

DERMATOFIBROSARCOME DE DARIER ET FERRAND AU CENTRE HOSPITALIER ET UNIVERSITAIRE DU POINT « G ».

Darier-Ferrand Dermatofibrosarcoma In Point "G" University Hospital.

Ganmenon M, Sissoko M, Koita S, Togola B, Doura M, Koumare S, Togo A

1. Service de chirurgie A, Centre hospitalier universitaire du Point « G » ; 2. Service de chirurgie B, Centre hospitalier universitaire du Point « G » ; 3. Service de chirurgie générale Centre hospitalier universitaire Gabriel Touré.

Auteur correspondant : Dr Marcelin Ganmenon au Service de Chirurgie A du centre hospitalier universitaire Point G Tel : +223 93 19 41 76 ; Email: ganmenonm@gmail.com

RESUME

Introduction : Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand est une tumeur fibreuse de la peau, de croissance lente, à très haut risque de récurrence locale, mais à potentiel métastatique faible.

Objectif : Déterminer les caractéristiques épidémiologiques et thérapeutiques puis analyser les résultats du traitement. **Méthodologie** : Il s'agissait d'une étude transversale rétrospective de Janvier 2018 à Décembre 2023, incluant les patients opérés pour dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand (DFS) confirmé à l'histologie. **Résultats** : Huit patients porteurs de DFS ont été colligés. L'âge moyen était de 49 ans. Le sex ratio était de 7H/1F. Quatre étaient à leur premier épisode, trois avaient été opérés une fois pour la même tumeur et un patient était à la deuxième récurrence. Les masses siégeaient au niveau de la cuisse dans cinq cas, deux au niveau du tronc et un sur le bras gauche. La taille moyenne des tumeurs était de 12,8 cm. La durée moyenne d'évolution des tumeurs était de 18,1 mois. La décision thérapeutique était basée sur le diagnostic de présomption. La prise en charge était chirurgicale chez tous les patients. Le geste chirurgical réalisé chez tous les patients a été l'exérèse tumorale en zone saine avec une marge de résection de 4 cm. **Conclusion** : Le Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand est une tumeur cutanée rare. Son évolution est très lente avec un risque de récurrence locale très élevé si l'exérèse chirurgicale est incomplète d'où l'intérêt d'une exérèse chirurgicale large. **Mot clé** : Dermatofibrosarcome, récurrence, chirurgie A, exérèse

ABSTRACT

Introduction: Darier-FERRAND dermatofibrosarcoma is a slow-growing fibrous skin tumor with a very high risk of local recurrence but low metastatic potential. **Objective**: To determine the epidemiological, clinical, and therapeutic characteristics and analyze the treatment outcomes. **Methodology**: This was a retrospective, cross-sectional study from January 2018 to December 2023, including patients operated on for histologically confirmed Darier-FERRAND dermatofibrosarcoma (DFS). **Results**: Eight patients with DFS were included. The mean age was 49 years. The sex ratio was 7M/1F. Four were experiencing their first episode, three had undergone surgery once for the same tumor, and one patient was experiencing a second recurrence. The masses were located on the thigh in five cases, two on the trunk, and one on the left arm. The mean tumor size was 12.8 cm. The mean tumor duration was 18.1 months. The treatment decision was based on the presumptive diagnosis. Management was surgical in all patients. The surgical procedure performed in all patients was tumor excision in a healthy area with a 4 cm resection margin. **Conclusion**: Dermatofibrosarcoma of Darier-Ferrand type is a rare skin tumor. Its progression is very slow, with a very high risk of local recurrence if surgical excision is incomplete, hence the importance of wide surgical excision. **Keyword**: Dermatofibrosarcoma, recurrence, surgery A, excision

INTRODUCTION

Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand (DFS) ou dermatofibrosarcome protuberans est une tumeur mésoenchymateuse cutanée de malignité intermédiaire [1]. Il a été décrit par Darier et Ferrand en 1924 et représente 0,1% des tumeurs cutanées malignes et 2 à 6% de tous les sarcomes du tissu mou [2].

Au Mali, une étude réalisée dans le laboratoire histopathologique du Centre National d'Appui de la lutte contre la Maladie (CNAM) en 2018 a trouvé une fréquence de 0,41% sur l'ensemble des biopsies analysées [3].

Les sites de prédilection sont le tronc, suivi par les extrémités proximales puis la tête et le cou [4]. Le DFS touche souvent les patients dans leurs 3ème-4ème décades avec une légère

prédominance masculine et se présente cliniquement sous forme d'une plaque ferme rougeâtre ou d'un nodule [5]. Malgré sa présentation histologique distincte, son histogenèse reste indéfinie [4].

La prise en charge est chirurgicale et demeure le traitement de choix [6]. La thérapie ciblée en traitement néoadjuvant a permis de gros progrès en matière de réduction du volume tumoral en rendant des grosses tumeurs non résécables en tumeurs résécables [7]. Ainsi, dans notre contexte, devant la rareté et les difficultés diagnostiques et thérapeutiques de cette pathologie, nous avons initié cette étude d'une série de 8 cas afin de décrire leur aractéristiques épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques.

METHODE

Il s'agissait d'une étude rétrospective sur une période de 6 ans allant de Janvier 2018 à Décembre 2023, portant sur les patients opérés dans le service de chirurgie "A" du Centre Hospitalier Universitaire (CHU) Point G.

Nous avons inclus tout patient, quel que soit l'âge, opéré initialement ou après une récurrence pour DFS confirmé à l'histologie. Une confirmation immunohistochimique a été réalisée par les anticorps anti CD34.

Les paramètres étudiés étaient : les aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques. Les données ont été recueillies sur une fiche d'enquête. La saisie a été faite sur le Microsoft Excel 2016. L'analyse des données a été faite à l'aide de logiciel SPSS 25.0. Elle a permis une analyse univariée descriptive afin d'éliminer les facteurs de confusion vue le faible taux de l'échantillon. La confidentialité du patient a été respectée. Chaque fiche d'enquête a été identifiée par un numéro anonyme. Les différents contrôles ont été effectués jusqu'à 18 mois.

RESULTATS

- **Aspects épidémiologiques :** En soixante-douze mois, nous avons colligé huit cas de dermatofibrosarcome, soit 1.3 cas/ an, 2 % (8/357) de l'ensemble des tumeurs, 40% (8/20) de l'ensemble des sarcomes.
- **Aspects sociodémographiques :** L'âge moyen des patients était de $49 \pm 22,4$ ans (17 et 84 ans) avec un sex ratio de 7H/1F. Deux d'entre eux étaient commerçants, cinq cultivateurs et une ménagère. Nous n'avons pas trouvé d'antécédent de néoplasie ni de facteurs déclenchants associés. Les professions des patients étaient représentées par les cultivateurs dans 62,5 % (5/8), les commerçants dans 25 % (2/8) et 12,5 % (1/8) des ménagères.
- **Caractéristiques clinique et paraclinique :** Parmi ces patients, quatre étaient à leur premier épisode de DFS, trois avaient été opérés une fois pour la même tumeur et un patient était à sa deuxième récurrence. Les masses siégeaient au niveau de la cuisse dans cinq cas (Figure 1), deux au niveau du tronc et un sur le bras gauche (Tableau I). La taille moyenne des tumeurs était de $12,8 \pm 7$ cm. La durée moyenne d'évolution des tumeurs était de $18,1 \pm 11,4$ mois (Tableau I). Tous les patients avaient réalisé la tomodensitométrie, qui avait objectivé des processus expansifs hétérogènes de contours régulier bien limité sans lésion osseuse et sans localisation secondaire suspecte dans les huit cas. L'histologie des pièces opératoires a été réalisée chez tous les patients et une confirmation immunohistochimique a été réalisée par les anticorps anti CD34.

- **Aspects thérapeutiques :** La décision thérapeutique était basée sur le diagnostic de présomption dans quatre cas, les quatre autres avaient déjà un type histologique. La prise en charge était chirurgicale chez tous les patients. Le geste chirurgical réalisé chez tous les patients a été l'exérèse tumorale (Figure 2) en zone saine avec une marge de résection peropératoire de 4 cm. Deux de nos patients avaient bénéficié d'une reprise chirurgicale suite à un envahissement microscopique des berges de résection par les cellules tumorales. Nous avons réalisé, cinq fermetures cutanées immédiates et trois cicatrisations dirigées. Les suites opératoires ont été simples dans sept cas et nous avons eu un cas de suppuration pariétale qui a été traité après prélèvement et antibiothérapie adaptée. L'anatomopathologie a confirmé le diagnostic chez tous les patients. Parmi les patients, six ont été suivis jusqu'à quarante-huit mois sans récurrence et les deux autres ont été perdus de vue.

DISCUSSION

- **Aspect épidémiologique :** Le dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrand est une tumeur mésenchymateuse rare, développée aux dépens du derme et représentant moins de 2 % de l'ensemble des sarcomes des tissus mous, avec une incidence estimée à environ quatre cas pour un million [8]. Durant notre période d'étude, nous avons recensé 8 cas en six ans soit 2% de l'ensemble des tumeurs. Cette fréquence concorde avec celle retrouvée par Hajar O et al [9] en 2019.
- **Aspects sociodémographiques :** L'âge de prédilection se situe entre 20 et 50 ans avec des moyennes oscillantes entre 28 et 47 ans selon les auteurs. L'affection n'épargne pas les sujets des âges extrêmes. Chez nos patients, l'âge moyen était de 49 ans ce qui était supérieur à celui trouvé par Karembé B et al [10] à Bamako en 2021 qui était de 36,3 ans mais par contre, pour Hajar O et al [9] en 2019, elle peut apparaître à tout âge. Le sexe n'est pas un facteur de risque dans la survenue du DFS. Dans notre série, le sex-ratio a été de 7H/1F. Les deux sexes étaient représentés dans la série de Kassé A à Dakar avec une fréquence de 55% [11]. Par contre, en 2021, la série de Karembé A [10] était constituée uniquement d'hommes.
- **Aspects clinique et thérapeutique :** Dans notre étude, la tumeur siégeait majoritairement au niveau de la cuisse chez cinq patients. Contrairement à Karembé A [10] en 2021, le siège de la tumeur était le tronc. La prise en charge du DFS est jusqu'à preuve du contraire chirurgicale consistant à une exérèse large de la tumeur avec respect d'une marge de résection de 5 cm. La technique de Mohs mérite d'être discutée mais dans notre contexte, cette technique n'a pu être réalisée en raison de

l'indisponibilité du plateau technique pour un examen extemporané. Selon Kaya G [12] en Suisse, la chimiothérapie n'a pas sa place dans le traitement de cette tumeur. La radiothérapie complémentaire donne des bons résultats dans les formes à récurrence multiples ; de marges d'exérèse insuffisantes ou envahies ; de tumeur de grande taille ou dans des localisations empêchant la chirurgie large [12]. Nous n'avons pas réalisé de radiothérapie chez nos patients pour indisponibilité du service de radiothérapie pendant la période d'étude.

Il existe d'autres moyens thérapeutiques disponibles. Pour Mohammed Amine Guerrouaz [13] au Maroc en 2022, les DFS sont caractérisés par une translocation entre les chromosomes 17 et 22 t (17,22) avec sur-expression du récepteur PDGFRB qui est un récepteur exploitable qu'on peut cibler par l'Imatinib; en fait quelques études ont montré son intérêt, c'est un inhibiteur de la tyrosine kinase qui a prouvé son efficacité dans DFS localisés et métastatiques en cas de présence de la t (17,22), et par conséquent elle constitue une option en cas de tumeur non résécable, récidivant, ou métastatique et il est préférable de réaliser une étude cytogénétique à la recherche de la t (17,22) avant de l'instaurer [13]. Nous n'avons pas noté de cas de DFS métastatique dans notre série.

La place et la durée optimale de traitement par imatinib en néoadjuvant ne sont donc pas encore définitivement établies. Des études futures seront nécessaires afin de préciser sa place en préopératoire mais aussi en adjuvant après exérèse chirurgicale incomplète. Selon Dufresne A en 2015, [14], il existe d'autres stratégies alternatives avec de nouvelles molécules en cours, telles que le pazopanib, qui est actuellement évalué dans le cadre d'une autre étude multicentrique du groupe de cancérologie cutané français. Cette étude évalue l'intérêt du pazopanib dont l'efficacité sur PDGFR' est au moins égale in vitro à celle de l'imatinib, et donc susceptible de lever les résistances secondaires à cette dernière et par ailleurs doué d'activité anti angiogénique [14]. Le traitement chirurgical a consisté à une exérèse large des DFSP (Figure 2) chez tous nos patients avec cinq fermetures cutanées immédiates (Figure 3) et trois cicatrises dirigées. Driss E et al[15] en 2014 avaient réalisé les mêmes gestes. Karembé B et al [10] en 2021 ont réalisé une autogreffe de peau chez trois de leurs patients, une cicatrision dirigée (trois patients). Selon Driss E et al [15], la reconstitution immédiate par des lambeaux de fascia lata, lambeau pédiculé musculo-cutané du grand dorsal et musculo-cutané du grand droit peut être réalisée. Aucun de nos patients n'a bénéficié de cette technique.

L'évolution de cette tumeur est marquée par une forte tendance aux récurrences locales si

l'exérèse n'est pas complète. Ceci est le reflet des extensions infracliniques asymétriques de la tumeur qui sont laissées en place au cours d'une exérèse standard [15]. Les récurrences après une exérèse chirurgicale incomplète surviennent en majorité dans les trois ans après la chirurgie initiale, mais elles peuvent survenir bien des années après ; d'où l'importance d'un suivi à long terme [16]. Le taux de récurrence est de 44% après une exérèse sans marge, et inférieur à 20% après une exérèse large emportant 3 cm à 5 cm de marge. Il semble encore réduit lorsque l'exérèse est guidée par l'histologie dans la chirurgie microscopique [15]. Après 48 mois de suivis, aucun cas de récurrence n'a été observé chez nos patients.

Le pronostic vital est rarement engagé et peut être compromis par des complications locales (compressions, infections, hémorragies etc.) [11]. Rares sont les auteurs qui, comme nous se sont intéressés aux facteurs prédictifs de la récurrence. Sont décrits le traumatisme iatrogène ou non, le haut grade, la découverte de cellules géantes, la parcimonie des exérèses [11]. Le mauvais état général ne semble être qu'un facteur de confusion des causes de récurrence. En effet sur les terrains débilisés on hésitera à réaliser des exérèses très élargies source d'une morbidité non négligeable [11]. Dans notre série, un patient avait un état général altéré. Nous n'avons pas trouvé de comorbidité ni enregistré de décès chez nos patients.

CONCLUSION

Le Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand est une tumeur cutanée rare. Son évolution est très lente avec un risque de récurrence locale très élevée si l'exérèse chirurgicale est incomplète d'où l'intérêt d'une chirurgie large avec des marges microscopiques saines.

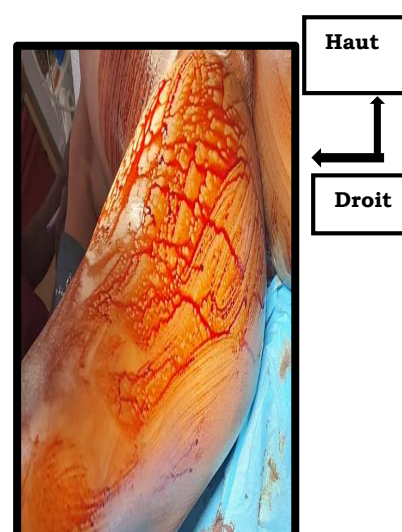


Figure 1 : Masse au dépend de la face antérolatérale de la cuisse droite

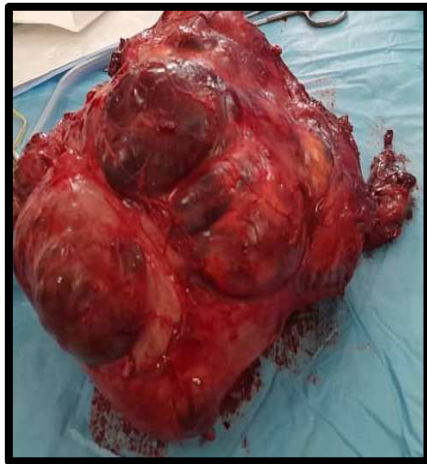


Figure 2 : Pièce de résection



Figure 3 : Fermeture cutanée

Déclaration de liens d'intérêts : Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

REFERENCES

- [1] Nawal H, [Ikram B](#), [Kaoutar Z](#), [Amal B](#), [Laila C](#), [Hind El Fatemi](#), [Taoufiq H](#). Darier-Ferrand dermatofibrosarcoma: report of 27 cases and review of the literature. The Pan African Medical Journal 2014; 15: 280
- [2] Pachet C. Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand. Dans : Apport de la chirurgie micrographique dans la réduction des marges du dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand : étude de 31 cas comparant l'exérèse large et la chirurgie micrographique et revue de la littérature. Thèse de médecine 2007; 26-58
- [3] Coulibaly I. Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand à propos de 23 cas à Bamako, Biblosanté.ml, 2018,52-63
- [4] Stojadinovic A, Karpoff HM, Antonescu CR, Shah JP. Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Head and Neck. Ann Surg Oncol. 2000;7(9):696-704. [PubMed] [Google Scholar]
- [5] Morel M, Taïeb S, Penel N, Mortier L, Vanseymortier L. Imaging of the most frequent superficial soft-tissue sarcomas. Skeletal Radiol. 2011;40(3):271-284. [PubMed] [Google Scholar]
- [6] Povov P, Bohling T, Askov Seljavaara S, Tukiainen. Microscopic margins and results of surgery for dermatofibrosarcoma protuberans. Plast Reconstr Surg 2007;119 (6) : 1779-1784
- [7] Rutkowski P, [Klimczak A](#), [Ługowska I](#), [Jagielska B](#), [Wagrodzki M](#), [Debiec-Rychter](#), [Pieńkowska-Grela B](#). Résultats à long terme du traitement du dermatofibrome protubérans avancé (DFSP) avec le mésylate d'imatinib- impact de la transformation fibrosarcomateuse. Eur J Surg Oncol (EJSO)2017 : 01-08
- [8] Hajar Ouahbi, Lamiae A, Fatimazahra E, Layla T, Taoufik H, Zineb B. Une réponse complète d'un dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrand localement avancé: à propos d'un cas et revue de la littérature. Pan Afr Med J. 2019 Feb 28;32:97. [Article in French] doi: 10.11604/pamj.2019.32.97.10293
- [9] Korkolis DP, Liapakis IE, Vassilopoulos PP. Dermatofibrosarcoma protuberans: Clinicopathological Aspects of an Unusual Cutaneous Tumor. Anti cancer Research 27 (3B): 2007;1631- 1634
- [10] Karembé B, Diarra I, Tounkara I, Traore B, Camara A, Toure A, Coulibaly A. Dermatofibrosarcome de Darier Ferrand au CSRef de Commune III de Bamako. Journal Africain de Chirurgie. Juin 2021; V6; N°3 P 168
- [11] Kasse A, Dieng M, Deme A, Fall M, Drabo B, Tembely G Diop P.S, Betel E, Dembélé M, NDaw D, Sagna C, Touré P. Les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand : à

propos de 22 cas et revue de la littérature. Médecine d'Afrique Noire : 1999,46(4)

[12] Kaya G. Nouvelles approches moléculaires dans le dermatofibrosarcome protuberans. Rev Med Suisse 2009;5 1519-24

[13] Mohammed AG, Ayoub K, Achraf M, Tijani EH, Ali S, Loubna M. Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand récidivant de la paroi abdominale: apport de la radiothérapie pré-opératoire (à propos d'un cas). Volume 41, Article 234, 22 Mar 2022 | 10.11604/pamj.2022.41.234.22764

[14] Dufresne A, et al. Biologie moléculaire des sarcomes et choix thérapeutiques molecular biology of sarcoma and therapeutic choices.

Bulletin du Cancer. 2015 Jan;102(1):6-16. doi: 10.1016/j.bulcan.2014.12.005. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]

[15] Driss E, Hatim D, Samira B, Keltoum E, Meriem D, Yassine B, et al. Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand, une tumeur cutanée particulière : à propos de 32 cas et revue de la littérature. Pan Afr Med J 2014;19:196

[16] Mc Peak CJ, Cruz T, Nicastri AD. dermatofibrosarcoma protuberans: An analysis of 86 cases- five with metastasis. Ann surg 1967 :809-816

Tableau I : Patients et caractéristiques

Cas	Etendu	Siège	Stade TNM	Traitement	Evolution
1	25 cm	Face antéro-médiale de la cuisse	III	Exérèse totale	Sans récidence
2	14 cm	Face antéro-latérale de la cuisse	II	Exérèse totale	Sans récidence
3	8 cm	Face antéro-médiale de la cuisse	II	Exérèse totale	Sans récidence
4	15 cm	Face antéro-médiale de la cuisse	II	Exérèse totale	Sans récidence
5	8 cm		II	Exérèse totale	Sans récidence
6	20 cm	Région lombaire	III	Exérèse totale	Perdu de vue
7	9 cm	Face médiale du bras	II	Exérèse totale	Sans récidence
8	4 cm		I	Exérèse totale	Sans récidence