformation sarcomateuse franchement maligne. (9,10)

Sur le plan épidémiologique, les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand représentent environ 0,01% de toutes les tumeurs malignes et 2% à 6% des sarcomes des tissus mous. Leur incidence est estimée à 0,8 à 5 cas pour 1 million de personnes par an. Elle touche essentiellement la tranche d'âge comprise entre 20 -50 ans avec prédominance masculine quoique des cas d'enfants et nouveau-nés aient été décrits (4, 10). Son incidence dans la population noire est estimée à 6,5 cas/million d'habitants/an (2 fois celle des caucasiens). La localisation cranio-faciale représente 1 à 10% de l'ensemble des localisations possibles ; prépondérante au scalp, le front et la joue (2,6). Sur le plan étiologique, certains auteurs évoquent différents facteurs exogènes dans la survenue de l'affection tels que les parasitoses, les cicatrices de brûlure, de vaccination, de morsures humaines, de chirurgie, de radiothérapie, des nævi traumatiques, des lésions syphilitiques ainsi que des microtraumatismes, des lésions de kératose arsenicale. (7) D'autres auteurs incriminent les causes immunologiques telles que les chromosomes 22 annulaires qui occasionneraient une amplification de séquences des chromosomes 17 et 22. En effet, le DFS est caractérisé, dans plus de 90 % des cas, par la présence d'un réarrangement réciproque entre les chromosomes 17 et 22 sous la forme soit d'une translocation t(17;22)(q22;q13). (1)

Cliniquement le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand évolue habituellement de façon indolente, suivant un lent parcours. Les tumeurs initiales apparaissent comme des zones d'épaississement cutané indolores, pouvant présenter une décoloration rose, rouge foncé, ou même bleuâtre, en particulier à leur périphérie. Au fil du temps, elles deviennent des masses nodulaires plus grosses et finalement, peuvent se transformer en d'importantes lésions ulcérées et nécrotiques à un stade avancé (stade nodulaire), la plaque s'étale, sa surface devient irrégulière et bosselée, réalisant au bout de quelques mois à quelques années, une masse multinodulaire, souvent polychrome, de taille variable, dure, parfaitement mobile sur les plans profonds. (10,11) Cette évolution, en deux stades, n'est pas constante car certaines formes sont d'emblée uninodulaires ou multinodulaires avec fusion secondaire des nodules. L'évolution est généralement indolente, progressive, n'entraîne pas de signes fonctionnels avec conservation de l'état général. Le diagnostic positif de cette tumeur repose sur un faisceau d'arguments constitués par l'histoire évolutive de la tumeur, le siège dermique strict de la prolifération et l'aspect histologique. L'immunohistochimie, actuellement routinière, objective souvent un marquage positif à l'antigène CD34 mais ce marqueur n'est pas spécifique. (7) L'imagerie par résonance magnétique (IRM) reste l'examen de choix pour cette tumeur comme pour la majorité des tumeurs des tissus mous afin d'évaluer l'étendue locale de la tumeur et se révèle une étape importante dans la planification opératoire des tumeurs les plus volumineuses. Comme beaucoup d'autres tumeurs des tissus mous, les images pondérées en T1 présentent un hypo signal tandis que les images pondérées en T2 montrent un hyper signal mais dans notre contexte pour des raisons techniques le scanner est le seul examen disponible. Sur le plan thérapeutique la chirurgie demeure le traitement de choix pour le dermatofibrosarcome néanmoins elle doit répondre à certaines conditions à savoir ; l'exérèse en monobloc, des marges idéalement de 3-5 cm emportent une

barrière saine en profondeur parfois difficile à assurer selon les spécificités anatomiques des régions, la qualité de l'exérèse initiale étant capitale, Le risque de récurrence est inversement proportionnel à la marge d'exérèse. Le taux de récurrence est de 44% pour une exérèse sans marges et inférieur à 20% après une exérèse respectant des marges de 3 à 5 cm.(9,11)La chirurgie de Mohsouou chirurgie micrographique de Mohs, qui consiste en une exérèse guidée par des techniques histologique, trouve largement sa place dans ce contexte mais techniquement difficile à réaliser dans notre structure.(8)

Parailleurs le dermatofibrosarcome de darier et Ferrand est une tumeur radiosensible et la radiothérapie trouve son indication pour compléter la chirurgie en cas d'exérèse incomplète, de même en traitement palliatif.Récemment des thérapies à base de L'imatinib mésylate (STI571), qui constitue une des thérapies ciblées majeures du dermatofibrosarcome de darier et Ferrand, La place de l'imatinib dans la prise en charge de ces pathologies dérive directement de son mécanisme basé sur l'inhibition de la tyrosine-kinase,déjà utilisé dans le traitement de la leucémie myéloïde chronique et des tumeurs stromales gastro-intestinales, L'utilisation de l'imatinib aboutit au blocage de la prolifération cellulaire et à l'apoptose des lignées transformées.(1) . La place et la durée optimale de traitement par imatinib en néoadjuvant et en adjuvant ne sont donc pas encore définitivement établies bien que des cas de remissions complète avec l'imatinib ont été décrits récemment d'autres molécules sont en cours, telles que le pazopanib, qui est actuellement évalué dans le cadre d'une autre étude multicentrique du groupe de cancérologie cutané français. (1,3)

notre cas clinique permet d'illustré l'intérêt de la qualité de l'exérèse dans la prise en charge des dermatofibrosarcome de darier et Ferrand, car nous avons un recul de 5 ans sans récurrence malgré la prise en charge tardive mais aussi soulève la problématiqueposée par les exigences chirurgicales en termes de marges et les contraintes esthétiques et fonctionnelles en particulier au niveau de la face , d'où l' intérêt de la concertation pluridisciplinaires afin d'améliorer le pronostic et réduire considérablement les récurrences.

Iconographies:



Figure 1:- Vue endobuccale.

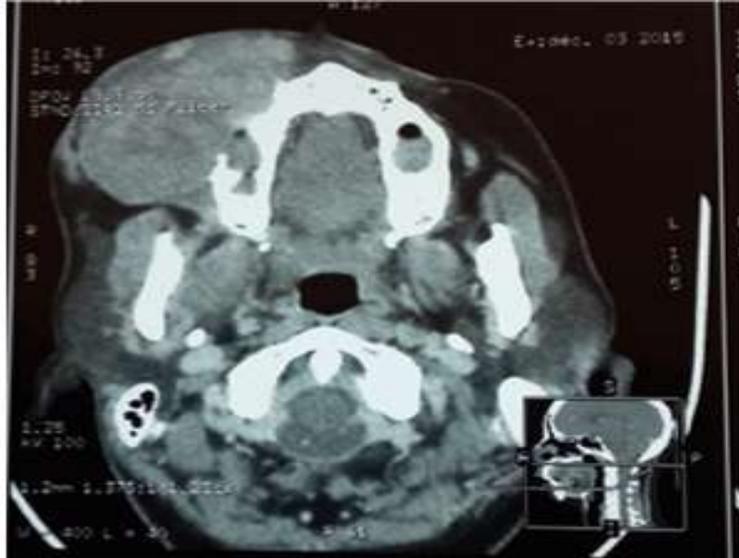


Figure 2:- TDM montrant une masse ostéolytique envahissant le sinus.



Figure 3:- Vueopératoire.



Figure 4:- Pièce opératoire.

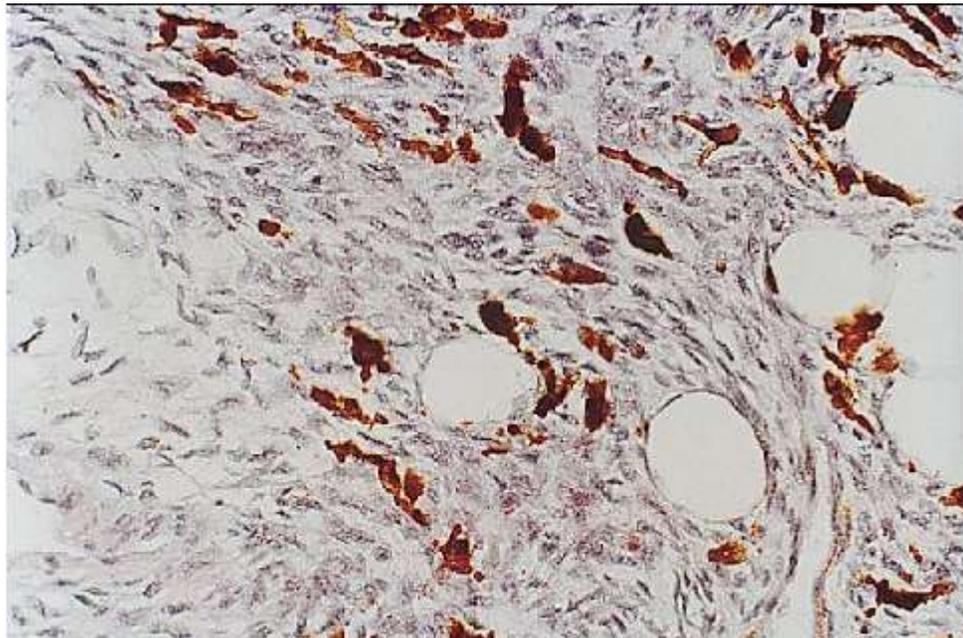


Figure 5:- Coupe histologique montrant des cellules fusiformes avec un pigment abondant, caractéristiques de la tumeur de Bednar.



Bibliographie:-

1. By Ouahbi, Hajar; Amadour, Lamia; Elmernissi, Fatima Zahra; More... Une réponse complète d'un dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrand localement avancé : à propos d'un cas et revue de... Pan African Medical Journal, 2019, Volume 32
2. N.AOuedraogo.Nde. Ouedraogo.A.H. Bambara ;More...Métastases mammaires et pleuropulmonaire d'un dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand multi-récidivant du cuir chevelu. Annales de Dermatologie et de Vénérologie Volume 145, Issue 4, Supplément, May 2018, Page A86
3. by Delyon, J ; Porcher, R ; Battistella, M ; More Essai de phase II multicentrique évaluant le pazopanib dans le traitement du dermatofibrosarcome non opérable ou récidivant Annales de Dermatologie et de Vénérologie, 12/2018, Volume 145, Issue 12
4. By moumine, M.Armani, A.EIKbabri, More... Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand congénital : un cas pédiatrique Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-faciale, 2008, Volume 109, Issue 6
5. By Aouati, O; Mansoul, T ; Hassani, L Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand du sein : place de l'imatinib en néoadjuvant Annales de dermatologie et de vénéréologie, 12/2016, Volume 143, Issue 12.
6. By Razakanaivo, M; Ranaivomanana, M; Andrianjafitrimo, H; More... Localisation temporo-faciale pédiculée d'un dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand. A propos d'un cas Journal Africain du Cancer / African Journal of Cancer, 02/2015, Volume 7, Issue 1
7. F. Mikou, M. Ennachit, F. Ouadirga, A. Kazouini, M. El Karroumi, M. Ghazli, N. Matar Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand vulvaire : une localisation inhabituelle d'une tumeur rare (à propos d'un cas et revue de la littérature) Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction (2011) 40, 68—72
8. By Adnot, L; Goeldel, A.-L; Kassouma, J; More... Intérêt de la chirurgie micrographique de Mohs adaptée (dite de slow-Mohs) dans la prise en charge des dermatofibrosarcomes de Darier-Ferrand... Annales de Pathologie, 11/2011, Volume 31, Issue 5
9. By Elamrani, Driss; Droussi, Hatim; Boukind, Samira; More... Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand, une tumeur cutanée particulière: à propos de 32 cas et revue de la littérature Pan African Medical Journal, 2014, Volume 19
10. JIBIA A, KAKOU M, BAZEZE V. une localisation crânienne du dermatofibrosarcome protubérans: cas clinique et revue de la littérature. Rev Col Odonto-Stomatol AfrChir Maxillo-fac, 2014 Vol 21, n°3, pp. 40-46
JITCHAI KAYANKARNNAVEE,1 SUDA SANPAPHANT ;More Clinicopathological features of dermatofibrosarcoma protuberans Oncol Lett. 2016 Jan; 11(1): 661–667.