



Importance de la chirurgie dans le traitement des dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand

J.A.B. Razafindrabe*¹, A.S. Ricard¹,
C. Majouffre-Lefebvre¹, F. Siberchicot¹,

¹ Service de Chirurgie Maxillo-faciale de l'Hôpital Pellegrin, CHU de Bordeaux, France

Résumé

Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand est un fibrosarcome de bas grade et à développement lent. Sa particularité et sa gravité sont liées à son agressivité locale. Ceci nous a incité à effectuer cette étude pour montrer l'importance de la chirurgie dans le traitement de ces dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand. C'est une étude rétrospective sur les dossiers des patients porteurs de dermatofibrosarcome, pris en charge dans le service de chirurgie maxillo-faciale de l'Hôpital Pellegrin du Centre Hospitalier Universitaire de Bordeaux (France). Nous avons évalué la localisation de la tumeur, l'extension tumorale, les marges de l'exérèse et l'évolution après la chirurgie. La tumeur siège sur le tronc dans 10 cas, au niveau de l'épaule dans 5 cas et au niveau cervico-céphalique dans 6 cas. La tumeur est localisée dans tous les cas. L'exérèse tumorale a emporté une marge de tissus sains en superficie et une barrière saine en profondeur. Cette marge d'exérèse est de 4,5cm au niveau du tronc et des membres et elle est de 2 à 4cm au niveau de la face. L'aponévrose constituait la barrière en profondeur sauf pour un cas de localisation jugale où il s'agissait de la corticale externe osseuse. Les limites d'exérèse sont toutes en zones saines sauf pour un cas au point de vue histologique. Aucun cas de récurrence n'a été répertorié après un recul moyen de 2 ans.

Mots-clés: Chirurgie; Dermatofibrosarcome; Histologie; Récidive; Traitement

Importance of surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans

Summary

Dermatofibrosarcoma protuberans is a locally malignant, slowly growing fibrous histiocyte tumour. Its particularity and gravity depend on locally aggressiveness. Because of these reasons, we wanted to realise this retrospective study aiming to show the importance of surgery in the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. This study was realised with patient files collected in maxillofacial surgery ward in the teaching Hospital of Bordeaux (France) during 10 years (1st January 1995 – 31th December 2005). We evaluated tumour location, tumour stretching, surgical margins and evolution after surgical treatment. Anatomic sites of tumour were trunk in 10 cases, proximal extremities (shoulder) in 6 cases and head and neck in 6 cases. Surgery techniques included local excision, wide excision with deep fascia. Surgical margin was 4,5cm in trunk or extremities, and 2-4cm in the scalp and the face. After a mean of two years, we don't have case of recurrence.

Keywords: Dermatofibrosarcoma protuberans; Histology; Recurrence; Surgery; Treatment

Introduction

Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand est un fibrosarcome de bas grade et à développement lent. Sa particularité et sa gravité sont liées à son agressivité locale du fait de son potentiel élevé de récurrence [1-4]. Le pronostic vital peut être mis en jeu en cas de plusieurs récurrences. C'est la raison pour laquelle nous avons voulu mener à terme cette étude ayant pour objectif de montrer l'importance de la chirurgie dans le traitement des dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand à travers l'analyse de 20 cas opérés en 10 ans.

Patients et méthodes

Nous avons réalisé une étude rétrospective sur les dossiers des 21 patients (dont 20 opérés) porteurs de dermatofibrosarcome dans le service de chirurgie maxillo-faciale de l'Hôpital Pellegrin du Centre Hospitalier Universitaire (CHU) de Bordeaux (France), pendant 10 ans (1^{er} janvier 1995 au 31 décembre 2004). Ils avaient entre 19 et 63 ans au moment de l'intervention, avec 13 femmes et 8 hommes. La confirmation diagnostique a été obtenue par l'examen histologique et l'étude immunohistochimique par un marquage au CD 34. Nous avons évalué dans cette étude la localisation des lésions, l'extension tumorale, les

marges de l'exérèse chirurgicale, l'examen anatomopathologique des limites d'exérèse et l'évolution après la chirurgie.

Résultats

Localisation des lésions: dix cas siègent au niveau du tronc (6 au niveau thoracique antérieur, 3 au niveau dorsal et 1 au niveau du flanc), 5 cas au niveau de l'épaule et 6 cas au niveau cervico-céphalique (2 cas au niveau du scalp, 2 cas au niveau du front et 2 cas sur la joue).

Extension tumorale: aucune image suspecte de métastase n'a été observée ni à la radiographie thoracique ni à l'échographie hépatique. Une atteinte de la table externe sous forme d'ostéolyse a été observée pour un cas de 3^{ème} récurrence d'un dermatofibrosarcome frontal droit.

L'exérèse chirurgicale: vingt patients ont subi un traitement chirurgical, enlevant la tumeur avec une marge de tissu sain en superficie et une barrière saine en profondeur. La marge en superficie est de 4,5 à 5cm au niveau du tronc et du scalp, 2 à 4cm au niveau de la face. La barrière enlevée en profondeur concerne l'aponévrose en général, et le périoste avec la corticale externe pour la face.

Anatomopathologie: les marges d'exérèse sont toutes en zones saines aussi bien en superficie qu'en profondeur, sauf pour un cas de localisation jugale où on a encore montré quelques cellules positives au CD 34 en profondeur.

Evolution: seize cas ont été suivis sur les 20 opérés. Aucun cas de récurrence n'a été répertorié après un recul

* Auteur correspondant

Adresse e-mail: johnbamrazaf@yahoo.fr (J.A.B. Razafindrabe).

¹ Adresse actuelle: Lot IVA 16 Antaninandro 101 Antananarivo Madagascar

moyen de 2 ans (6 à 120 mois).

Discussion

Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand relève d'un traitement chirurgical bien codifié actuellement. Il consiste en l'exérèse de la lésion emportant une marge de tissu macroscopiquement sain de 4,5 à 5cm en superficie et emportant aussi une barrière macroscopiquement saine en profondeur [1-5]. Le but est de ne laisser en place aucune cellule pathologique, source de récurrence [3,6]. Telle est donc la mission de la chirurgie. C'est à l'examen histologique d'en fournir la preuve avec l'examen des limites d'exérèse. Est-ce en zone saine ou en zone tumorale ? Certains auteurs insistent sur l'intérêt de la chirurgie de Mohs où la preuve de l'exérèse de toute la tumeur est fournie par un anatomopathologiste au bloc opératoire. Le chirurgien ne s'arrête d'exciser que lorsqu'il est en zone saine [7]. Ce serait l'idéal. Mais l'obtention d'une telle infrastructure est loin d'être à la portée de tous. Devant cette pathologie, la hantise, c'est la récurrence. Le traitement est plus difficile et plus délicat en cas de récurrence [1,3,4, 8]. C'est pourquoi les praticiens appliquent des règles de marge d'exérèse très strictes lors de la 1^{ère} intervention. Cela peut entraîner une chirurgie délabrante, certes, mais c'est la condition pour avoir un minimum de récurrences. En effet, la fréquence des récurrences est fonction des marges de l'exérèse : 40% pour des marges de 2cm, 10 à 20% pour des marges de 3cm, 1,75% pour des marges de 4cm [9]. Par ailleurs, la tumeur semble être radiosensible. Actuellement, la radiothérapie est utilisée pour compléter la chirurgie en cas d'exérèse en zone microscopiquement tumorale, de même en traitement palliatif [10]. Par conséquent, la chirurgie a une importance capitale dans le traitement des dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand. L'ablation de toute cellule tumorale passe avant tout, que ce soit la difficulté de l'exérèse ou bien le résultat esthétique. Pour nos 20 cas, opérés en 10 ans, un seul cas a eu une marge d'exérèse en zone tumorale en profondeur. Ce patient a eu une radiothérapie complémentaire en postopéra-

toire. Avec un recul moyen de 2 ans (6 mois à 10 ans), sur 16 cas suivis, aucun cas de récurrence n'a été répertorié. Actuellement, des auteurs proposent une réduction des marges d'exérèse à 3cm [3]. Est-ce que la sécurité carcinologique serait la même ? En attendant, l'attitude actuelle est de faire une exérèse avec une marge de 4,5 à 5 cm de tissus sains en superficie, emportant une barrière saine en profondeur [2].

Conclusion

Le traitement des dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand est chirurgical. Le geste chirurgical a une importance capitale car tout le pronostic en dépend. Le patient risque la récurrence. La radiothérapie est utilisée en cas d'exérèse laissant en place des cellules tumorales.

Références

- 1- Vignon-Pennamen MD, Verola O, Champeau F. Sarcomes cutanés. *Encycl Med Chir, Dermatologie*, 98-650-A-10, 2002,14p.
- 2- Vendroux J, Revol M, Banzet P. Traitement des tumeurs de Darier et Ferrand de la tête et du cou. *Ann Chir Plast Esthet* 1994 ; 39 : 184-90.
- 3- Behbahani R, Patenotre P, Capon N, Martinot-Duquennoy V, Kulik JF, Piette F, et al. Vers une réduction des marges latérales dans les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand. *Ann Chir Plast Esthet* 2005 ; 50: 179-85.
- 4- Sun LM, Wang CJ, Huang CC, Leung SW, Chen HC, Fang FM, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment result of 35 cases. *Radiation Oncol* 2000; 57: 175-81.
- 5- Joucda S, Kismoune H, Boudjemia F, Bacha D, Abed L. Les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand – analyse rétrospective de 81 cas sur 10 ans (1984-1994). *Ann Chir Plast Esthet* 2001; 46: 134-40.
- 6- Swan MC, Banwell PE, Hollowood K, Goodacre TE. Late recurrence of dermatofibroma protuberans: a case report. *BJPS* 2005; 58: 84-7.
- 7- Huether MJ, Zitelli JA, Broadland DG. Mohs micrographic surgery for the treatment of spindle cell tumor of the skin. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44: 656-9.
- 8- Chang CK, Jacoles IA, Salti GI. Outcomes of surgery for dermatofibrosarcoma protuberans. *EJSO* 2004; 30: 341-5.
- 9- Gloster HM. Dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35: 355-74.
- 10- Mattew TB, Zagars GK, Pisters P, Pollack A. The role of radiation therapy in the management of dermatofibrosarcoma protuberans. *Int J Radiation Oncology Biol Phys* 1998; 40: 823-7.