



Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie

ANNEE UNIVERSITAIRE : 2017 – 2018 N°...../

THESE

DERMATOFIBROSARCOME DE DARIER ET FERRAND : A PROPOS DE 23 CAS A BAMAKO

Présentée et soutenue publiquement le /21/03/2018
Devant la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie
Par Mr. **ALI COULIBALY**

Pour l'obtention du Diplôme de docteur en médecine
(Diplôme d'état)

JURY

PRESIDENT: Pr Bakarou Kamaté

Co- DIRECTEUR: Dr Bekaye Traoré

JURY: Dr Yamoussa Karabinta

DIRECTEUR: Pr Ousmane Faye

Dédicaces et Remerciements

Je dédie ce modeste travail à:

- ❖ **ALLAH**, le tout puissant, le miséricordieux, qui nous a accordé la force et l'inspiration nécessaire à la réalisation de ce travail. Nous te prions de nous assister dans toutes nos entreprises.
- ❖ **Le prophète MOHAMED paix et salut sur son âme.**
- ❖ **Mes parents** : votre amour bienveillant, votre dévouement, votre rigueur et votre persévérance m'ont assuré une éducation fondé sur la probité, l'intégrité et la dignité. J'ai encore en mémoire cette peur que vous éprouviez la veille de toutes mes épreuves de fin d'année universitaire. Vous avez toujours répondu à mes attentes ; sans vous je ne serai pas là où je suis aujourd'hui, merci pour tout, je ne vous oublierai jamais.
- ❖ **Mes tantes et leurs familles** : je n'oublierai jamais toute l'aide nécessaire que vous n'avez jamais cessé de m'apporter, mais aussi l'accueil que vous m'avez chaque fois réservé. Ce travail est également votre bénédiction.
- ❖ **Mes frères et sœurs** : que ce travail soit pour vous un exemple à suivre, que ce même sang qui circule dans nos veines nous unisse toujours, recevez ici toute mon affection, je vous aime tous.
- ❖ **Mes amis** : grand merci pour tous ces moments de détente, de partage, de peine et de bonheur, que Dieu fasse que chacun de nous soit heureux restons toujours forts et unis.
- ❖ **Mes patients** : tenez bon, l'espoir est permis.

Nous tenons à remercier :

- ❖ La direction de la faculté de Médecine et d'odontostomatologie et tous les enseignants pour la formation reçue.

- ❖ La direction du CNAM et tout le personnel, pour la qualité de l'encadrement.
- ❖ Tout le personnel du service du CNAM : votre collaboration a été franche et sans réserve. Elle m'a été d'un apport inestimable. Merci pour tout, je vous en serai reconnaissant.
- ❖ Tous mes Maîtres de stage : Pr Ousmane Faye, Dr Adama Aguisa Dicko, Dr Karim Coulibaly etc..... : merci pour tout ce que vous m'avez donné comme formation.
- ❖ Mes amis : Mama Diakité, Souleymane Tangara, Ichiaka Goita, Amadou Bane, Namory Bagayogo, Soumeilou Boubacar Maiga, Babourama Fomba etc... merci pour le soutien moral, physique, matériel et la disponibilité dont vous avez fait preuve. Que Dieu vous bénisse !
- ❖ Mes aînés du service de Dermatologie : Drs, Lassine, Aboubacrine, Kanouté, Ramata, Chata, Sokona, Lamissa etc... merci pour vos conseils.
- ❖ Mes collègues Internes du service : nous avons passé des moments de dur labeur, de détente de peine et de bonheur. Que Dieu comble chacun de nous.
- ❖ Mes cadets du service : je vous invite à l'ardeur dans le travail.

Hommages :

A Notre Maître et Président de Jury

Professeur **Bakarou Kamaté**

- ✓ Maître de conférences agrégé en anatomie et cytologie pathologique à la FMOS
- ✓ Chercheur et praticien hospitalier au CHU du point G

Nous sommes très sensibles au grand honneur que vous faites en acceptant la présidence de notre jury, au-delà de vos qualités de pédagogue reconnu par tous, nous avons découvert en vous un homme plein de générosité, rigoureux dans le travail, dont l'esprit scientifique ne cessera jamais d'émerveiller tant vos collaborateurs que vos étudiants.

Trouvez ici le témoignage de notre estime et de toute notre reconnaissance.

A notre maitre et juge de thèse

Dr Yamoussa Karabinta

- ✓ Dermato-lépro-vénérologue au CNAM
- ✓ Maître assistant à la FMOS

Cher maitre

Nous vous remercions de la spontanéité et de la simplicité avec lesquelles vous avez accepté de juger ce travail.

Veillez trouver ici, chère maitre, l'expression de notre vive reconnaissance et notre gratitude.

A notre maitre et Co-directeur de thèse **Dr Bekaye Traore**

- ✓ Dermato-lépro-vénérologue au CNAM
- ✓ Ancien interne des hôpitaux du Mali
- ✓ Diplôme Universitaire en Méthodes statistiques et Epidémiologie à
l'Institut Africain de santé publique d'Ouagadougou

Cher maître

Nous avons eu le privilège de travailler sous votre direction et avons trouvé auprès de vous le guide et le conseiller qui nous a reçus en toutes circonstances avec sympathie, sourire et bienveillance.

Recevez ici cher Maitre, notre sincère gratitude.

A notre maître et Directeur de thèse Professeur **Ousmane Faye**

- ✓ Maître de conférences agrégé à la FMOS
- ✓ Spécialiste en dermato-lépro-vénérologie et en anatomopathologie dermatologique.
- ✓ Chargé de recherche au Centre National d'Appui à la lutte contre la Maladie
- ✓ Doctorat en épidémiologie et science de l'information biomédicale de l'université Pierre et Marie Curie et enfin Vice-doyen de la FMOS de Bamako.

Cher Maître

Vous nous avez honorés par votre confiance en nous confiant cet excellent sujet de travail.

Votre modestie, votre rigueur, votre amour pour le travail bien fait, ainsi que vos qualités professionnelles ne peuvent que susciter notre grande estime et profond respect.

Veillez trouver ici, cher maître, l'assurance de notre reconnaissance et notre profonde admiration.

Liste des abréviations :

AML : Actine des Muscles Lisses

CNAM : Centre National d'Appui à la lutte contre la Maladie

DFS: Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand

DFSP: Dermatofibrosarcome protuberans

FGF: Fibroblaste Growth Factor

GM-CSF: Granulocyte-macrophage Colony-stimulating Factor

HGF: Hepatocyte Growth Factor

IRM: Imagerie par Résonance Magnétique

PDGFR: Platelet Derived Growth Factor Receptor

TDM: Tomodensitométrie

Liste des tableaux :

Tableau I: répartition selon l'âge

Tableau II: répartition selon la notion de récurrence

Tableau III: répartition selon la topographie des lésions

Tableau IV: répartition selon le type de lésion clinique retrouvé

Tableau V: répartition selon la taille des lésions

Tableau VI: répartition selon la durée d'évolution de la tumeur

Tableau VII: répartition selon la structure de prise en charge

Tableau VIII: répartition selon la technique chirurgicale utilisée

Tableau IX: répartition des cas de récurrence selon la structure de prise en charge

Tableau X: répartition selon l'évolution de la maladie chez les patients retrouvés.

SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	11
OBJECTIFS.....	12
GENERALITES.....	13
METHODOLOGIE.....	49
RESULTATS.....	52
DISCUSSION.....	58
CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS.....	62
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....	63
ANNEXES.....	74

Introduction :

Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand est une tumeur mésoenchymateuse cutanée maligne rare mais non exceptionnelle, représentant moins de 0,1% des tumeurs malignes et moins de 5% des sarcomes des tissus mous de l'adulte (1; 2). Il a été décrit par Jean Darier et Marcel Ferrand en 1924 (3). Cette affection survient assez fréquemment chez les hommes dans les 3^{èmes} et 4^{ème} décennies et se présente cliniquement sous forme de plaques fermes rougeâtres ou de nodules (4). Les sites de prédilection sont le tronc, les extrémités, la tête et le cou. C'est une tumeur à potentiel de malignité intermédiaire. Son mécanisme étiopathogénique reste indéfini malgré sa présentation histologique distincte. Le pronostic est bon après une résection complète, ce pendant les résections incomplètes sont sources de récurrences et pouvant être responsables d'une transformation sarcomateuse franchement maligne et métastasiante. (2).

Le diagnostic de cette affection est exclusivement histologique. Ainsi, les pays en développement où il y'a très peu de médecins spécialistes, les laboratoires d'histopathologie sont rares et peu accessibles à la population lointaine. Cette affection peut être prise à tort comme des affections banales comme le lipome et autres tumeurs bénignes.

Le but de ce travail était d'étudier le profil épidémiologique clinique et évolutif des cas de dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand diagnostiqués dans le laboratoire d'histopathologie du service de dermatologie du (CNAM).

Objectifs :

Objectif général :

Etudier le profil épidémiologique clinique et évolutif des cas de dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand diagnostiqués dans le laboratoire d'histopathologie du service de dermatologie du CNAM.

Objectifs spécifiques :

1. Décrire les caractéristiques socio-demographiques des patients.
2. Décrire les aspects cliniques des patients.
3. Décrire les aspects évolutifs du dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand.
4. Décrire les aspects thérapeutiques du dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand.

1. Généralités

Le dermatofibrome décrit par Darier et Ferrand en 1924, et appelé dermatofibrosarcome protubérant par Hoffman en 1925, est une tumeur cutanée d'évolution très lente dont la récurrence est essentiellement locale (5).

1.1. Définition :

Le dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand est une variété particulière de tumeur desmoïde de la peau. Il survient essentiellement chez les enfants et les adultes jeunes, et plus rarement chez les personnes âgées (6). Elle se développe aux dépens du tissu conjonctif (7).

1.2. Historique de la maladie :

En 1890: Le dermatofibrosarcome a été décrit pour la première fois par Taylor RW comme tumeur sarcomateuse ressemblant à une cicatrice chéloïdienne. Il s'agissait d'une tumeur dermique de l'épaule gauche d'un patient de 43 ans. La tumeur a été opérée à 4 reprises suite à des récurrences locales (8).

Dans la même année Sherwell rapporte un cas semblable à la Société Dermatologique de New York sous le nom de «Morphée hypertrophique» (9).

En 1921 : Le dermatofibrosarcome a été rapporté par Kuznitsky et Gradish. Il s'agissait de 3 cas de DFS localisés à la paroi thoracique (10).

En 1924: C'est Darier et Ferrand qui décrivent le dermatofibrosarcome pour la première fois comme une entité clinico-pathologique distincte sous le nom de dermatofibrosarcome progressif et récidivant à partir de 4 observations.

La tumeur est décrite comme une plaque ferme et fibreuse, évoluant lentement sur plusieurs années vers de multiples nodules. L'agressivité de la tumeur est dite locale et ses métastases sont extrêmement rares (3).

En 1925: Hoffman publiait 3 nouveaux cas et donnait à cette tumeur le terme de dermatofibrosarcome protubérant (11).

En 1952: Pack et Taylor conseillent en plus de l'exérèse large de la tumeur, une ablation du fascia sous jacent.

En 1957: La forme pigmentée du dermatofibrosarcome a été décrite pour la première fois par Bernar.

En 1962: La première grande série de 115 cas (provenant de l'armée américaine) est rapportée par Taylor, H.B. avec des données démographiques et la description détaillée clinique et histologique de la tumeur (13).

En 1985: La forme atrophique du dermatofibrosarcome a été rapportée pour la première fois par Lambert (14).

En 1990: Ramani et collaborateurs furent les premiers à détecter l'expression de l'antigène CD34 dans 4 des 5 DFSP de leur étude (15).

En 1995: Dominiguez et collaborateurs confirment l'origine fibroblastique.

1.3. Rappel de la peau :

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 spinieuse), la couche granuleuse et la couche cornée (compacte, puis desquamante) :

▪ 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. 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).

▪ **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 (16).

a. Origine fibroblastique : (17 ; 18).

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 : (19).

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 (20). 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 (21).

C. Origine histiocytaire :(22 ; 23).

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.

2. Signe :

2.1. Type de description : localisation dorsale

2.1.1 Signes cliniques :

❖ Phase initiale :

La lésion peut prendre initialement l'aspect d'une plaque unique «non protubérante ». Quatre catégories cliniques de DFS non protubérants à sont décrits (24).

Plaque atrophique: elle se présente comme une plaque blanche à brune, éventuellement de couleur chair, souple, plate voire invaginée.

Plaque sclérodermiforme : Plaque blanche à brune, éventuellement couleur chair, dure, plate voire invaginée, pose problème diagnostique avec une lésion de sclérodermie, ou un carcinome basocellulaire superficiel.

Plaque angiomateuse : c'est une plaque rougeâtre ou bleutée, dure ou souple, plate voire invaginée.

❖ Phase d'état :

La lésion initiale s'étend lentement en quelques mois à quelques années pour aboutir à une formation tumorale indolore évocatrice prenant l'aspect d'une plaque dermohypodermique, parsemée de nodules, 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 (13, 25, 26). Dans la majorité des cas, les lésions restent stables ou évoluent

progressivement pendant une période considérable précédant une phase de croissance accélérée (13 ; 27 ; 28).

L'état général des patients reste longtemps conservé et il n'y a pas d'adénopathies (25 ; 26). Le caractère douloureux n'est retrouvé que dans 10 à 25% des cas (27 ; 29 ; 30 ; 31).

1.2 Signes paracliniques :

L'imagerie n'est d'aucune aide diagnostic au stade nodulaire. Au stade de début, elle permet d'approcher la nature lésionnelle (32). Elle permet d'établir le bilan d'extension (33).

Au niveau local, la TDM permet d'étudier l'envahissement des structures osseuses, particulièrement au niveau cervico-faciale (33 ; 34). L'IRM délimite avec précision le contingent tumoral dans les tissus mous (34).

1.3 Evolution :

L'évolution est lente, en cause du retard diagnostic noté par la plupart des auteurs (13 ; 25 ; 27). En l'absence de traitement, ces tumeurs deviennent très volumineuses. Elles refoulent les tissus avoisinant et adhèrent au plan profond ou bien s'ulcèrent pour devenir douloureuses et hémorragiques (13 ; 31). 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 (12 ; 26).

2. Autres formes cliniques :

2.1 Forme myxoïde :

Cette forme représente 10 à 20% des DFS. Les cellules étoilées sont dispersées au sein de plages claires riches en mucine comportant de nombreux vaisseaux capillaires. L'aspect storiforme caractéristique s'atténue ou peut disparaître, ce qui rend le diagnostic histopathologique difficile. Ces tumeurs peuvent simuler

sur le plan histologique le liposarcome myxoïde, le sarcome indifférencié pléomorphe, le fibromyxome, la fasciite nodulaire myxoïde ou bien le myxome intramusculaire

2.2 Forme pigmentée :

Décrite pour la première fois par Bednar en 1957, cette forme pigmentée représente 1 à 5% de tous les cas de DFSP et touche essentiellement les sujets de race noire. Elle se caractérise par la présence de mélanocytes à dendrites et de dépôts de pigment mélanique au sein d'une tumeur par ailleurs assez typique de dermatofibrosarcome.

2.3 Fibroblastome à cellule géantes :

Elle est présente surtout chez l'enfant. Chung (35) a été le premier en 1985 à supposer que le FCG serait une forme juvénile de Darier et Ferrand. Cette théorie a été confirmée par l'identification des mêmes anomalies chromosomiques et moléculaires rencontrées dans les formes classiques du DFS (36). Histologiquement, cette tumeur est composée d'une prolifération de cellules fusiformes, de cellules étoilées et de cellules géantes multinucléées au sein d'un abondant stroma myxoïde ou hyalinisé (28). L'élément le plus distinctif est la présence d'espaces pseudovasculaires, bordés de façon discontinue par des cellules géantes tumorales multinucléées. Les cellules tumorales infiltrant également l'hypoderme de part et d'autre des structures annexielles et des adipocytes (37).

2.4 Forme atrophique :

La forme atrophique se caractérise par une atrophie dermique de plus de 50% ainsi qu'une possible hyperplasie épidermique sans sclérose (28 ; 38). La cellularité est souvent importante. Les cellules gardent l'aspect fusiforme. L'infiltration en profondeur dans la graisse est irrégulière. Elle peut être confondue avec la variété atrophique de l'histiocytome (28).

2.5 Forme avec transformation sarcomateuse :

Le DFS peut comporter un ou plusieurs contingents de cellules sarcomateuses de haut grade de malignité. Ceci peut s'observer dans la tumeur initiale ou apparaître à l'occasion d'une récurrence de la tumeur après exérèse (39). D'après la littérature, il s'agit de plages de fibrosarcome ou de sarcome indifférencié pléomorphe (28 ; 40).

C. Diagnostic :

1. Diagnostic positif :

Le diagnostic positif du DFSP est apporté par l'étude anatomopathologique et immunohistochimique. Bien que reconnu comme entité clinique par Darrier et Ferrand en 1924, le profil histologique du DFSP ne fut décrit qu'en 1962 par Taylor et Helwig (41). Cette prolifération tumorale est composée de cellules fusiformes ne présentant que de rares atypies cytonucléaires et de rares mitoses. Elles s'arrangent classiquement de façon « storiforme » (dérivant du latin storea, signifiant natte) en formant des spirales irrégulières, au sein de zones plus ou moins denses. Elles s'étendent latéralement par coulées ondulées et dissocient les lobules adipeux en « rayons de miel ».

La dégénérescence fibrosarcomateuse se caractérise par la présence de foyers de cellules fusiformes présentant une anisocaryose marquée avec de nombreuses mitoses et s'organisant en arrêtes de poisson.

Dans certains cas, le diagnostic histologique est difficile et l'utilisation de technique immunohistochimique ou moléculaire est nécessaire. Le CD34, glycoprotéine normalement exprimée à la surface des progéniteurs hématopoïétiques, est le marqueur le plus utile. Cependant, 10- 20% des DFSP sont négatifs pour le CD34 (42 ; 43). Et d'autres sarcomes, même certaines tumeurs bénignes fibrohistiocytaires, peuvent l'exprimer.

2. Diagnostic différentiel :

Histologiquement, le DFS est à distinguer des proliférations tumorales fusocellulaires bénignes ou malignes.

2.1 Histiocytofibrome bénin :

Fréquent, il représente presque 20% des tumeurs bénignes des tissus mous. Il siège de façon préférentielle dans le derme d'où le terme d'histiocytofibrome cutané ou le tissu sous-cutané superficiel et à un moindre degré dans les structures profondes d'où le terme d'histiocytofibrome de type profond.

L'histiocytofibrome cutané se présente comme un nodule unique, indolore, de croissance lente, sessile, plus rarement pédiculé, de quelques millimètres à quelques centimètres de diamètre (<3 cm), de coloration rosée ou rouge-brun, parfois noir en cas d'hémorragie. Profond, il s'agit également d'une masse indolore mais de taille légèrement supérieure (les 2/3 de diamètre égal ou supérieur à 5 cm).

Macroscopiquement c'est une lésion circonscrite, de coloration blanchâtre ou jaunâtre, avec d'éventuels foyers d'hémorragie.

Histologiquement l'histiocytofibrome cutané est nodulaire, mal limité, généralement séparé par une bande de tissu sain de l'épiderme qui est souvent hyperplasique.

2.2 Le fibrosarcome :

Le fibrosarcome est une tumeur maligne composée de cellules fibroblastiques sans autre différenciation cellulaire, capable de récidiver et de donner des métastases. Il s'agit donc d'un diagnostic d'élimination.

Cette tumeur se présente habituellement comme une masse unique, palpable, à croissance lente, rarement douloureuse, mesurant entre 3 à 8 cm. La peau en regard est intacte, sauf si la tumeur est superficielle ou après traumatisme ou biopsie.

Elle peut s'observer à tout âge, mais surtout entre 30 et 50 ans. Par ordre de fréquence décroissante, elle se développe au niveau de la cuisse et du genou, du tronc, des extrémités distales (avant-bras et jambes).

Elle est rarement observée au niveau de la tête et du cou mais peut se rencontrer dans les cavités sinusales et le nasopharynx. Il s'agit le plus souvent d'une tumeur profonde (intra ou inter-musculaire tendino-aponévrotique), plus rarement sous-cutanée sauf pour les fibrosarcomes après brûlure, irradiation ou sur cicatrice cutanée.

Macroscopiquement c'est une masse unique, ferme, arrondie ou lobulée, de 3 à 10 cm, blanche à jaune-brun, souvent bien circonscrite et pseudo-encapsulée surtout pour les tumeurs de petite taille. Cette pseudo-encapsulation n'est pas un signe de bénignité et la simple excision conduit inéluctablement à une récurrence due à l'existence de petits nodules satellites.

Histologiquement la tumeur a un aspect monomorphe. Elle est constituée de longs faisceaux homogènes et denses disposés en "chevrons" ou en "arêtes de poisson". Ces faisceaux homogènes et denses, sont faits de cellules allongées, relativement uniformes, à noyaux ovalaires, aux extrémités plutôt pointues, à cytoplasme peu abondant, à limites mal visibles.

Les mitoses sont souvent nombreuses et les cellules sont séparées par des fibres de collagène à disposition parallèle. La réticuline est abondante entourant chaque cellule.

Une pseudo-encapsulation est souvent observée dans les petites tumeurs. Cette pseudo-encapsulation est souvent incomplète et on peut observer des petits nodules satellites. Une variante du fibrosarcome est représentée par le fibrosarcome épithélioïde sclérosant.

L'immunohistochimie montre une positivité avec l'anti-vimentine mais les anti-cytokératine, EMA, protéine S100, CD34 et desmine sont tous négatifs.

2.3 Fasciite nodulaire : (44 ; 45 ; 46).

Le nodule est bien limité ou non et peut infiltrer la graisse adjacente.

Lésion de croissance rapide (1 à 2 semaines), apparaissant chez l'adulte jeune et chez l'enfant, elle est rare après 60 ans. Il s'agit d'un nodule cutané profond, sensible, inférieur à 3 cm de diamètre, apparaissant sur la face interne de l'avant-bras (50% des cas) (homme = femme). Un antécédent de traumatisme est parfois retrouvé.

Macroscopiquement c'est un nodule rond ou ovalaire, non encapsulé, circonscrit ou non, de consistance plus ou moins ferme selon la quantité de tissu collagène et de substance myxoïde.

Histologiquement le nodule est bien limité ou non et peut infiltrer la graisse adjacente. Il est constitué d'une prolifération de cellules d'allure myofibroblastique disposées en faisceaux courts et irréguliers, séparées par un peu de substance myxoïde ou par un réseau dense de fibres de réticuline lui donnant un aspect lâche typique ("plumeux").

Les cellules, possèdent un noyau pâle et nucléolé et un cytoplasme plus ou moins acidophile.

La cellularité peut être importante et les mitoses nombreuses mais normales.

En outre, et de façon caractéristique on note :

- ❖ des cellules inflammatoires, surtout des lymphocytes ;
- ❖ des hématies extravasées réalisant des zones microhémorragiques ;
- ❖ un phénomène de zone avec un centre hémorragique duquel partent des capillaires radiés néoformés

L'aspect d'ensemble évoque une cicatrice jeune. Dans les lésions plus anciennes, on peut observer des cavités pseudo-kystiques et des plages de fibrose hyaline.

2.4 Neurofibromes diffus :

Tumeur bénigne qui aurait pour origine les cellules de Schwann et les cellules périneurales.

Il survient le plus souvent chez un adulte jeune (20 et 30 ans), en un point quelconque du revêtement cutané, isolé (dans 90% des cas) ou associé à une maladie de Recklinghausen. C'est un nodule indolore qui augmente lentement de taille.

Macroscopiquement le neurofibrome isolé est dermique ou hypodermique, blanc-grisâtre bien limité, non encapsulé. C'est parfois un renflement fusiforme sur le trajet d'un gros tronc nerveux.

Dans la maladie de Recklinghausen, le neurofibrome peut être (47) :

- ❖ localisé, superficiel ou profond (de taille généralement supérieure à celle du neurofibrome isolé); associé à d'autres lésions analogues de localisations variées (y compris viscérales et squelettiques) ou à d'autres stigmates de la maladie (dont les "taches café au lait"),
- ❖ diffus
- ❖ ou plexiforme, plus évocateur de la maladie, avec tous les intermédiaires possibles entre des lésions de petite taille et des formes caricaturales (48).

Histologiquement dans sa forme la plus typique, il est composé de faisceaux entrecroisés de cellules à différenciation schwannienne, fusiformes aux noyaux sombres et ondulés, mêlés à des bandes de collagène et à des plages de matériel myxoïde. Il n'y a pas de mitoses, et toute activité mitotique surtout dans le contexte d'une maladie de Recklinghausen doit faire suspecter la malignité de la lésion. Le stroma peut contenir quelques mastocytes, lymphocytes ou cellules xanthélasmiées. L'immunohistochimie montre une positivité pour la protéine S100 intéressant en principe moins de cellules que dans le schwannome. Le CD34 peut être positif, ainsi que les neurofilaments et l'EMA pour quelques cellules.

D. Traitement :

1. Buts :

La chirurgie tient un rôle majeur dans le traitement curatif du DFS. Elle doit répondre à deux impératifs : L'exérèse carcinologique de la tumeur et la réparation de la perte de substance.

2. Moyens :

En matière du traitement du DFS, la chirurgie constitue la pierre angulaire.

Les autres traitements (radiothérapie ou chimiothérapie) peuvent être indiqués dans certains cas en complément du traitement chirurgical (8 ; 49 ; 50). Les chercheurs s'efforcent de trouver un traitement médical par la biologie moléculaire qui permettrait de réduire le volume tumoral des cas tardifs et faciliter l'exérèse et la reconstruction.

2.1 Moyens chirurgicaux :

La chirurgie tient un rôle majeur dans le traitement curatif du dermatofibrosarcome. Deux techniques d'exérèse permettent d'obtenir le contrôle tumoral dans plus de 90 % des cas : l'exérèse large d'une part, emportant une marge périphérique en peau saine de 3 à 5cm en fonction des équipes, la chirurgie micrographique d'autre part permettant une exérèse tumorale avec réduction de la marge sous contrôle histologique de l'absence de cellules tumorales des berges d'exérèse.

a. Chirurgie classique :

Le traitement classique consiste à effectuer nécessairement des excisions larges et profondes afin de réduire le risque de récurrence dont la marge d'exérèse reste à établir (51 ; 52 ; 53 ; 54 ; 55):

En 1903, JOHNSTON (51 ; 56) conseille une marge d'exérèse d'environ 2,5 cm; les autres chirurgiens prônent pour une excision large sans valeur précise. En 1951, PACK et TABAH (51) conseillent l'ablation du fascia sous-jacent.

En 1959, Dufourmentel insiste sur une marge d'exérèse d'au moins 4 cm et emportant en profondeur une barrière anatomique saine (57).

En 1962, sur une série de 86 cas, Mc Peak (58 ; 59) juge qu'une marge d'exérèse d'au moins 3cm à partir des limites macroscopiques du DFSP avec ablation du fascia sous-jacent semble nécessaire.

Roses (50) montre sur une série de 48 patients que le taux de récurrences passe de 45% si la marge de sécurité au cours de l'exérèse était inférieur à 2cm, à 20% si elle dépassait 3cm, et constate un taux de récurrences important chez les patients n'ayant pas bénéficié de l'excision du fascia sous-jacent.

Vendroux et col (60) respectent une marge de sécurité de principe de 5cm en superficie avec sacrifice d'une barrière anatomique saine en profondeur.

Ce plan est habituellement l'aponévrose musculaire ou le muscle. Ce type d'exérèse chirurgicale ne pose pas de problème notable de reconstruction dans les localisations habituelles des DFS hormis les cas suivants : exérèse transfixiante d'une paroi abdominale ou thoracique.

Mais, le sacrifice d'une barrière anatomique saine en profondeur reste une nécessité absolue et ne saurait être transgressé pour des impératifs de reconstruction (60). La résection en profondeur est guidée par les constatations opératoires du chirurgien et par le résultat des biopsies préopératoires.

L'extension ne peut être prévue exactement par la TDM ou, l'IRM (60). La pièce opératoire, prélevée en monobloc, est orientée et envoyée au laboratoire d'anatomopathologie.

Il est évident que pour certaines localisations, telle que la face, cette marge de sécurité ne peut être respectée et devient même impossible. L'exérèse chirurgicale est alors réglée en fonction des notions de territoires anatomiques, fonctionnels et d'unités esthétiques.

Ainsi, le DFSP touchant la paupière, le nez ou la joue nécessitera l'exérèse totale du territoire anatomique, fonctionnel et esthétique concerné. Cette exérèse pouvant naturellement déborder sur les territoires adjacents en fonction notamment de l'impression clinique et des constatations opératoires du chirurgien.

C'est ainsi que certains chirurgiens essaient d'établir la marge d'exérèse la plus réduite possible applicable à un territoire quelconque du corps, tout en minimisant les récurrences (61).

En 1985, Pétain sur une série de 96 cas, insistait sur l'importance de la première exérèse chirurgicale avec une marge de sécurité de 4 cm et le sacrifice d'une barrière anatomique saine en profondeur. Il a fait la distinction entre les patients vus en première intention et les patients déjà porteurs de récurrences et réopérés dans leur service : il observait des taux de récurrences de 1,75 % sur les tumeurs vues en première intention et de 10,3 % pour les tumeurs opérées au stade de récurrence (62).

En 1997, Arnaud, avec des marges de 5 cm, a observé un pourcentage de récurrence de 0% pour les traitements primaires et de 4,8 % pour les traitements secondaires (55).

Ainsi, l'efficacité du traitement primaire est primordiale et reste le principal facteur pronostic.

On retiendra donc :

- ❖ L'importance du traitement primaire des DFS avec une marge de sécurité de 5 cm afin d'éviter au maximum toute récurrences.
- ❖ Dans le cas particulier des tumeurs localisées au niveau du visage et de la main, une marge de 3 cm est pratiquée, ce n'est qu'en cas de récurrence, que l'exérèse doit être de 5 cm.

❖ En profondeur, l'excision doit emporter une barrière anatomique saine créant ainsi une brèche importante indispensable pour prévenir les Récidives ultérieures.

b. Chirurgie micrographique de Mohs :

La technique de Mohs (63-64-65) s'oppose au traitement chirurgical classique. Elle est moins mutilante. C'est une nouvelle technique initiée par Frédéric Mohs dès 1930 et pratiquée surtout depuis une dizaine d'années aux Etats-Unis.

La technique de Mohs semble devenir le traitement de choix du DFS. Le tissu tumoral est excisé dans sa totalité avec des marges d'exérèse proches des limites macroscopiques de la tumeur sans valeur exacte pré-établie.

La pièce est ensuite orientée anatomiquement puis cartographiée. Celle-ci est ensuite immédiatement découpée en segments plus petits qui permettent la section après congélation avec marquage au colorant des angles de chaque segment.

Les coupes sont réalisées en périphérie légèrement tangentielle aux bords et horizontalement en profondeur sur la totalité de la pièce opératoire.

Ainsi, est constituée une topographie précise de la surface jusqu'en profondeur en partant des berges.

Les coupes congelées sont ensuite colorées à l'éosine et à l'hématoxyline. Cette technique établit une cartographie précise des coupes, localisant précisément les cellules malignes. Les recoups ne seront réalisées que dans les zones envahies microscopiquement par des cellules néoplasiques.

Elles seront répétées jusqu'à l'obtention de berges saines. Les pièces seront ensuite envoyées au laboratoire d'anatomopathologie pour examen final.

Cette technique dont l'excision se fait sous contrôle histologique immédiat avec vérifications multiples des tranches périphériques de la pièce d'exérèse, a

pour but de rendre la chirurgie aussi peu délabrant que possible tout en effectuant une exérèse complète.

Elle est utile lorsque la tumeur est localisée dans des zones esthétiquement et fonctionnellement importantes telles la face ou les régions acrales limitant ainsi les séquelles.

La chirurgie micrographique de Mohs combinée aux techniques d'immunohistochimie selon Jimenez augmenterait la mise en évidence du tissu tumoral ainsi que la marge d'exérèse, et diminuerait le risque de récurrences (66 ; 67).

Aucun traitement adjuvant n'est indiqué après cette chirurgie.

Malheureusement, les séries sont de nombre limité avec un court recul, et le temps opératoire est long. Les fréquentes variabilités histologiques du DFSP rendent l'interprétation d'examens extemporanés peu fiable et très délicate même pour des anatomopathologistes entraînés. Le coût opératoire reste élevé.

c. curage ganglionnaire :

La dissémination pour le DFSP se fait plus par voie hémotogène que par extension lymphatique (101). Les métastases lymphatiques sont rares (50). De plus, les quelques curages ganglionnaires effectués à titre préventif ne retrouvent pas d'envahissement tumoral. De ce fait, le curage ganglionnaire systématique n'a aucun intérêt (13 ; 58 ; 68).

2.2 Moyens de reconstruction :

La reconstruction fait appel à tout l'arsenal technique et à tous les procédés de chirurgie plastique.

a. Suture directe :

La perte de substance engendrée peut, dans de rares cas, être fermée par suture cutanée simple pour des lésions de moins de 3cm de diamètre, et dans

les zones anatomiques complaisantes : la paroi abdominale, les fesses et les cuisses.

C'est la technique la plus simple et la plus satisfaisante sur le plan esthétique. Lorsque la laxité cutanée ne le permet pas, la couverture est faite par cicatrisation dirigée, greffes de peau ou lambeaux musculocutanés.

b. Cicatrisation dirigée :

Au même titre que la greffe de peau et les lambeaux, la cicatrisation dirigée est une méthode de la chirurgie plastique à part entière. Il s'agit d'obtenir une épidermisation de la perte de substance après bourgeonnement de cette dernière.

Malheureusement cette méthode est longue et responsable d'une rétraction de la peau avoisinante.

Cette technique 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.

c. Greffe de peau :

Une greffe est un fragment de peau prélevé sur un site donneur et déposé sur un site receveur, à partir duquel il sera revascularisé. Ce sont des autogreffes pour le DFSP.

La greffe constitue le moyen de réparation le plus simple et permet une meilleure surveillance post-opératoire pour la détection précoce d'une récurrence.

Mais parfois une simple greffe n'est pas suffisante, soit pour des raisons techniques: éléments nobles, soit pour des raisons esthétiques: au niveau de la face, cette greffe ne permet que rarement une reconstruction esthétiquement acceptable lorsque l'exérèse s'étend en profondeur, ou par visibilité des fibres

musculaires par transparence lors du sacrifice de l'aponévrose. On distingue différents types de greffes selon leur épaisseur, à savoir :

❖ **Grefe de peau mince :**

La greffe de peau mince emporte l'épiderme jusqu'au niveau des papilles dermiques. Elle mesure 1,5 à 2,5 dixièmes de mm.

La zone donneuse cicatrise spontanément par épidermisation insulaire spontanée en 8 jours à partir des crêtes de la basale laissées en place. Une légère dyschromie peut persister sur la zone donneuse.

La greffe est prélevée au dermatome manuel, électrique ou pneumatique, et un piqueté hémorragique très fin doit apparaître.

Les zones de prélèvement sont les membres surtout les cuisses et les fesses, le thorax, l'abdomen ou le dos. La peau mince prend facilement sur un sous-sol bien vascularisé et peut s'appliquer sur des structures variées : périchondre, fascia péri aponévrotique.

La greffe peut déborder sur les limites de la zone receveuse sans inconvénient cicatriciel.

L'inconvénient de ce type de greffe est la survenue d'une rétraction dans les 2 à 3 mois, ce qui pose problème à proximité d'une structure anatomique rétractable.

La greffe est immobilisée par un bourdonnet composé de compresses froissées et de tulle gras laissé en place pendant 5 jours. Lorsqu'elle est située au niveau d'un membre, une attelle plâtrée est mise en place.

Ce type de greffe peut être utilisé chez les patients prédisposés aux chéloïdes pour éviter celle de la zone donneuse.

❖ **Grefe de peau semi épaisse :**

La greffe de peau semi épaisse emporte l'épiderme et une partie plus ou moins profonde du derme. Elle respecte certaines annexes épithéliales. Elle mesure 3 à 4 dixièmes de mm.

La zone donneuse de ces greffes cicatrise par épidermisation insulaire spontanée à partir des annexes épidermiques en 15 à 21 jours. La durée de cicatrisation et le risque d'hypertrophie cicatricielle sont d'autant plus grands que la greffe est épaisse. Les zones de prélèvements sont habituellement les membres surtout les cuisses et les fesses mais peuvent être aussi le thorax l'abdomen, le dos et le cuir chevelu.

La greffe est immobilisée 5 jours par un bourdonnet très compressif qui permet la prise de greffe par vascularisation à partir de la profondeur.

Ce type de greffe est à éviter chez les patients à risque de chéloïde.

❖ **Greffe de peau totale :**

La greffe de peau totale emporte toute l'épaisseur de la peau, épiderme et derme avec ses annexes pilo-sébacées. Elle mesure 8 à 15 dixièmes de mm.

La zone donneuse, incapable d'épidermisation insulaire à partir de son sous-sol, doit être suturée. Les zones de prélèvement possibles ont une bonne laxité.

Le prélèvement est fait au bistouri. La face profonde du derme doit être parfaitement dégraissée à l'aide de fins ciseaux, surtout lorsque le derme est épais. La greffe de peau totale est mise en place immédiatement après l'excision chirurgicale sans attendre le bourgeonnement. Cette greffe doit être suturée bord à bord à la zone receveuse pour éviter une cicatrice en marche d'escalier. Il faut une immobilisation parfaite avec bonne hémostase de la zone receveuse due à une prise difficile.

Après ablation du bourdonnet au bout d'une semaine, lorsque la greffe est bien prise, il faut éviter sa dessiccation par des pansements au tulle gras quotidien. Même lorsque la greffe n'est pas parfaite, il ne faut pas se précipiter

pour l'exciser, et poursuivre longtemps les pansements gras. Comme pour les autres types de greffes, une attelle plâtrée sera éventuellement mise en place si la zone greffée se situe en regard d'une structure mobile.

La peau de la greffe totale reprend une couleur normale au bout de quelques mois et se rétracte très peu.

Les avantages esthétiques de la greffe de peau totale rendent très fréquentes ses indications au visage sauf pour les grandes surfaces du front ou des joues, ou il est préférable d'utiliser une greffe semi épaisse au dermatome à tambour de Padgett.

❖ **Surveillance:**

Après ablation du bourdonnet, la greffe doit avoir une couleur rosée homogène. Des pansements gras sont réalisés pendant 2 à 3 semaines pour éviter le dessèchement de la peau, puis la greffe peut être laissée à l'air. La greffe doit être protégée du soleil pendant plusieurs mois pour éviter une pigmentation.

Dans la surveillance, il faut rechercher des signes locaux : douleur, rougeur, œdème périphérique, pansement malodorant ou des signes généraux: fièvre, frisson, tachycardie signalant la présence probable d'une complication qui doit amener à ouvrir plus rapidement le pansement.

d. Lambeaux cutanés ou musculo-cutanés (69 ; 70) :

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.

Les lambeaux musculo-cutanés sont constitués de muscle et de peau sus-jacente.

Les lambeaux cutanés sont taillés soit au hasard soit en fonction de la densité du réseau vasculaire sous-jacent. Les lambeaux taillés au hasard ne sont

viables que si la longueur ne dépasse pas une fois et demie leur base, sauf dans certaines régions à riche réseau vasculaire où la longueur peut être égale à trois fois la base.

Les lambeaux musculo-cutanés peuvent être levés à partir du thorax, de l'abdomen ou de la partie proximale des membres. Ils peuvent être plus longs que les lambeaux cutanés car les pédicules vasculaires des muscles sont plus longs et plus gros.

2.3 Moyens adjuvants :

a. Radiothérapie :

La plupart des auteurs rapportent le DFS comme une tumeur radio résistante (13 ; 51 ; 71 ; 72).

Toutefois, d'autres ont affirmé que la radiothérapie diminuait le taux de récurrences locales et permettait une chirurgie plus limitée (73 ; 74 ; 75).

Ainsi, selon une étude menée par HAAS en 1996 concernant 38 malades, le contrôle tumoral local était de 82% avec une radiothérapie adjuvante pour des marges d'exérèse insuffisantes ou envahies, avec un recul de 1 à 22 ans (74).

La radiothérapie est préconisée dans les cas suivants : (76)

- ❖ Récurrences multiples
- ❖ Marges d'exérèse insuffisantes ou envahies
- ❖ Tumeur de très grande taille
- ❖ Localisations empêchant une chirurgie large

L'association chirurgie radiothérapie semble avoir une efficacité sur la prévention des récurrences :

En 1996, SUIF a étudié 18 patients de DFSP : (75)

- ❖ Chez 15 patients traités par chirurgie combinée à la radiothérapie, le taux de récurrences était de 20 %

- ❖ Chez 3 patients traités par radiothérapie seule, aucune récurrence n'est survenue avec un recul de 9 ans

En 1997, HAAS a étudié 38 cas de DFSP (74)

- ❖ Chez 21 malades traités avec chirurgie seule, 33,3% de récurrences avec un recul de 22 ans.
- ❖ Chez 17 malades traités avec chirurgie et radiothérapie, 17% de récurrences avec un suivi de 22 ans
- ❖ 90 % pour les malades ayant bénéficié de chirurgie + radiothérapie.
- ❖ 58 % pour les malades ayant bénéficié de chirurgie seule.

La dose préconisée est de 50 Gray si chirurgie R0 et 60 Gray si chirurgie R1 répartis en 2 Gray par fraction, 5 jours par semaine (78).

Quant à la radiothérapie exclusive, elle peut être tentée dans les tumeurs inextirpables, en cas de patients inopérables ou refusant tout traitement chirurgical et la dose peut aller jusqu'à 66 Gray (76 ; 79).

Par ailleurs, il est rapporté des cas de dégénérescence fibrosarcomateuse sur des tumeurs traitées par radiothérapie ainsi que des DFS développés sur des zones préalablement irradiées.

b. Chimiothérapie :

Elle est utilisée en palliatif en association avec la radiothérapie. Mais elle ne semble pas être efficace dans les DFSP : absence d'amélioration de la morbidité ou de la mortalité, même dans les formes évoluées et métastatiques.

En effet, les multiples protocoles antinéoplasiques utilisant la doxorubicine, l'ifosfamide, le méthotrexate et la dacarbazine, n'ont montré aucune amélioration significative en termes de survie (90 ; 81).

c. Thérapie ciblée :

Il s'agit d'un traitement ciblé de la cellule tumorale issu des recherches sur les anomalies cytogénétiques impliquant les protéines kinases, comme c'est le cas dans le dermatofibrosarcome.

❖ **La molécule :**

Il s'agit d'une adénosine triphosphate, inhibiteur sélectif des protéines kinases ABL, KIT et PDGFR.

L'Imatinibmesylate a récemment permis de traiter la leucémie myéloïde chronique et les tumeurs stromales gastro-intestinales qui ont une hyperactivation anormale des protéines kinases ABL et KIT respectivement. Cette molécule semble avoir également une efficacité sur le syndrome hyperéosinophilique impliquant aussi le PDGFR. Dans la littérature, l'Imatinibmesylate est aussi appelé ST-571.

❖ **Mode d'action :**

L'Imatinibmesylate se fixe sur le PDGFR au niveau du site receveur de l'adénosine triphosphate, liaison indispensable en temps normal à l'autophosphorylation et donc à l'activation du récepteur.

La liaison de l'Imatinibmesylate au récepteur PDGFR inhibe donc la prolifération et entraîne l'apoptose des cellules tumorales du dermatofibrosarcome.

❖ **Effets secondaires :**

Les effets secondaires connus de la molécule sont :

- ❖ Neutropénie, thrombopénie, anémie,
- ❖ Rétention hydrique et œdème,
- ❖ Nausées, vomissements, diarrhée,
- ❖ Myalgies, crampes musculaires,
- ❖ Rash,
- ❖ Elévation des enzymes hépatiques et insuffisance rénale,

- ❖ 10 cas rapportés de diminution significative de la fraction d'éjection avec insuffisance cardiaque congestive.

Aucun effet secondaire majeur n'a jusqu'à présent été rapporté parmi les cas de dermatofibrosarcome traités.

- ❖ Imatinibmesylate et dermatofibrosarcome

En 1998, Greco et al. ont mis en évidence la régression de la prolifération de cultures de cellules de DFSP en présence d'Imatinibmesylate in vitro (82).

En 2001, Sjoblom et al ont étudié l'action de la molécule sur six échantillons tumoraux (4 dermatofibrosarcome et 2 fibroblastomes à cellules géantes) (83).

Ils concluent également que l'Imatinibmesylate inhibe les récepteurs PDGFR β , empêchant ainsi l'envoi de signaux anti-apoptotiques par ces récepteurs qui sont à l'origine de la multiplication des cellules tumorales.

Cette molécule n'a été testée in vivo que dans des cas de tumeurs non résécables (grande taille ou cas pédiatrique), et dans des cas de dermatofibrosarcome métastatiques.

Son efficacité n'est pas totale et peut être nulle en l'absence de la translocation t(17,22) (84).

La dose la plus communément utilisée est de 400mg/ 24h, plusieurs auteurs utilisent la dose doublée.

3. Indications:

Les indications varient selon la localisation du DFSP.

- ❖ **Localisation au niveau de la tête et du cou : (84 ; 88)**

Lorsque le DFSP siège au niveau de la face, il devient impossible de respecter une marge de sécurité de 5cm. L'exérèse chirurgicale est alors fonction des notions de territoires anatomiques et fonctionnels, et d'unités esthétiques.

L'exérèse d'une barrière anatomique saine en profondeur ne peut être transgressée.

Rappelons que le principal facteur prévenant la récurrence du DFSP est la marge d'exérèse. Une résection initiale adéquate est importante car une excision initiale incomplète peut aboutir à une récurrence localement invasive, incontrôlable et potentiellement fatale. Le pronostic est par contre excellent pour un DFSP bien traité : le taux de survie à 5 ans est de 93% à 100%.

Un taux de récurrence élevé est observé pour une résection inférieure à 2cm. Stojadinovic A et al. (87) définissent une marge supérieure ou égale à 2 cm. Cette marge reste encore indéfinie mais la plupart des auteurs sont pour une exérèse de 2-3cm des limites macroscopiques de la tumeur.

Aux Etats-Unis, la technique de Mohs est le traitement de référence. Elle est particulièrement efficace au niveau de la tête et du cou permettant la conservation d'un maximum de tissu sain tout en assurant un contrôle carcinologique précis de la tumeur. La perte de substance est moindre et la reconstruction est plus aisée.

David et coll. (64) proposent, pour cette localisation du DFSP, l'utilisation de la technique de Mohs avec section de paraffine horizontale inversée pour une détection de tumeur résiduelle accrue au lieu d'une section congelée horizontale inversée de faible sensibilité ; et estiment insuffisante qu'une marge d'exérèse préétablie de 2-3cm puisse éradiquer histologiquement le tissu tumoral.

La reconstruction peut se faire par suture simple, greffe de peau semi épaisse, greffe de peau totale, lambeaux locorégionaux, lambeaux à distance ou lambeaux libres.

Le patient porteur d'un DFS récidivant du cuir chevelu avec envahissement osseux, a bénéficié d'une exérèse large avec volet osseux, la reconstruction a fait appel à une cranioplastie par du Méthylmétacrylate et la couverture par lambeau musculo-cutané de grand dorsal semi-libre.

❖ Localisation scapulaire et thoracique :

La marge d'exérèse large est respectée.

La barrière saine est généralement le muscle deltoïde, le muscle grand pectoral, le trapèze, ou le périoste de la clavicule. La perte de substance est donc généralement importante.

L'exérèse suture n'est pas possible dans la majorité des cas.

La greffe de peau, procédé usuel de reconstruction des DFS, peut être insuffisante pour une localisation scapulaire ou du tronc.

Barbant et coll (89) utilisent le lambeau musculo-cutané du grand dorsal pédiculé dans la couverture des pertes de substances thoraciques et scapulaires. En effet, la reconstruction par le lambeau du muscle grand dorsal est une technique simple. Elle permet une couverture de la clavicule dépériostée ou d'une perte tissulaire importante, et un résultat esthétique correct spécialement chez la femme. Le lambeau musculaire du grand dorsal avec greffe de peau est utilisé quand la clavicule est dépériostée avec nécessité d'une couche tissulaire musculaire. Le lambeau du grand pectoral est aussi indiqué (89).

❖ Localisation au niveau des seins :(90 ; 91 ; 92)

Le traitement de DFSP du sein chez la femme ne doit pas consister uniquement en une exérèse large mais aussi à la prévention de l'aspect esthétique du sein.

Ces deux critères doivent être pris en compte simultanément dans cette localisation. La mammoplastie de réduction incluant la marge d'exérèse et adaptée à la localisation du DFSP du sein semble efficace.

Pour un DFSP du pôle inférieur du sein, une mammoplastie en T inversé peut être satisfaisante (55). La symétrie des seins est rétablie, immédiatement ou ultérieurement, par une mammoplastie de réduction contralatérale ou

l'insertion d'une prothèse mammaire dont le volume est fonction du poids des tissus réséqués.

❖ **Localisation abdominale : (60)**

La marge d'exérèse à 5cm avec sacrifice d'une barrière saine est maintenue.

Lorsque le sous-sol le permet, la réparation de la grande perte de substance réalisée par un DFSP est en règle générale faite par une greffe dermo-épidermique.

Les lambeaux loco-régionaux sont le plus souvent utilisés : lambeau du tenseur du fascia latae, lambeau musculo-cutané du rectus femoris, lambeau du grand droit à pédicule épigastrique inférieur, à condition que la perte de substance ne concerne pas l'un des muscles grand droit de l'abdomen.

Lorsque la reconstruction concerne la quasi-totalité de la région abdominale antérieure, la réparation fait appel aux lambeaux libres

La solidité de la paroi est assurée par mise en place d'une plaque synthétique non résorbable car le muscle grand dorsal ne présente aucune composante aponévrotique.

Lorsque la perte de substance réalisée concerne la pleine épaisseur de la paroi abdominale, l'exérèse-réparation est faite en général en un seul temps opératoire. La réparation étant faite par un ou plusieurs lambeaux locorégionaux pédiculés ou plus rarement par un lambeau libre.

❖ **Localisation au niveau des extrémités : (12)**

La marge d'exérèse large à 5cm est difficile à respecter. La technique de Mohs est de choix.

La reconstruction du DFSP après exérèse au niveau des membres se fait soit par suture simple ou par greffe de peau semi épaisse le plus souvent. Le lambeau musculo-cutané radial ou «chinois» couvre les pertes de substances

des membres, surtout au niveau des parties distales où les tendons sont généralement exposés.

❖ **En cas de métastases:**

La chimiothérapie n'a aucun effet sur la survie (93).

La radiothérapie utilisée dans certains cas n'a pu éviter l'évolution vers le décès du patient. Aucun argument n'a pu être retenu sur son efficacité dans les séries publiées (73).

La chirurgie reste le seul moyen efficace (52).

Westermann (94) décrit un cas de métastase pulmonaire survenu après 7ans d'évolution d'un DFSP traitée par résection segmentaire avec absence de récurrences et de métastases sur 12 mois.

De même, Grodidier (95) rapporte la réalisation d'une pneumonectomie gauche sur métastase pulmonaire d'un DFSP ayant évolué depuis 13ans avec 3 récurrences locales. L'évolution a été bonne sur un suivi de 1 an. Pétoin (52) et Rademcker (96) notent des cas de survie après traitement chirurgical de métastases pulmonaires.

Le traitement par l'Imatinibmycelate semble avoir une certaine efficacité qui reste à évaluer.

La survie lors d'une métastase de DFSP sur 5 ans est inférieure à 20 %.

La prise en charge codifiée des métastases de DFSP nécessite encore des études.

4. Evolution :

a. Comportement tumoral :

Le DFS évolue lentement et de façon asymptomatique.

La tumeur se développe sur une période de quelques mois à plusieurs années avec un état général conservé (3 ; 27 ; 97).

La plaque se développe progressivement de proche en proche et plus en surface qu'en profondeur, avec une augmentation de volume des nodules préexistants et apparition de nouveaux nodules coalescents.

L'évolution peut être marquée par une alternance de phase de croissance et de stabilisation (98).

Cependant, certaines circonstances peuvent accélérer le développement tumoral, telle que la grossesse ou encore un traumatisme (84 ; 99).

Des complications peuvent se voir, surtout dans les formes négligées, évoluant depuis plusieurs années : décès par envahissement du cerveau dans le DFS du scalp, ulcération, saignement spontané ou provoqué par des frottements répétés ou par un traumatisme (13).

b. Récidive:

Le DFSP a un fort potentiel de récurrences ce qui rend cette lésion difficilement contrôlable sur le plan clinique (100).

Le pourcentage de récurrences semble être corrélé à la marge d'exérèse.

Une exérèse avec des marges de 4 à 5cm et emportant une barrière anatomique saine a un taux de récurrences allant de 13% à 49% (100).

Plusieurs équipes utilisant la technique de Mohs avec un examen extemporané, ont montré que des marges de 3cm étaient suffisantes avec un taux global de récurrence de 0% à 8,3% (100).

La technique de Mohs semble être le traitement de choix mais difficile dans son application car elle impose la présence d'un anatomopathologiste au bloc opératoire.

Les taux de récurrences du DFSP de la tête et du cou sont extrêmement importants s'étendant de 50% à 75% (57), ceci peut être en rapport avec la restriction de la marge d'exérèse pour des raisons esthétiques et fonctionnelles.

Dans 50 à 75% des cas les récurrences apparaissent dans un délai de 3ans après l'exérèse (71 ; 58) ; les récurrences tardives sont rares.

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

Sur le plan histologique, après chaque récurrences, des signes d'aggravation de la malignité tumorale sont retrouvés tel que: l'augmentation de la cellularité, l'élévation de l'indice mitotique, l'apparition d'aneuploïdie et des foyers de nécrose ainsi que des signes immunohistochimiques.

C. Métastases :

La dermatofibrosarcome ne métastase que rarement. Différentes séries retrouvent un taux de métastases de 3 à 5%. Berbis et al ont étudié 15 séries de plus de 10 cas de dermatofibrosarcomes regroupant ainsi 711 cas : seules 17 métastases prouvées histologiquement seraient survenues sur ces 711 cas.

On recense une centaine de cas de tumeurs métastatiques dans la littérature, ce qui permet de dégager les principales caractéristiques de ces différents rapports :

- ❖ Le mode de dissémination est hématogène
- ❖ Le siège le plus fréquent des métastases est le poumon
- ❖ Les autres localisations rapportées sont intra-abdominales (pancréas, foie, estomac), rétropéritonéales, pariétales ou osseuses
- ❖ Le délai d'apparition des métastases varie de 1 à 33 ans. Elles surviennent en moyenne dans les 6 ans suivant la première exérèse tumorale.

Le mode de découverte dépend des signes indirects secondaires au développement de la métastase, celle-ci étant la plus part du temps indolente et latente d'où la nécessité d'un suivi systématique et prolongé pour détecter une métastase asymptomatique.

Sur le plan histologique, soit la métastase a une structure typique de dermatofibrosarcome telle qu'elle a été précédemment décrite, soit elle présente des plages plus ou moins importantes de transformation sarcomateuse.

Le pronostic des formes métastatiques est sombre. La survie à 5 ans est estimée à 20% sur une revue de 30 cas. Dans la majorité de ces cas, le décès est survenu dans l'année suivant la découverte de la métastase.

Plusieurs facteurs favorisant la survenue de métastases ressortent :

- ❖ Une exérèse initiale de la tumeur primitive insuffisante notamment dans les zones où une exérèse avec marge importante est difficile à obtenir (visage),
- ❖ Un retard diagnostique et thérapeutique,
- ❖ Les récurrences tumorales locales: 24/27 cas de métastases ont présenté au moins un épisode de récurrence,
- ❖ L'immunosuppression semble aussi favoriser la survenue de métastases (94).
- ❖ Facteurs histologiques:
 - Un index mitotique élevé: plus de 8 mitoses par 10 champs faits au fort grossissement augmentent le risque de métastases (71).
 - La composante fibrosarcomateuse du DFSP est de mauvais pronostic par rapport au DFSP classique mais meilleure que le fibrosarcome.

Elle est corrélée à une augmentation des récurrences et à une diminution de leur délai d'apparition et à un potentiel métastatique plus élevé.

- La présence d'ADN aneuploïde associée à un fort degré d'atypies morphologique est signe de mauvais pronostic selon Rockley et coll.

En ce qui concerne les tumeurs affiliées, le comportement tumoral est identique en matière de métastases. Plusieurs cas de métastases de tumeurs de BEDNAR ont été rapportés. D'après Suehara et al. La tumeur de BEDNAR est plus agressive lorsqu'elle comporte des plages de transformation sarcomateuse.

5. Surveillance :

Du fait du potentiel évolutif et du risque élevé de récurrence 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 (51).

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 nodules. Elle est plus aisée au niveau d'une greffe qu'au niveau d'un lambeau. Les aires ganglionnaires seront à examiner même si l'atteinte lymphatique est rare. Il faut également apprécier la qualité de la reconstruction et le gène du patient.

Dès la première récurrence, les examens complémentaires seront demandés en fonction de la clinique dans le cadre d'un bilan d'extension.

Dans le cas d'un DFSP multi récidivant, il s'agit de détecter les métastases.

Le délai de survenue des métastases est variable allant de 1 an à 33 ans avec des fréquences élevées au cours des 12 premières années. La surveillance doit être étroite pour ces patients.

Une fois le diagnostic de DFSP est posé, un examen complet doit être fait contenant l'examen cutané et la palpation des aires ganglionnaires.

Puisque seulement 5% des cas présente des métastases, une échographie hépatique, TDM cérébrale et la biopsie ganglionnaire ne sont pas indiqués de

façon systématique sauf si l'examen clinique suspecte une métastase qui nécessite un de ses examens complémentaires (52).

La radiographie pulmonaire, quant à elle, doit être demandée une fois par an sur 10 ans vue la fréquence des métastases pulmonaire d'où la nécessité d'un suivi avec des fréquences de consultation comme suit : une visite à 3 mois après l'intervention puis à 6 mois et enfin une visite annuelle à vie (69).

L'intérêt d'une IRM de surveillance qui permettrait la visualisation d'un processus expansif reste à démontrer car le gain en temps entre le diagnostic clinique et le diagnostic radiologique n'est pas démontré et ce en plus de son coût très élevé.

2- Patients et méthodes:

2.1- Lieu d'étude : Notre étude a été réalisée dans le service de dermatologie du Centre National d'Appui à la lutte contre la Maladie (CNAM), situé à Djicoroni Para dans la commune IV du district de Bamako (Mali). Le CNAM a été créé par l'ordonnance N°036 du 15 Aout 2001, ratifiée par la loi N°02-009 du 04 Mars 2002. Il est né de la restriction de l'institut Marchoux. Ses missions principales sont : la formation médicale continue (FMC), la recherche opérationnelle vaccinologique, l'appui au programme de lutte contre la maladie. Son domaine d'action couvre la lèpre, la dermato-vénérologie et les infections sexuellement transmissibles (IST, VIH/SIDA), la tuberculose, le paludisme et les autres maladies endémo-épidémiques.

L'unité de dermatologie est composée de 5 salles de consultations, d'un laboratoire d'histopathologie cutanée, d'une salle réservée à la chirurgie dermatologique et d'un pavillon d'hospitalisation. L'unité de dermato-vénérologie comprend :

❖ Personnel :

- Huit dermatologues
- Trois infirmiers
- Une technicienne de laboratoire
- Un secrétaire
- Un planton
- Un manœuvre

❖ Infrastructures :

- Huit salles de consultation
- Un laboratoire d'histopathologie
- Une salle pour la petite chirurgie et la biopsie
- Une salle de cryothérapie (azote liquide).
- Deux pavillons d'hospitalisation :

- Laviron : deux salles et deux VIP avec une capacité de quinze lits au total pour les hommes.
- Pierre Richet : deux salles avec huit (8) lits chacune pour les femmes.

2.2- Type d'étude et période d'étude:

Il s'agissait d'une étude transversale descriptive entre 1991 et 2016 soit une période de 25 ans menée dans le laboratoire d'histopathologie du service de dermatologie du Centre National d'Appui à la lutte contre la Maladie.

2.3- Population

2.3.1 Population d'étude :

Elle était constituée de patients ayant fait l'objet d'un examen histologique et enregistré dans le registre du laboratoire d'histopathologie du CNAM.

2.3.2 Critère d'inclusion:

Ont été inclus tous les cas de dermatofibrosarcome histologiquement confirmés et notifiés dans les registres du laboratoire histologique du CNAM ou dans le dossier médical du patient durant la période d'étude.

2.3.3 Critère d'exclusion:

Ont été exclus tous les cas non confirmés à l'histologie et les dossiers incomplets.

2.4- Outils et collecte:

Les données ont été collectées à partir des registres du laboratoire d'histopathologie et/ou des dossiers médicaux des patients et une enquête menée auprès des patients inclus ou leurs parents sur appels téléphoniques. Nous avons collecté les informations sur une fiche d'enquête préétablie comportant les caractéristiques sociodémographiques, cliniques, histologiques des patients et les caractéristiques évolutives de la maladie.

2.5-Variables :

Les variables étudiées étaient les caractéristiques épidémiologiques (Age, sexe), les caractéristiques cliniques (antécédent personnel, aspect lésionnel, taille des lésions, localisation, durée d'évolution), le résultat histologique.

2.6- Saisie et l'analyse des données :

Nous avons saisi les données sur le logiciel épi data puis les données ont été transférées sur le logiciel Stata version 2013 pour l'analyse.

3- Résultats :

Au total nous avons recueilli 23 cas de dermato fibrosarcome de Darier et Ferrand sur une population de 5520 patients biopsiés pour examen histopathologique entre 1991 à 2016 dans le laboratoire d'histopathologie du CNAM soit une proportion de 0,41%. Les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutives sont données sous formes de tableaux ou figures comme suit:

4.1- Données épidémiologiques

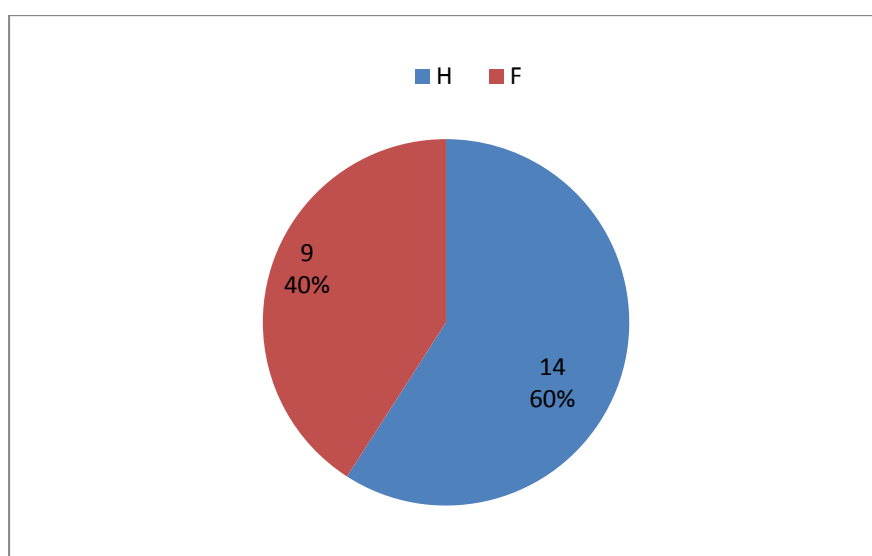


Figure 1: répartition des patients selon le sexe

Les patients se répartissaient en 14 hommes (60%) et 9 femmes (40%).

Tableau I: répartition des patients selon l'âge

Age	Homme	Femme	Total
< 25 ans	3	0	3
25-50 ans	7	6	13
> 50 ans	4	3	7
Total	14	9	23

Les tranches d'âge de 25-50 ans représentaient 57% des cas. L'âge moyen des patients était de 40 ans \pm 12 ans avec des extrêmes de 17-56 ans

3.2- Les données cliniques

Tableau II : répartition des patients selon la notion de récurrence

Antécédent d'exérèse de tumeur similaire	Fréquence	Pourcentage
Oui	2	8,70%
Non	21	91,30%
Total	23	100%

Deux cas de récurrence étaient retrouvés au moment du diagnostic.

Tableau III: répartition des patients selon la topographie des lésions

Site		Fréquence	Pourcentage
Tronc	Thorax	4	17,4%
	Abdomen	2	8,7%
	Dos	5	21,7%
	Sein	1	4,3%
	Epaule	2	8,7%
Tête	Cou	1	4,3%
	Tête	2	8,7%
	Joue	2	8,7%
Membres	Fesse	1	4,3%
	Doigt	1	4,3%
	Pied	1	4,3%
	Cuisse	1	4,3
Total		23	100%

Les différentes localisations observées étaient:

Le tronc : 14 cas (61%), la tête : 5 cas (22%), les membres : 4 cas (17%)

Tableau IV: répartition des patients selon l'aspect clinique retrouvée.

Type lésionnel	Fréquence	Pourcentage
Nodule unique	13	56,50%
Multi nodules	6	26,10%
Nodule ulcéreux	2	8,7%
Plaque	2	8,7%

Il s'agissait de nodule unique 13 fois sur les 23 cas.

Tableau V: répartition des patients selon la taille des lésions

Taille	Fréquence	Pourcentage
0 – 5cm	4	17,4%
6 -10cm	11	47,8%
11 -15 cm	4	17,4%
16 -20 cm	3	13,1%
>20 cm	1	4,3%

La taille moyenne des lésions était 9,8 cm ×7,4 cm (3 cm ×3 cm à 25 cm ×20 cm), environ la moitié des patients avait des lésions de taille comprise entre 6-10 cm

Tableau VI : répartition des patients selon la durée d'évolution de la tumeur

Durée évolution de la maladie	Fréquence	Pourcentage
0-1 an	10	43,5%
1-5 ans	9	39,1%
5-10 ans	4	17,4%
Total	23	100%

La durée d'évolution moyenne des lésions était de 3 ans ± 2ans avec des extrêmes de 4 mois à 10 ans.

Tableau VII : répartition des patients selon la structure de prise en charge

Lieu de prise en charge	Effectif	Pourcentage
CNAM-Dermatologie	13	56,52%
POINT G-Chirurgie	1	4,34%
CHU Kati-Traumatologie	1	4,34%
H Mali Chirurgie	1	4,34%
Non connu	7	30,43%
Total	23	100%

Nous avons notifié que 57% de nos patients ont été opérés au CNAM, la structure de prise en charge n'était pas connue chez 07 patients (30%).

Tableau VIII: répartition des patients selon la technique chirurgicale utilisée

Technique chirurgicale	Fréquence	Pourcentage
Exérèse en monobloc	14	60,87%
Incision décollement	2	8,70%
Technique non déterminée	7	30,43
Total	23	100%

Une exérèse en monobloc avec une marge de 2 à 3 cm était la technique utilisée chez 60%.

3.3- Données évolutives

Tableau IX : répartition des cas de récurrence selon la structure de prise en charge

Lieu	Nombre de cas	Nombre de récurrence
CNAM	13	5
POINT G	1	0
CHU Kati	1	1
H MALI	1	1
Non connue	7	Perdu de vue
Total	23	7

Sept cas de récurrence étaient notés, le délai moyen de récurrence était 2 ans (4 mois à 8 ans). Le taux de récurrence au CNAM était de 38%. Nous avons perdu de vue 7 patients et les tumeurs de grande taille étaient référées dans les services de chirurgie.

Tableau X: répartition de l'évolution des patients selon la structure de prise en charge

Lieu	Nombre de cas	Nombre de récurrence	Evolution actuelle
CNAM	13	5	Rémission
POINT G	1	0	Rémission
CHU Kati	1	1	Décédé
H Mali	1	1	Décédé
Non connue	7	Perdu de vue	Perdu de vue
Total	23	7	

Sur les 16 patients retrouvés, 7 ont récidivé parmi lesquels 2 sont décédés. Les sept autres ont été perdus de vue.

Sur les deux patients décédés, la première était une patiente âgée de 52 ans, ménagère provenant d'une zone rurale, la tumeur était monstrueuse (25×20 cm) siégeant au niveau du ventre. Une exérèse large était faite à l'hôpital du Mali et la patiente était convoquée après un mois de cicatrisation pour la radiothérapie. La patiente perdue de vue, est revenue après quatre mois de l'intervention chirurgicale avec une tumeur ulcéreuse aussi grande que la précédente dans un contexte d'altération de l'état général. La patiente fut décédée après quelques jours de réanimation.

Le deuxième patient était un paysan âgé de 31 ans ayant fait une première récurrence au moment du diagnostic, la tumeur était localisée à la tempe. Le patient a décidé de se faire opérer par une connaissance au CHU de Kati en 2013. Une deuxième récurrence était survenue après 13 mois de l'intervention à l'hôpital de Kati. Le patient aurait refusé de se faire consulter dans le centre médical au profil d'un traitement traditionnel dont l'évolution aurait été marquée par l'ulcération, la nécrose et le décès dans un contexte de trouble neurologique.

4- Discussion :

Le dermatofibrosarcome est une tumeur conjonctive dermique à cellules fusiformes, plus ou moins proche par sa structure histologique des tumeurs sarcomateuses mais qui s'oppose aux fibrosarcomes vrais primitifs par son origine cutanée et par son évolution très lente.

Cette tumeur rare représente entre 0,1% et 1% des tumeurs malignes cutanées.

De même que certains auteurs (27), nous avons retrouvé une prédominance masculine sans dire que d'autres auteurs ont retrouvé le contraire. Un troisième groupe affirme une égalité entre les deux sexes. Les fluctuations d'échantillonnages sur de faibles séries expliquent la variation du sexe ratio dans la littérature.

L'âge de prédilection est de 20 à 50 ans avec des moyennes oscillant entre 28 et 47 ans selon les auteurs. L'affection n'épargne pas les sujets des âges extrêmes. C'est ainsi que sont décrits des cas à l'âge de 18 mois et à 82 ans.

Cliniquement nos résultats rejoignent ceux de la littérature en ce qui concerne la localisation de la tumeur, la taille, l'aspect clinique et le retard à la demande thérapeutique (27). En effet, en ce qui concerne l'aspect clinique, la lésion se présente au début comme une plaque indurée recouverte de peau, d'aspect et de couleur normale, parfois blanchâtre, blanc jaunâtre, rosée, violacée ou rougeâtre. Elle est apparemment bien délimitée et peu mobile par rapport aux plans profonds. A un stade plus ancien, la plaque s'étale, sa surface devient irrégulière et bosselée réalisant au bout de quelques mois ou années une masse multi nodulaire, souvent polychrome, de taille variable, de consistance dure. Cette évolution en deux stades n'est pas toujours constante car certaines formes sont d'emblée uni nodulaire ou multi nodulaire avec fusion secondaire de nodule. Dans la majorité des cas, la lésion évolue lentement et

progressivement, sans signes fonctionnels, ni troubles généraux expliquant les longs délais de consultation pouvant atteindre 10 ans très faible devant 82 ans retrouvé dans l'étude de Kasse et Coll à Dakar (27). Le souci esthétique explique que les femmes consultent plutôt. Des cas de tumeur monstrueuse pouvant atteindre 6,5 voire 7 kg ont été décrits (77). Les tumeurs peuvent atteindre des dimensions énormes allant jusqu'à 25 cm de diamètre. La lésion peut se développer en n'importe quelle partie du corps (27). Dans notre étude, les localisations tumorales intéressaient préférentiellement le tronc et les extrémités (tête et membres) en faible proportion.

Les métastases ganglionnaires et viscérales sont exceptionnelles et ne peuvent être retrouvées qu'après de longues évolutions et une transformation sarcomateuse.

Sur le plan histologique, la tumeur se présente sous forme d'une prolifération cellulaire dense, mal limitée, non encapsulée occupant le derme, le plus souvent dans sa totalité. Elle envoie des prolongements dans l'hypoderme, sans détruire les éléments de celui-ci, tandis que l'épiderme est respecté. Les cellules sont allongées, fusiformes, à cytoplasme plus ou moins abondant, à noyau ovalaire et régulier. Les mitoses sont variables avec de rare atypie. Le stroma est variable d'une zone à l'autre. Les fibres collagènes et réticuliniques sont plus ou moins abondantes tandis que les fibres élastiques sont refoulées à la périphérie de la tumeur. Au sein des amas de cellules néoplasiques, on distingue un nombre variable d'espaces vasculaires et des coulées cellulaires péri nerveuses. Dans le temps survient une diminution progressive de la composante fibreuse conjonctive et une augmentation de la densité cellulaire. Sur le plan architectural, les cellules sont disposées en faisceaux rayonnants (aspect en « rayon de roue ») ou tourbillonnants. Tous nos patients ont bénéficiés d'un examen histologique préalable.

La chirurgie est le seul moyen thérapeutique ayant fait la preuve de son efficacité sur l'éradication de la tumeur et la prévention des récives. L'exérèse doit répondre à certaines règles précises : exérèse monobloc, marges d'exérèses larges dépassant 2,5 cm. Le non-respect de ces critères expose à des probabilités de récive. Dans notre étude les tumeurs de petites tailles étaient opérées dans le service dermatologie et les grandes tumeurs étaient référées dans un service de chirurgie, ainsi la marge d'exérèse de nos patients opérés au sein du service de dermatologie était comprise entre 2 et 3 cm. Certains auteurs préconisent un élargissement de la marge d'exérèse à 5 cm en superficie avec sacrifice d'une barrière anatomique saine en profondeur. Le taux de récive pour cette équipe était faible (13,6%). Plusieurs équipes utilisent la technique de Mohs avec un examen extemporané. Elle consiste à enlever en un premier temps la majeure partie de la masse tumorale, puis à effectuer des recoupes en congélation sur la face inférieure de la pièce opératoire, ce qui permet de recueillir des lames tissulaires horizontales. Après lecture, les zones envahies sont traitées à nouveau de la même manière jusqu'à ce que l'on ne retrouve plus de tissu tumoral sur les coupes. Les équipes utilisant cette technique ont montré que des marges d'exérèses latérale de 3 cm voir 2,5 cm sont suffisantes. Le taux global de récive pour ces équipes était faible (3%) cette technique apparait comme très séduisante, mais contraignante rendant difficile son application en technique de routine selon Revol. Le dermato fibrosarcome n'est pas radiosensible en raison de sa faible activité mitotique (27 ; 77). La chimiothérapie n'est non plus une méthode efficace cependant un certain espoir sur l'Imatinib (GLIVEC) existe, actuellement plusieurs études cliniques sur le rôle néo-adjuvant de cette molécule sont en cours. Aucun de nos malade n'a effectué ni la radiothérapie ni la chimiothérapie. Tous les modes d'évolution sont décrits, la plus fréquente

se fait vers une croissance lente sur des années avec des poussées favorisées par les agressions de toute nature et parfois amincissement de la peau, l'ulcération, l'hémorragie et la nécrose. Des remissions incomplètes ou même complètes sont possibles. Dans notre série la récurrence était de 43%, cette fréquence de la récurrence est comparable à l'étude Dakaroise (36%) (27) et très élevée devant la série Marocaine (13,6%). Cette fréquence élevée était en rapport avec l'insuffisance de la marge d'exérèse dans notre étude (2 à 3 cm) tout comme dans la série Dakaroise (3,5 cm) (27) contre 5 cm dans la série Marocaine.

La mort est exceptionnelle et survient tardivement par des complications locales (compression, infections, hémorragies). Nous avons enregistré deux cas de décès, survenus après une récurrence monstrueuse de la tumeur, cependant nous n'avons pas pu effectuer d'exploration pour établir le lien concret entre le décès et la tumeur.

5- Conclusion et Recommandations :

5.1- Conclusion :

Le DFS est une tumeur rare d'évolution lente, caractérisé par sa rareté de métastase mais surtout sa forte tendance à la récurrence. Le diagnostic est souvent évoqué cliniquement et confirmé par l'étude histologique. Le traitement de DFS est chirurgical basé sur une exérèse lésionnelle large et profonde. La surveillance clinique, permet une détection précoce des récurrences, fréquentes dans cette pathologie.

5.2- Recommandations:

Aux patients :

- ❖ Venir se faire consulter tôt
- ❖ Respecter les entretiens de suivi post-opératoire

Aux dermatologues :

- ❖ Prévenir les patients d'un possible risque de récurrence locale
- ❖ Avoir un système de contrôle permettant une surveillance et un suivi à long terme des patients
- ❖ De faire la biopsie de toutes les lésions nodulaires suspectes

Aux autorités :

- ❖ Assurer la formation des chirurgiens dermatologues
- ❖ Mise en place d'une unité de chirurgie dermatologique

Références bibliographiques:

1. Monnier D, Algros MP, Vidal MC, Danzon A, Pelletier F, et al. Dermatofibrosarcome protuberant: étude épidémiologique rétrospective descriptive en France-comte sur une période de 20 ans (1982-2002). *Ann Dermatol Venereol.*2005; 132(67):607
2. Stojadinovic A, Karpoff HM, Antonescu CR, Shah Jp, et al. Dermatofibrosarcomaprotuberans of the Head and Neck. *Ann Surg Oncol.*2000; 7(9):696-704.
3. Darier J, Ferrand M. Dermatofibromes progressifs et récidivants ou fibrosarcomes de la peau. *Ann Dermatol Syph.* 1924; 5:545-62.
4. Moreal M, Taieb S, Penel N, Mortier L, Vanseymortier L et al. Image of the frequent superficial soft-tissue sarcomas. *Skeletal Radiol.*2011;40(3):271-284.
5. Torreggiani WC, Al-Ismaïl K, Munk PL, Nicolaou S, et al. Dermatofibrosarcomaprotuberans MR Imaging features.*AJR.* 2002; 178(4):989-993.
6. Soulie A, Georgeac C & Arnaud JP – Le dermatofibrome protubérant, une tumeur cutanée inhabituelle. *J Chirur.* 1994, 131(7): 322-323.
7. Dawes KW, Hanke CW. Dermatofibrosarcomaprotuberans treated with Mohs micrographic surgery: cure rates and surgical margins. *Dermatol Surg.* 1996; 22:530-4.
8. Gloster HM Jr, Harris KR, Roenig RK. A comparison between Mohs micrographic surgery and wide surgical excision for the treatment of dermatofibrosarcomaprotuberans. *J Am Acad Dermatol.* 1996; 35:82-7.
9. Taylor RW. Sarcomatoustumors resembling in some respects keloid. *J Cutan Genitourin Dis.* 1890; 8:384-387.
10. Sherwell S. Morphea. *J Cutan and Genitor-Urin.* 1890; 8: 72-73.

11. Krutzinsky E, Grabisch A. Ubermyxomatöse Fibrosarcome. Archdermatol and Syph. 1921; 131:24-32.
12. Hoffmann E. Uber dasknoll entreiben defibrosarkom der haut. Dermatol Z. 1925; 43: 1-2.
13. Bednar B et al. Storiform neurofibromas of the skin, pigmented and none pigmented. Cancer. 1957; 10:368-76.
14. Taylor HB, Helwing EB. Dermatofibrosarcomaprotuberans: A study of 115 cases. Cancer. 1962; 15(4):717-725.
15. Lambert WC, Abramovits W, Gonzales-Sevra A et AL.
Dermatofibrosarcomaprôtuberans: description and report of five cases of morpheaform variant of dermatofibrosarcomaprotuberans. J Surg Oncol. 1985; 28:7-11.
16. Alguacil Garcia, Unni KK, Goellnr JR; Histogenesis of dermatofibrosarcormaprotuberans. An ultrastructural study. Am J ClinPathol. 1978; 69:427-434.
17. Domingez-Malagon HR, Hordonez NG, Macka Y B.
Dermatofibrosarcomaprotuberans: ultrastructural and immunochemical observations. Ultrastruct Pathol. 1995; 19:281-289.
18. 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.
19. Lautier R, Wliff 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.

20. Hashimoto K, Brownstein M, Jakobiec FA.
Dermatofibrosarcomaprotuberans: a tumor with perineural and endoneural cell features. *Arch Dermatol.* 1974; 110:874-885.
21. 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.
22. Enzinger FM, Weiss SW, Fibrohistiocytic tumors of intermediate malignancy. In *Soft tissue tumors.* 3rd ed St Louis: CV Mosby. 1995:325- 337.
23. Yosida H, Matsui K, Hashimoto K et AL. Dematofibrosarcomaprotuberans and its tissue culture study: ultrastructural, enzyme, histochemical, immunological study. *Acta Pathol Jpn.* 1982; 32:83.
24. Sirvent N, Maire G, Pedeutour F. Genetics of dermatofibrosarcomaprotuberans family Of tumors: from ring chromosomes to tyrosine kinase inhibitor traitement. *Gene, Chromosomes ET Cancer.* 2003; 37:1-19.
25. Martin L, Piette F, Blanc P et AL. Clinical variants of the preprotuberant stage of dermatofibrosarcomaprotuberans. *Br J Dermatol.* 2005; 153(5):932-936.
26. Joucдар 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.
27. 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.
28. Bendix-Hansen K, Myhre-Jensen O, Kaae S.
DermatofibrosarcomaProtuberans. *Scand J Plast Reconstruct.* 1983; 17(3):247-252.

29. Gloster HMJR. Dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol.* 1997 Apr; 36(4):526.
30. Fletcher CD, Theaker JM, Flanagan A et AL. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor): Melanocytic colonization or neuroectodermale differentiation? *Histopathology.* 1988; 13: 631-643.
31. Cohen PR, Rapini RP, Faritood AL; Expression of human progenitor cell antigen CD34 in vascular and spindle cell tumours. *J Cutan Pathol.* 1993; 20:15-20.
32. Toro JR, Travis LB, Wu HJ, Zhu K, Fletcher CDM, Devesa SS. Incidence patterns of soft tissue sarcomas, regardless of primary site, in the Surveillance, Epidemiology and End Results program, 1978–2001: an analysis of 26,758 cases. *Int J Cancer.* 2006; 119: 2922–2930.
33. Yu Ri Shin, MD, Jee Young Kim, MD, Mi Sook Sung, MD and Ji Han Jung, MD. Sonographic Findings of Dermatofibrosarcoma Protuberans with Pathologic Correlation. *Jum* February 1, 2008 vol. 27no.2: 269-274.
34. Kransdorf MJ, Meis-Kindblom JM. Dermatofibrosarcoma protuberans: radiologic appearance. *AJR Am J Roentgenol.* 1994;163:391-4.
35. Taleb A, Fahoume K, Hommadi A, Chakir N, Jiddane M. Apport de l'imagerie dans le diagnostic du dermatofibrosarcome craniofacial de Darier et Ferrand. *J neuroradiol.* 2001;28:272-277.
36. Chung EB, Pitfalls in diagnosing benign soft tissue tumours in infancy and childhood. *Path Ann.* 1985; 2: 324-386.
37. Sandberg AA, Bridge JA. Updates on the cytogenetics and molecular genetics of bone and soft tissue tumors: dermatofibrosarcoma protuberans and giant cell fibroblastoma. *Cancer Genetics and Cytogenetics.* 2003; 140: 1–12.

38. Shmookler BM, Enzinger FM, Weiss SW. Giant cell fibroblastoma. A juvenile form of dermatofibrosarcoma protuberans. *Cancer*. 1989; 64(10):2154-2161.
39. Zelger B, Sidorff A, Stanzel U et AL. Deep penetrating dermatofibroma versus dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathologic comparison. *Am J Surg Pathol*. 1994; 18:677-686.
40. Goldblum JR, Reith JD, and Weiss SW. Sarcomas arising in dermatofibrosarcoma protuberans: a reappraisal of biologic behavior in eighteen cases treated by wide local excision with extended clinical follow up. *Am J Surg Pathol*. 2000; 24(8):1125-1130.
41. Sei JF, Tchakerian A, Zimmermann U, et AL. Dermatofibrosarcome de Darier Ferrand: traitement par chirurgie micrographique de Mohs avec inclusion en paraffine. *Ann Dermatol Venereol*. 2004;131:158-160.
42. Leboit PE, Burg G, Weedon D, Sarasin A. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of skin Tumours. Lyon: IARC Press; 2006
43. Cribier B, Noacco G, Pelter B, et AL. Stromelysin 3 expression: a useful marker for the differential diagnosis dermatofibroma versus dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol*. 2002; 46:408-13.
44. Kahn HJ, Fekete E, From L. Tenascin differentiates dermatofibroma from dermatofibrosarcoma protuberans: comparison with CD34 and factor XIIIa. *Hum Pathol*. 2001; 32:50-6.
45. Weiss SW, Goldblum JR: Enzinger & Weiss's Soft tissue tumors. The CV Mosby Company, Fourth Edition. 2001.
46. Bernstein KE, Lattes R: Nodular (pseudosarcomatous) fasciitis, a nonrecurrent lesion: clinicopathologic study of 134 cases. *Cancer*. 1982; 49:1668-78.

47. Shimizu S, Hashimoto H, Enjoji M: Nodular fasciitis: an analysis of 250 patients. *Pathology*. 1984; 16:161-6.
48. Woodruff JM. Pathology of tumors of the peripheral nerve sheath in type 1 neurofibromatosis. *Am J Med Genet*. 1999; 89:23-30.
49. Mccarron KF, Goldblum JR. Plexiform neurofibroma with and without associated malignant peripheral nerve sheath tumor: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 54 cases. *Mod Pathol*. 1998; 11:612-17.
50. Dupree WB, Langloss JM, Weiss SW. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor). A pathologic, ultrastructural and immunohistochemical study. *Am J Surg Pathol*. 1985 Sep; 9(9):630-639.
51. Roses DF, Valensi Q, LA Trenta G, Harris MN. Surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *Surg Gynecol*. 1986; 162:449-452.
52. Pack GT, Tabah ES. Dermatofibrosarcoma protuberans: a report of thirty-nine cases. *Arch surg*. 1951; 62:391-411.
53. Petoin DS, Verola O, Banzet P, Dufourmentel CL, Servant JM. Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand. *Chirurgie*. 1995; 111:132-138.
54. Vandeweyer E, Somerhausen D. Dermatofibrosarcoma protuberans: how wide is wide in surgical excision. *Acta Chir Belg*. 2002; 102:455-458.
55. Sun LM, Wang CJ. Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment results of 35 cases. *Radiotherapy and Oncology*. 2000; 57:175-181.
56. Arnaud EJ, Perrault M, Revol M, Servant JM, Banzet P. Surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *Plast Reconst Surg*. 1997, 100(4); 884-895.
57. Johnston JC. Fibrosarcoma cutis, *Jc Cutan. et Genito-Urin. Dis*. 2 1. 1903; 23-26.

58. Hugh mg et AL. Dermatofibrosarcomaprotuberans. American Academy of Dermatovol 35 num 3 part 1 Sept 1996.
59. Laksihman das et AL. Intracranial extension of a dermatofibromaprotuberans of the scalp: a case report with brief review of literature. SurgNeurol. 2000; 54:452-454.
60. Rizeq MN, Van de rijn M, Hendrickson MR, Rouse RV. A comparative immunohistochemical study of uterine smooth muscle neoplasms with emphasis on the epitheloid variant. Hum Pathol. 1994; 25(7):671-677.
61. Vendroux J, Revol M, Banzet P. Traitement des tumeurs de Darier et ferrand de la tête et du cou. Ann Plast Esth. 1996; 39 :184-190.
62. Har-Sai Y, Goverin-Yehudain J, Ullmann Y, Kerner H, Cohen HI, Bergman R, Cohen A, Kuten A, Friedman Birnabaum R, Peled JJ. Dermatofibrosarcomaprotuberans appearing during pregnancy. Ann PlastSurg. 1993; 31: 91-93.
63. Petoïn DS, Verola O, Banzet P, Dufourmentel C, Servant JM. Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand. Etude de 96 cas sur 15 ans. Chirurgie. 1985; 111(2):132-138.
64. Nouri K, Rashmi L. Mohs micrographic surgery for dermatofibrosarcomaprotuberans: University of Miami and NYU experience. DermatolSurg. 2002; 28: 1060-1064.
65. Tom WD, Hybarger CP. Dermatofibrosarcomaprotuberans of the head and neck: treatment with Mohs surgery using inverted horizontal paraffin sections. Laryngoscope 113. August 2003; 1289-1293.
66. James W, Franks A. A precision machine for mounting tissue for Mohs micrographic surgery. Dermatol Surg. 1998; 24:983-989.
67. Haycox CL, Odland PB, Olbricht SM, Piepkorn M; Immunochemical characterization of dermatofibrosarcomaprotuberans with practical

- applications for diagnosis and treatment. *J Am Acad Dermatol.* 1997; 37:4384-44.
68. Jiminez FJ, Grincknik JM, Buchnan MD et AL. Immunohistochemical margin control applied to Mohs micrographic surgical excision of dermatofibrosarcomaprotuberans. *J DermatolSurgOncol.* 1994; 20:687-689.
69. S Joucдар et AL. Les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand: analyse rétrospective de 81 cas sur dix ans (1983-1 994). *Ann Chir Plast Esth.* 2001; 46:134-140.
70. Jean Marie Servent, Eric A, Marc R, Damino A. Reconstruction of large thoraco-abdominal defect: using two stage free tissue transfers and prosthetic materials. *Journal of Plastic, Reconstructif& aesthetic surgery.* 2006; 59:360-365.
71. MC Peack C, Cruz T, Nicastria A. Dermatofibrosarcomaprotuberans: an analysis of 86 cases-five with metastases. *Ann Surg.* 1967; 166: 803-816.
72. Burkhardt BR, Soule EH, Winkelmann RK, Ivins JC. Dermatofibrosarcomaprotuberans. Study of 56 cases. *Am J Surg.* 1966; 111:638- 644.
73. 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; 119(8):891-896.
74. 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.
75. 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.

76. Marks LB, Suit HD, Rosenberg AE, and Wood WC. Dermatofibrosarcoma treated with radiation therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1989; 17(2):379-384.
77. Xiushen Wang, Mengzhong Liv, Hui Liv, Nianji Cui. The role of radiotherapy in 74 patients with dermatofibrosarcoma protuberans Chinese-german *J Clin Oncol*. 2006;5(6)
78. Sun LM, Wang CJ, Huang CC, Leung SW, Chen HC, Fang FM et AL. Dermatofibrosarcoma protuberans : treatment results of 35 cases. *Radiother Oncol* 1. 2000; 57:175-181.
79. Berbis PH, Devant O, Echinard CH, LE Treut YP, Dor AM, Privat Y. Metastatic Darier-Ferrand dermatofibrosarcoma. Review of the literature apropos of a case. *Ann Dermatol Venereol*. 1987; 114(10):1217-1227.
80. Mendoza CB, Gerwig WH, Watne AL. Dermatofibrosarcoma protuberans with metastasis treated with methotrexate. *Am J Surg*. 1970; 120: 119.
81. Greco A, Fusetti L, Villa R et AL. Transforming activity of the chimeric sequence formed by the fusion of collagen gene COL1A1 and the platelet derived growth factor b-chain gene in dermatofibrosarcoma protuberans. *Oncogene*. 1998; 17(10):1313-1319.
82. Sjoblom T, Shimizu A, O'brien KP et AL. Growth inhibition of dermatofibrosarcoma protuberans tumors by the platelet-derived growth factor receptor antagonist STI571 through induction of apoptosis. *Cancer Res*. 2001; 61(15):5778-5783.
83. Maki RG, Awan RA, Dixon RH, Jhanwar S, Antonescu CR. Differential sensitivity to imatinib of 2 patients with metastatic sarcoma arising from dermatofibrosarcoma protuberans. *Int J Cancer*. 2002; 100(6):623-626.
84. Barnes L, Coleman SA, Sohnson JT. Dermatofibrosarcoma protuberans of head and neck. *Arch Otolaryngol*. 1984; 110:398-404.

85. Gayner SM, Lewis JE. Effect of resection margins on dermatofibrosarcomaprotuberans of the head and neck. Arch Otolaryngol Head and neck Surg. apr 1997; vol 123: 430-433.
86. Lobay G, Weir B, Carter R. Dermatofibrosarcomaprotuberans of the scalp treated by radical excision, immediate cranioplasty and free groin flap. J Neurosurg. 1981; 55:640-642.
87. Vandeweyere E, Seyeidi JV, Dereamaecker R. Dermatofibrosarcomaprotuberans of the upper lip: an overview and case report. Eur J Surg Oncol. 1997; 23(3):275-277.
88. Barbant B, Revol M. Dermatofibrosarcomaprotuberans of the chest and shoulder: wide and deep excisions with immediate reconstruction. Plast and reconstrSurg. 1993 sept; 92(3):462-599.
89. Cavu T, Yavuzer R, Tuncer S. Dermatofibrosarcoma of the breast. Aesthetic plastic surgery. 2003 June.
90. Avery A, Sandberg ET AL. Dermatofibrosarcomaprotuberans of breast. Cancer Genetics and Cytogenetics. 2003; 142; 56-59.
91. Swan MC, Bunwell PE, Lolowood K, Goodacre TE. Late recurrence of DFSP in the Female breast: a case report. The British Association of Plastic Surg. 2005; 58:84-87
92. LE Fourn B, Lejeune F, Sartre JY, Loirat Y, Pannier M. Large reconstruction pariétale abdominale par lambeau libre après récidence. Ann chir Plast Esth. déc 1996 ; 41(6)
93. Westermann G, Buerger H, Kappes U, Matzkies F, Kisters K. Dermatofibrosarcomaprotuberans with lung metastasis in patient with progressive systemic sclerosis. Southern Medical J March. 2002; 95:363-365.

94. Godidier G, Sibille P, Borrelly J, Thomas C. Métastase pulmonaire d'un dermatofibrosarcome. *Ann Chir thorac cardio vasc.* 1991; 45: 724-725.
95. Rademaker B, Angelillo M, Reimen HM, JACKSON IT. Dermatofibrosarcomaprotuberans: a review of 73 cases. *Eur J Plast Surg.* 1990; 13:251-255.
96. Coard K, Branday JM, Lagrenade L. Dermatofibrosarcomaprotuberans: a 10 year clinicopathological review of an uncommon tumor. *West Indian Med J.* 1994; 43:130
97. Champeau F, Verola O, Vignon-Pennamen MD. Les sarcomes cutanés et sous-cutanés. *Ann Chir Plast Esthet.* 1998; 43(4):421-438.
98. Preaux J, Texier M. Quelle est la gravité du dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand ? Que penser de sa malignité. *Ann Dermatol Syphiligr (Paris).* 1970; 97(1):49-56.
99. R Behbahani et AL. Vers une réduction des marges latérales dans les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand: étude rétrospective de 34 cas. *Ann Chir Plast Esthetiq.* 2005; 50:179-185.
100. Haycox CL, Odland PB, Olbricht SM, Casey B. Dermatofibrosarcomaprotuberans growth characteristics based on tumor modeling and review of cases treated with Mohs micrographic surgery. *Ann Plast Surg.* 1997; 38:246-251.

Annexes :



Source de l'image : Dr Youssouf Fofana

Figure 1 : tumeur ulcéro-croûteuse sous mammaire



Source de l'image : Dr Youssouf Fofana

Figure 2 : Masse multi nodulaire ulcéreuse de l'avant-bras

Fiche signalétique

Nom : Coulibaly **Prénom :** Ali

Titre de la thèse : Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand : étude de 23 cas à Bamako.

Année universitaire : 2016-2017

Pays d'origine : Mali

Ville de soutenance : Bamako

Résumé : Le dermato fibrosarcome de Darier et Ferrand est une tumeur mésoenchymateuse cutanée maligne rare mais non exceptionnelle. Le but de ce travail était d'étudier le profil épidémiologique clinique et évolutif des cas de dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand diagnostiqués dans le laboratoire d'histopathologie du service de dermatologie du CNAM.

Méthodes: une étude transversale descriptive portant sur 23 cas de dermato fibrosarcomes diagnostiqués au laboratoire d'anatomie pathologique du CNAM sur une période de 25 ans (1991-2016).

Résultats: au total 23 cas ont été diagnostiqués, l'âge moyen des patients était de 40 ans \pm 12 ans avec des extrêmes de (17 à 56 ans). Nous avons noté 9 femmes et 14 hommes avec un sexe ratio était de 1,7. Le tronc était la localisation préférentielle (60.8%), suivi du dos et du thorax. La taille tumorale moyenne était de 9,8x7,4 cm. La durée d'évolution moyenne était de 3 ans \pm 2 ans. Le traitement reposait sur l'exérèse chirurgicale en monobloc. Environ 57% de nos patients ont été opérés au CNAM. Tous les patients étaient perdus vu après la cicatrisation et n'étaient revenus qu'après récurrence. Ainsi 7 cas de récurrences ont été retrouvés parmi lesquels deux cas étaient décédés.

Conclusion: le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand est une tumeur cutanée rare, d'évolution locale très lente, avec une tendance à la récurrence locale avec de rares métastases. Le pronostic est excellent à condition que

l'exérèse chirurgicale soit large avec l'ablation de l'aponévrose sous-jacente et confirmation histologique. Il nécessite une surveillance clinique en raison de son haut pouvoir récidivant.

Mots clés : dermatofibrosarcome , épidémiologie, clinique, évolution.

Fiches d'enquête

Initial nom prénom:

Age:.....ans (.....) **année Sexe:** Année biopsie:

Antécédents:

Personnels médicaux signalés:

Oui Non si oui le (s) quel (s) :

Personnels chirurgicaux :

Exérèse de tumeur : encercler

OUI Non Si OUI depuis combien de temps : et quel était le diagnostic:

Aspect de la lésion: encercler

Nodule plaques Plaque multi nodulaire

Autres à préciser :

Localisation : encercler

Membres Tête Cou Tronc

Autres à préciser:

Taille plus grande lésion :...../..... cm Taille plus petite Lésion :/.....cm

Durée d'évolution :

Résultat histologique:

Traitement chirurgical :

Lieu:.....

Technique chirurgicale : chirurgie classique Autres :

Récidive : Oui Non Délai de récurrence :..... ans/mois

Nombre de récurrence :.....

Autres complications survenues: Non Oui

Si oui préciser.....

Pronostic : Patient vivant Patient décédé

Cause du décès:

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et je n'exigerai jamais un salaire au dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que les considérations de religion, de nation, de race, de parti, ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Je le jure