

Le dermatofibrosarcome protubérant : Etude de 18 cas

Sana Chouk Friaa (1), Talel Badri (1), Houda Hammami (1), Rym Benmously (1), Hayet Marrak (1), Aschraf Debbiche (2), Inçaf Mokhtar (1), Samy Fenniche (1)

1- Université Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis, Hôpital Habib Thameur, Service de Dermatologie, 1008, Tunis, Tunisie

2- Université Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis, Hôpital Habib Thameur, Service d'Anatomie Pathologique, 1008, Tunis, Tunisie

S. Chouk Friaa, T. Badri, H. Hammami, R. Benmously, H. Marrak, A. Debbiche, I. Mokhtar, S. Fenniche

S. Chouk Friaa, T. Badri, H. Hammami, R. Benmously, H. Marrak, A. Debbiche, I. Mokhtar, S. Fenniche

Le dermatofibrosarcome protubérant : Etude de 18 cas

Dermatofibrosarcoma protuberans: A study of 18 cases

LA TUNISIE MEDICALE - 2013 ; Vol 91 (n°05) : 342-345

LA TUNISIE MEDICALE - 2013 ; Vol 91 (n°05) : 342-345

R É S U M É

Prérequis : Le dermatofibrosarcome protuberans est la tumeur mésenchymateuse cutanée la plus fréquente. L'absence de symptomatologie spécifique et l'évolution lente rendent le diagnostic tardif.

But : Citer les principales caractéristiques épidémiocliniques du dermatofibrosarcome dans notre pays.

Méthodes : Etude rétrospective ayant colligé 18 patients entre 1989 et 2009.

Résultats : Les patients étaient 9 hommes et 9 femmes. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 45,27 ans. Le délai moyen de consultation était de 45,7 mois. Trois patients avaient des antécédents de traumatismes. Le siège de la tumeur était le plus souvent le tronc ou le dos. Le diagnostic positif était dans tous les cas confirmé par l'examen anatomopathologique. L'étude immunohistochimique a été réalisée dans 6 cas et a montré un marquage des cellules tumorales vis-à-vis du CD34. Le traitement repose sur l'exérèse chirurgicale large.

Conclusion : Le DFS est un sarcome de faible degré de malignité. Le traitement chirurgical reste le seul traitement adapté de nos jours. L'évolution du DFS est surtout émaillée de récives locales

S U M M A R Y

Background: Dermatofibrosarcoma protuberans is the most common mesenchymatous skin tumor. It is often diagnosed late because of its slow development and the lack of symptoms. Aim: To elucidate the epidemio-clinical characteristics of dermatofibrosarcoma in our study.

Methods: We report a retrospective study of 18 cases of DFS between 1989 and 2009.

Results: Mean age at diagnosis was 45.2 years. The average delay before consultation was 45.7 months. Three patients reported a history of trauma. The tumor was mainly located on the trunk or the back. The diagnosis of dermatofibrosarcoma protuberans was histologically confirmed in all cases. Immunohistochemical study was achieved in 6 cases and showed positive staining for CD34. The treatment consisted of surgical excision in all patients.

Conclusion: Dermatofibrosarcoma protuberans is a low-malignancy potential skin tumor. Treatment of choice is surgery. The main risk is tumor relapse.

M o t s - c l é s

Dermatofibrosarcome, chirurgie

Key - w o r d s

Dermatofibrosarcoma, surgery.

Les sarcomes cutanés sont des tumeurs rares (inférieur à 1% de tous les cancers). Le dermatofibrosarcome (DFS) en fait partie. Cette tumeur représente 0,1 à 0,18% des tumeurs cutanées malignes (1).

Le but de ce travail est de préciser les caractéristiques cliniques et anatomopathologiques du DFS, ainsi que d'évaluer le traitement et le pronostic de cette tumeur.

PATIENTS ET MÉTHODES

C'est une étude rétrospective monocentrique colligeant tous les cas de DFS chez des patients adultes, sur une période s'étendant sur 20 ans (de 1989 à 2009). A partir des dossiers des patients, les renseignements épidémiologiques, cliniques et histologiques ont pu être retirés. La chirurgie était le seul traitement indiqué pour tous ces patients.

RÉSULTATS

Nous avons colligé 18 cas de DFS. Les patients étaient 9 hommes et 9 femmes. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 45,2 ans (extrêmes : 19-81 ans). L'âge moyen pour les hommes au moment du diagnostic était de 48 ans, celui des femmes était de 42,5 ans. Dix patients étaient âgés de 20 à 40 ans. Le délai moyen de consultation était de 45,7 mois (extrêmes : 2 mois-17 ans). Trois patients avaient des antécédents de traumatismes. Ces facteurs traumatiques correspondaient dans le premier cas à un acte opératoire de nature indéterminée ; dans le deuxième cas à une cicatrice de vaccination atrophique datant de plus de 40 ans et dans le troisième cas, le facteur traumatique était indéterminé précédant l'apparition de la tumeur de 2 ans. Un seul malade a consulté à l'occasion d'une première récurrence du DFS au bout de 10 ans d'évolution. Le siège de la tumeur était: le dos (6 cas), le thorax (2 cas), l'abdomen (2 cas), la face (2 cas), les membres (3 cas), le cou (1 cas), le pli inguinal (1 cas) et l'épaule (1 cas). Deux patients avaient des antécédents pathologiques : sclérodermie et toxicomanie chronique.

Cliniquement, il s'agissait d'une tumeur nodulaire infiltrée et ferme chez neuf patients. La tumeur était multinodulaire, bosselée, mamelonnée, infiltrée et à limites imprécises dans huit cas. Un aspect de placard infiltré à centre atrophique par endroit a été observé chez un patient. La surface de la tumeur était érythémato-télangiectasique dans cinq cas, pigmentée dans trois cas, blanchâtre dans un cas, violacée dans un cas et ulcéré dans un cas. La taille moyenne des tumeurs était de 3,8 cm (extrêmes : 1-10 cm). Le diagnostic positif était dans tous les cas confirmé par l'examen anatomopathologique d'une biopsie cutanée. La prolifération tumorale siégeait essentiellement dans le derme réticulaire. Elle infiltrait l'hypoderme dans 12 cas. La tumeur était composée de cellules fusiformes, avec peu d'atypies et de mitoses. Ces cellules étaient groupées en petits faisceaux flexueux, enchevêtrés dans les zones nodulaires de forte densité cellulaire réalisant un aspect « storiforme » ou « tourbillonnant ». En périphérie, dans le derme, les cellules tumorales s'agençaient en grands faisceaux lâches, ondulés et

flexueux, parallèles à la surface. En profondeur, la tumeur infiltrait l'hypoderme en nappes dissociant les lobules adipeux. La tumeur englobait les annexes dans trois cas. Un foyer de remaniement myxoïde avec des cellules géantes a été observé dans deux cas. Un foyer pigmenté (pigment mélanique) correspondant à la forme pigmentée de Bednar a été observé dans un cas. L'étude immunohistochimique a été réalisée dans 6 cas, utilisant la batterie des anticorps anti-CD34, anti-CD31, anti-actine muscle lisse et anti-protéine S100. Cet examen a uniquement montré un marquage des cellules tumorales vis-à-vis du CD34.

Figure 1 : Tumeur nodulaire et infiltrée de l'abdomen



La conduite thérapeutique était l'exérèse chirurgicale avec des marges d'exérèse larges. La majorité des patients ont été adressés au service de chirurgie maxillo-faciale pour complément d'exérèse). Un seul cas de récurrence à 2 reprises a été noté chez une femme de 81 ans ayant un dermatofibrosarcome au cou.

DISCUSSION

Le DFS est classé parmi les tumeurs mésenchymateuses de la peau dont elle représente la forme la plus fréquente (2). L'histogénèse de cette tumeur reste discutée et imprécise (différenciation neuroectodermique, origine fibrohistiocytaire la plus probable). Le DFS atteint préférentiellement l'adulte jeune entre 20 et 40 ans. Ceci a été noté dans notre étude. Les

enfants peuvent aussi être atteints mais beaucoup plus rarement. Des formes congénitales ont même été rapportées dans la littérature. Il existe une discrète prédominance masculine contrairement à notre série où le sex ratio est égal à 1. Il n'y a pas de prédisposition familiale (3). Cette tumeur survient sur une peau saine sans dermatose préexistante. Le rôle des traumatismes est retrouvé dans 10 à 20% des cas (1). Cependant, ceci reste difficile à interpréter. Le siège tronculaire est le plus fréquent dans la littérature, suivi par les extrémités proximales et la région cervico-céphalique (3). Les localisations acrales se voient le plus souvent chez l'enfant ; certains auteurs la rattachent au fait que les traumatismes des extrémités sont beaucoup plus fréquents pendant l'enfance (4). Cliniquement, le stade de début correspond à une plaque unique, ferme, indurée, brun-rouge, violacée ou couleur de peau normale. Plus rarement, elle est faite de nodule ferme, d'une plaque atrophique ou enfin d'une lésion sclérodermiforme. Cet aspect, peu inquiétant au début, l'absence de symptomatologie précoce et l'extension très lente de la lésion font que les patients consultent plus tardivement. A ce stade tardif, la tumeur envahit les plans profonds et devient en surface franchement nodulaire, d'une dureté ligneuse, polychrome, blanc-jaunâtre, brun ou rose et parfois télangiectasique. Il n'existe pas d'adénopathie satellite (5). Une forme particulière mérite d'être mentionnée : le DFS pigmenté ou tumeur de Bednar. Cliniquement, il s'agit d'un nodule pigmenté unique. Elle atteint surtout les sujets de race noire et constitue 1 à 5% des DFS (3). Un cas a été noté dans notre série. Histologiquement, le DFS se localise au niveau du derme profond et l'hypoderme et est composé de cellules fusiformes groupées réalisant l'aspect de « panier tressé » ou storiforme.

La tumeur infiltre l'hypoderme sous forme de coulées dans les cloisons interlobulaires. Les mitoses sont rares. Il existe peu d'atypies. Le DFS infiltre sans détruire et les annexes sont longtemps conservées. Il n'existe pas de réaction inflammatoire. Il s'agit d'une tumeur de faible grade de malignité (3, 6). Les diagnostics différentiels du DFS sont nombreux : chéloïde atypique, neurofibrome, histiocytofibrome de forme cellulaire et profond, dermatomyofibrome, fibromatose juvénile dans sa forme desmoïde chez l'enfant, fibroblastome à cellules géantes. L'examen en lumière polarisée permet de différencier le DFS de l'histiocytofibrome. Le stroma du premier est composé de collagène non polarisable tandis que celui du deuxième est polarisable (1). L'apport de l'immunohistochimie est important. Le DFS exprime la vimentine et le CD34 mais n'exprime ni le facteur XIIIa ni la protéine S100 (3).

L'anticorps anti CD34 apporte un marquage sensible pour différencier le DFS de l'histiocytofibrome. Il est très spécifique du premier dans le contexte limité du diagnostic différentiel entre ces deux lésions. Un immunomarquage négatif n'élimine pas le diagnostic. Cet anticorps peut aussi être utile pour distinguer un résidu tumoral d'un résidu cicatriciel en cas de reprise chirurgicale (2). Dans notre série, le marquage aux anticorps anti CD34 était positif dans tous les cas de DFS où il a été réalisé. Le facteur XIIIa est positif au niveau des histiocytofibromes et celui à la protéine S100 est positif au

niveau du neurofibrome. Il existe un lien unissant le DFS et le fibroblastome à cellules géantes (association, transformation ou mode de récurrence). La filiation entre ces deux tumeurs est actuellement bien établie (7) L'étude cytogénétique permet d'apporter un argument en faveur du DFS. En effet, le gène de fusion COL1A1-PDGFB lié à la translocation réciproque t(17,22) (q22, q13) associé au DFS peut être détecté par PCR (transcrit de fusion) ou plus simplement sur coupes fixées par FISH (4). Le DFS est un sarcome à développement lent. Il est particulier par son agressivité locale et sa tendance aux récurrences en l'absence de chirurgie adaptée. Ces dernières sont estimées à 20% avec des extrêmes allant de 0 à 60%. Elles surviennent généralement dans les 3 premières années suivant le traitement chirurgical initial. Les métastases sont beaucoup plus rares (5%) et sont pour la plupart pulmonaires (1,3). La survenue de plusieurs récurrences est un facteur favorisant de cette dissémination. Ainsi, la tomographie thoracique est systématique dans le bilan d'extension initial (3).

Le traitement chirurgical reste le seul traitement adapté de nos jours. Les modalités thérapeutiques sont définies en insistant sur la qualité de la première exérèse avec une marge de sécurité de 5 cm latéralement et en profondeur et le sacrifice d'une barrière saine quand les conditions anatomiques le permettent (8). La chirurgie micrographique de Mohs, avec réalisation de coupes horizontales, permet de réduire les marges à 2 cm en moyenne, les marges étant réalisées sur mesure (4). Ce sont les localisations crâniennes, faciales et cervicales qui posent le plus le problème du respect des marges (8). Les récurrences locales, après chirurgie de Mohs sont de 2 à 7%, ce qui est un taux comparable voire inférieur au taux de récurrences après chirurgie classique.

Les facteurs qui conditionnent le pronostic sont : la taille, une poussée évolutive rapide, des récurrences rapides et surtout la qualité de l'exérèse initiale (8,9). Les récurrences sont estimées à 40% si la marge est de 2 cm et à 1,75% si la marge est de 4 cm (3). Le court délai de suivi de nos patients ne permet pas d'apprécier la survenue d'éventuelles récurrences. Il n'y a pas de consensus concernant le rythme de surveillance. Généralement, on revoit les patients tous les 2-3 mois pendant les 3 premières années. Un examen clinique minutieux et une radiographie thoracique sont réalisés. Pendant les 2 années qui suivent, les patients seront revus tous les 3-4 mois (3).

CONCLUSION

Le DFS est un sarcome de faible degré de malignité, évoluant à bas bruit rendant ainsi son diagnostic tardif à un stade évolué. Le traitement chirurgical reste le seul traitement adapté de nos jours. L'évolution du DFS est surtout émaillée de récurrences locales. Les données relevées dans notre série sont compatibles avec celles de la littérature.

Références

1. Triki S., Fazaa B., Zermani R., et al. Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand, étude de 28 cas chez l'adulte. *Tunis. Med* 2005; 83: 457.
2. Declerk D., Claye C., Rotteleur G., et al. Dermatofibrosarcome de Darier Ferrand. Etude immunohistochimique de 38 cas à la recherche d'un marqueur spécifique. *Ann. Pathol* 1997;17:324.
3. Vignon-Pennamen M.D., Verola O., Champeau F.: Sarcomes cutanés. « *Encycl. Med. Chir.* », Dermatologie, 98-650-A-10, 14p, Elsevier SAS, Paris.
4. Kostrzewa E., Beylot-Barry M., Vergier B., et al. Dermatofibrosarcome atrophique multifocal à début pédiatrique. *Ann. Dermatol. Venereol* 2006; 133: 359.
5. Verret JL, Leclech C.: Quel est votre diagnostic? *Ann. Dermatol. Venereol* 1991;118: 231.
6. Schllhammer M., Guillet M.H., Sassolas B., et al. Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand de l'enfant. *Arch. Pediatr* 1995; 2:750.
7. Kourda M., Krichen H., Kennou H., et al. Association d'un fibroblastome à cellules géantes et d'un dermatofibrosarcome de Darier Ferrand chez un adulte. *Ann. Dermatol. Venereol* 1998;125: 255.
8. Joucdar S, Kismoune H, Boudjemia F, et al. Les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand. Analyse rétrospective de 81 cas sur dix ans (1983-1994). *Ann. Chir. Plast. Esthet* 2001; 46:134.
9. Taleb A., Fahoume K., Hommadi A., et al. Apport de l'imagerie dans le diagnostic du dermatofibrosarcome crânio-facial de Darier-Ferrand à propos de deux observations. *J. Neuroradiol* 2001;28: 272.