

Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand (DFDF). À propos de 7 cas au CHU de Ouagadougou, Burkina Faso.

S. S. Traoré (1), M. Zida (1), F. T. Baro (2), G. Boukougou (1), O. M. Gombri (3), D. Sano (1) & A. Guira

(1) Service de chirurgie générale et viscérale du CHU Yalgado-Ouédraogo, BP 13360, Ouagadougou 10, Burkina Faso. E-mail : sidolo_touba@yahoo.fr

(2) Service de dermatologie du CHU Yalgado-Ouédraogo, BP 13360, Ouagadougou 10, Burkina Faso.

(3) Service d'anatomo-pathologie du CHU Yalgado-Ouédraogo, BP 13360, Ouagadougou 10, Burkina Faso.

Courte note n° 2957 "Clinique". Reçue le 12 mai 2006. Acceptée le 10 octobre 2006.

Summary: Darier and Ferrand dermatofibrosarcoma. About 7 cases at the Ouagadougou teaching hospital, Burkina Faso.

The authors report 7 cases of dermatofibrosarcoma of Darier and Ferrand over a 7 year- period at the Yalgado-Ouédraogo teaching hospital, that is to say an average of 1 case per year. A male predominance was noted (4 males and 3 females), average age: 48; 5 recurrences out of 7, with an average delay of 3 years for recurrence, preferentially localised on the trunk (5 cases) and thigh (2 cases).

They emphasize the importance of wide surgical exeresis and histopathology, essential to confirm the diagnosis.

Finally they point out the importance of clinical surveillance because of frequent recurrences.

skin tumor
histopathology
DFDF
wide surgical exeresis
hospital
Ouagadougou
Burkina Faso
Sub Saharan Africa

Introduction

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 (9). Le diagnostic clinique est difficile et porté avec un retard dans nos conditions de travail. Une revue de la littérature nous a incité à rapporter 7 cas de dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand, dans le but de préciser quelques aspects de cette affection dans le milieu burkinabé et de rapporter les différentes données de la littérature.

tumeur cutanée
histopathologie
DFDF
exérèse locale large
hôpital
Ouagadougou
Burkina Faso
Afrique intertropicale

Méthodologie

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur les cas de dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand opérés dans le service de chirurgie générale du CHU Yalgado-Ouédraogo de janvier 1998 à décembre 2004.

Pour chaque dossier, les éléments suivants ont été pris en compte : l'état civil, le siège de la tumeur, la taille de la tumeur, le nombre de récurrences, le délai de récurrence, les signes cliniques, le protocole opératoire, les résultats de l'examen anatomopathologique et les complications post-opératoires.

Le diagnostic a été assuré par l'examen anatomopathologique de la pièce d'exérèse.

Résultats

En 7 ans, 7 cas de dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand ont été recensés : 4 hommes et 3 femmes, d'âge moyen 48 ans, avec des extrêmes de 42 et 55 ans.

Photo 1.

DFDF localisé au dos.
DFDF localized on the back.



Dans 5 cas sur 7, il s'agissait d'une récurrence : une première récurrence dans 4 cas et une cinquième dans un cas. Le délai moyen de récurrence a été de 3 ans, avec des extrêmes de 2 et 5 ans. La tumeur siégeait dans le dos (4 cas), la paroi abdominale (1 cas) et la cuisse dans (2 cas).

La taille de la tumeur était variable, avec des extrêmes allant de 9 x 10 x 6 cm à 17,5 x 19 cm.

La tumeur était bosselée, irrégulière, ferme, faite de nodules confluents (photo 1).

Dans les récurrences, elle était d'aspect grisâtre ou rose violet. Dans tous les cas, elle était asymptomatique, indolore et mobile sur les plans profonds.

Le traitement chirurgical a consisté en une exérèse large à 3 ou 5 cm de la tumeur, avec ablation de l'aponévrose sous-jacente dans les 5 cas de récurrence tumorale.

Une exérèse simple avait été pratiquée dans 2 cas. Après les résultats de l'examen anatomopathologique, une reprise a été nécessaire, avec une exérèse large et ablation de l'aponévrose sous-jacente. Dans 6 cas, un décollement latéral des berges a permis d'assurer la couverture cutanée. Un drainage par lame de Delbet a été systématique. Dans un cas, un pansement au gras a été nécessaire pendant un mois, suivi d'une suture secondaire des berges.

L'examen anatomopathologique a confirmé, dans tous les cas, le diagnostic de dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand. Les suites opératoires ont été simples : pas de récurrence locale et de métastase à distance, 3 ans après l'intervention.

Commentaire

Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand est une tumeur cutanée rare (7 cas colligés en 7 ans au CHU YO de Ouagadougou). MBONDE (4), NAPRO-KOURA (5) et PITCHÉ (6), YAKUBU (12) ont observé respectivement 31 cas en 11 ans, 10 cas en 20 ans, 6 cas en 15 ans et 20 cas en 20 ans. Le non-recours systématique à l'examen anatomopathologique dans les nodules cutanés indolores et asymptomatiques et l'absence de cet examen dans nos CHR expliqueraient en partie la rareté du dermatofibrosarcome dans notre série. La prédominance masculine notée (4 hommes et 3 femmes) est conforme aux données de nombreux auteurs (1, 3, 4, 5, 6, 9, 11).

L'âge moyen de nos patients a été de 48 ans. La prédominance de la 3^e décennie est classique (4, 5, 6, 9, 10, 11). En 1989, SCHMOOKLER (8) a décrit une forme juvénile du dermatofibrosarcome sous le nom de fibroblastome à cellule géantes, avec un pic de fréquence avant la 12^e année de la vie.

Le tronc et les cuisses ont été la localisation de la tumeur dans notre série. MANDALENAKIS (3) et SOULIE (9) ont relevé une localisation préférentielle à la face antérieure du tronc et les extrémités proximales. Pour certains auteurs, la plante des pieds et la paume de la main seraient épargnées (9, 11). Dans notre série, 5 cas sur 7 étaient des récurrences. Cette tendance à la récurrence locale en absence d'une chirurgie adaptée est une donnée classique (1, 2, 3, 7, 8, 9, 11). Les récurrences multiples sont fréquentes : 1 cas a récidivé 5 fois dans notre série. MANDALENAKIS (4), en 1980, a rapporté un cas de dermatofibrosarcome ayant récidivé 27 fois. Le délai moyen de récurrence a été de 3 ans avec des extrêmes de 2 et 5 ans. Pour de nombreux auteurs (1, 2, 4, 7, 8, 9, 11) la tendance à la récurrence locale serait de 20 à 40 % des cas et éventuellement dans les 3 ans qui suivent l'intervention.

Le diagnostic clinique du dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand a été difficile. Les caractères cliniques de la tumeur cutanée (bosselée, ferme, mobile par rapport au plan profond, faite de nodules confluents) et l'absence d'examen anatomopathologique en zone périphérique devraient inciter les praticiens des centres hospitaliers régionaux (médecins généralistes et infirmiers spécialistes en chirurgie) à envoyer ces patients

vers les centres de référence. La récurrence d'une tumeur cutanée après exérèse locale a permis de soupçonner le diagnostic dans 5 cas. La confusion avec les tumeurs cutanées bénignes et les difficultés de faire un examen anatomopathologique expliqueraient en partie le retard apporté au diagnostic. Ceci impose parfois une réintervention de façon à pratiquer une exérèse suffisante en zone saine (2 cas dans notre série). Ce retard au diagnostic a été constaté par de nombreux auteurs (7, 9, 10, 11).

Le traitement a été exclusivement chirurgical dans notre série et a consisté en une exérèse large, avec ablation de l'aponévrose ou du fascia sous-jacent. GROOS (1), ROWSELL (7), SOULIE (9) et VERGOS (11) ont préconisé la même attitude thérapeutique. Le décollement latéral des berges de l'incision dans 6 cas et un pansement au gras pendant un mois dans 1 cas, nous ont permis la fermeture cutanée. Cette attitude est contraire aux données des pays développés ou les plasties et les greffes seraient largement utilisées (9, 10, 11). Nos conditions précaires de travail et la fréquence des infections post-opératoires expliqueraient en partie l'absence de plastie et de greffe dans notre série.

La radiothérapie absente dans notre série, est préconisée par VERGOS (11) en post-opératoire, à partir de la 2^e récurrence.

Les suites post-opératoires ont été simples dans notre série. Les métastases, essentiellement pulmonaires, seraient très rares et l'envahissement ganglionnaire surviendrait dans moins de 1 % des cas (2, 8, 9).

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.

Références bibliographiques

- GROOS N – Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand : Aspects histologiques, éléments thérapeutiques : à propos d'une série de 12 cas. Strasbourg 2000. *Thèse méd*, 101, 40.
- GROSDIDIER G, SIBILLE P, BORRELLY J & THOMAS C – Métastase pulmonaire d'un dermatofibrosarcome. *Ann Chir Thorac Cardiovasc*, 1991, 8, 724-725.
- MANDALENAKIS N & VENNE L – Dermatofibrosarcome protuberant évoluant depuis 25 ans avec 27 récurrences. *Ann Anapath*, 1980, 25, 139-150.
- MBONDE MP, AMIR H & KITINYA JN – Dermatofibrosarcoma protuberant: a clinicopathological study in African population. *East Afr Med J*, 1996, 73, 410-413.
- NAPRO-KOURA G, PITCHÉ P, TCHANGAI-WALLA K, JAMES K & KPODZRO K – Les cancers cutanés au Togo. *Bull cancer*, 1997, 84, 877-879.
- PITCHÉ P, TCHANDJA S, NAPRO-KOURA G & BAKONDE P – Les cancers cutanés en consultation dermatologique à Lomé Togo. *Med Afr Noire*, 1997, 44, 15-17.
- ROWSSELL AR, POOLE MD & GODFREY AM – Dermatofibrosarcoma protuberant: The problem of surgical management. *Br J Plast Surg*, 1986, 39, 262-264.
- SCHMOOKLER BM, ENZINGER FM & WEISS SW – Giant cell-fibroblastoma. A juvenile form of dermatofibrosarcoma protuberant. *Cancer*, 1989, 64, 2154-2161.
- SOULIE A, GEORGEAC C & ARNAUD JP – Le dermatofibrome protuberant, une tumeur cutanée inhabituelle. *J Chirurg*, 1994, 131, 7, 322-323.
- TACK B – Fibrosarcome de Darier et Ferrand. À propos de 2 observations. *Path Tumorale*, 1997, 16, 103.
- VERGOS M, BOUVET R, CHAPUIS O & SUIJS J – Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand. Une tumeur des parties molles inhabituelles. *Ann Chirur*, 1992, 46, 523-524.
- YAKUBU A & MABO GUNJE O A – Skin cancer in Zaria, Nigeria. *Trop Doct*, 1995, 25, 63-67.