

Dermato-fibrosarcome de Darrier et Ferrand du sein. A propos d'un cas et revue de la littérature.

A.Khellaf, M.Kettal, S.Rabahi ,S.Rekioua, MW.Boubnider
Service de chirurgie sénologique du Centre Pierre et Marie Curie

Introduction:

Les dermatofibrosarcomes de Darrier et Ferrand sont des tumeurs cutanées rares, dont l'extension tumorale est souvent sous-estimée.

Décrite pour la première fois en 1890 par Taylor comme une tumeur sarcomateuse ressemblant à une cicatrice chéloïde à développement lent.

Observation

Nous rapportons le cas de Mme B.N âgée de 43 ans opérée dans le service pour une tumeur de Darrier et Ferrand siégeant dans le sein droit.

La patiente ne présente aucun antécédent personnel ou familial, non tabagique, ne prenant aucune contraception orale.

On décrit une lésion d'évolution lente sur une année, d'aspect verruqueux contenant plusieurs nodosités simulant une chéloïde.

Fig1B

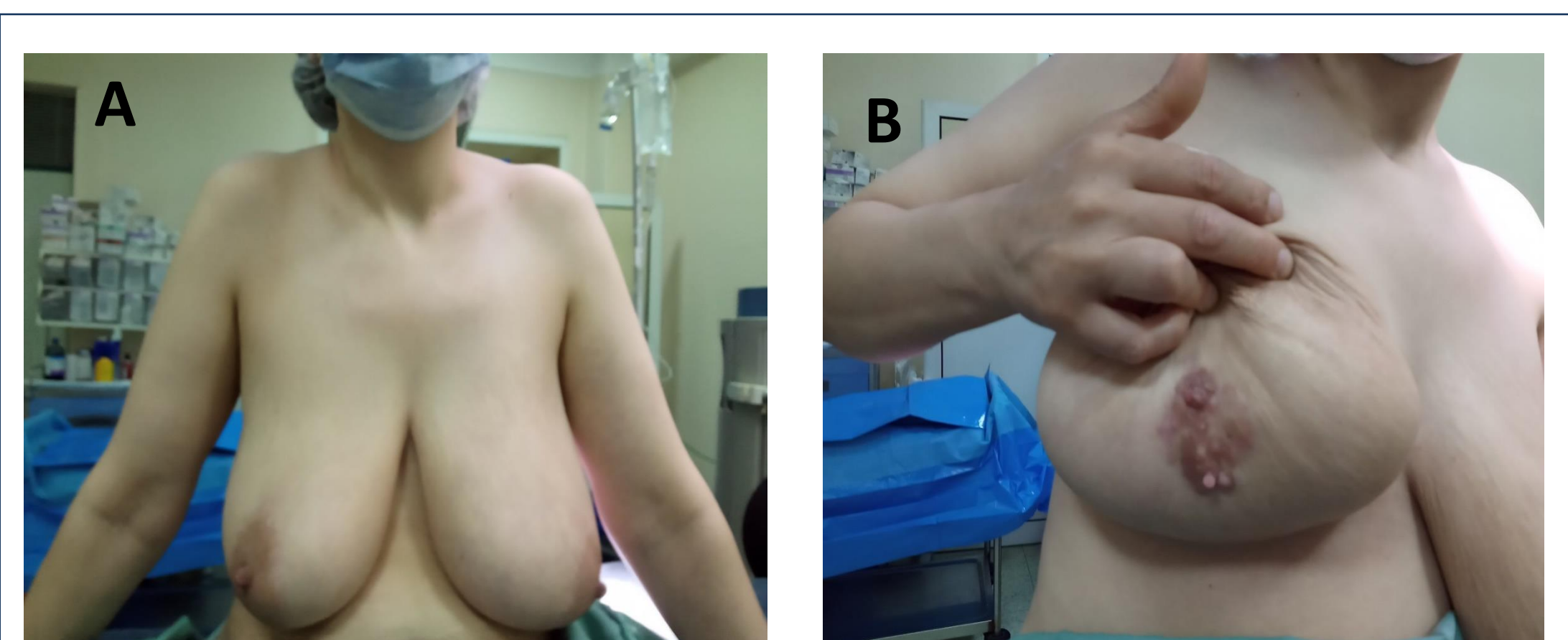


Fig1 A. Seins ptosés et hypertrophiés B. Siège de la lésion

Nous constatons au moment du diagnostic des seins hypertrophiés et ptosés. La lésion était étendue sur 40mm au niveau du quadrant médio-inférieur.

Une mammographie ainsi qu'une échographie mammaire n'ont révélé aucune anomalie. Le Diagnostic d'une tumeur de Darrier et Ferrand a été porté sur l'étude anatomopathologique d'un prélèvement biopsique.

Une exérèse large en superficie et/ou en profondeur ne peut être faite sans recourir à un artifice de chirurgie plastique. Une oncoplastie type pédicule supérieur à cicatrice en T inversé a été pratiquée chez la patiente.

Les suites post-opératoires ont été marquées par une petite nécrose de la partie supérieure de la plaque aréolomamelonnaire sans préjudice au niveau du mamelon.

L'examen anatomopathologique confirme la tumeur de Darrier et Ferrand après étude immunohistochimique: CD34, A.M.L et CD68 sont négatifs. Les limites de résection cutanées et mammaires ainsi que la base de résection sont saines.

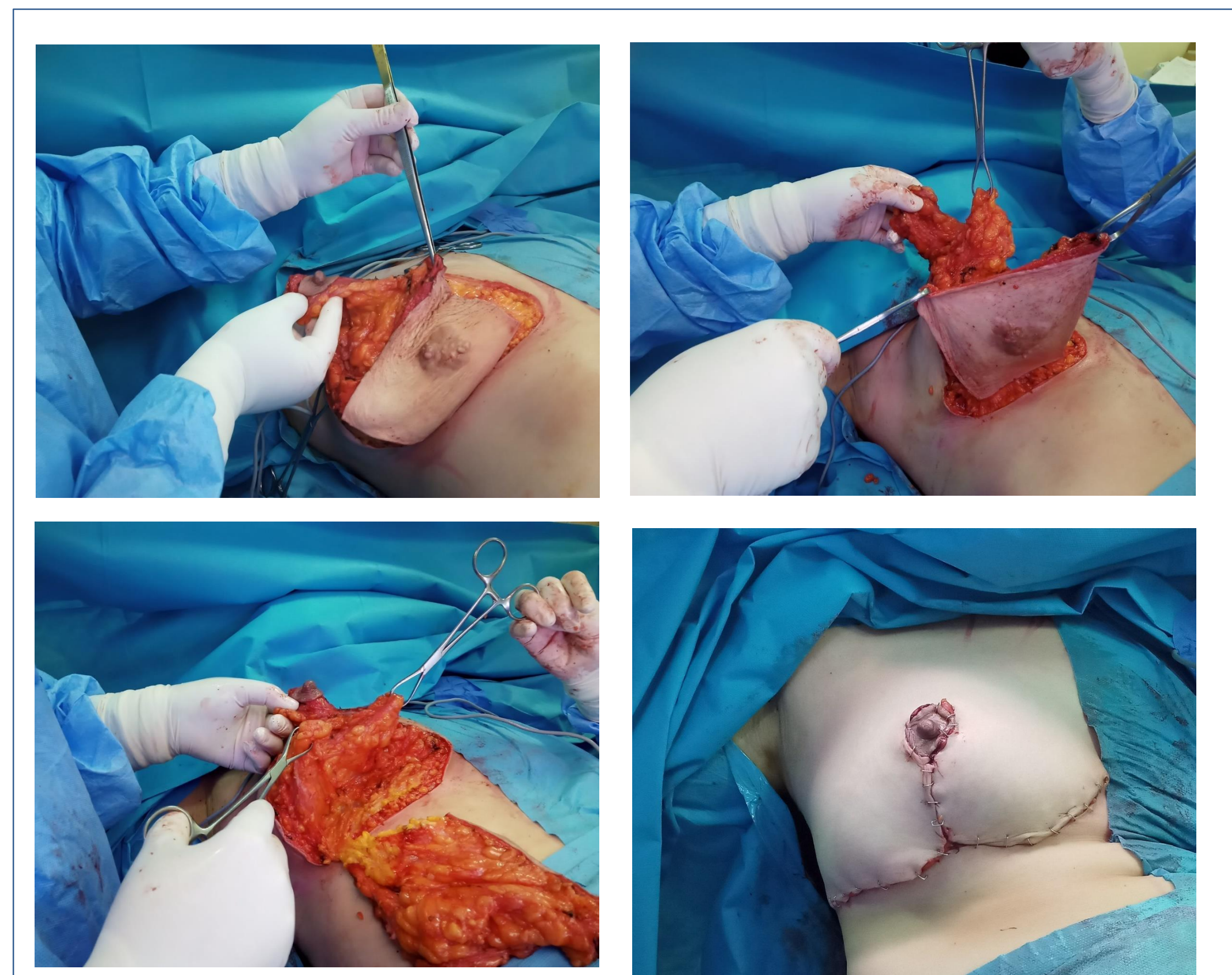


Fig2 Temps opératoires d'une oncoplastie par pédicule supérieure

Un geste de symétrisation a été effectué 06 mois après l'intervention.



Fig3 Symétrisation par pédicule inférieur. Photographie en postopératoire immédiat (On aura la même ptose que le sein controlatéral dans 06 mois.)

Discussion

Il s'agit d'une tumeur lentement évolutive classée comme une tumeur de malignité intermédiaire rarement métastatique, donc d'agressivité essentiellement locale.

La prise en charge des formes localisées repose sur l'exérèse chirurgicale complète avec marges larges. D'où le recours à des artifices de chirurgie plastique. La radiothérapie trouve sa place dans les récurrences locales. Il s'agit de tumeur chimio-résistante.

Conclusion

Le dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrand est une tumeur dont le pronostic et le risque évolutif sont principalement liés au délai diagnostique et à la qualité de la première exérèse. Le diagnostic tardif rend difficile la chirurgie d'exérèse et de reconstruction.

Mots clés: Tumeur de Darrier-Ferrand, Oncoplastie.

Bibliographie

- 1- A.Toumi, N. Mahdhi, M. Chaieb, I. Ernez, Y. Haj Hassine, A. Abid. Le Dermatofibro-sarcome de Darier et Ferrand : une tumeur cutanée particulière, à propos de 26 cas. Annales de Dermatologie et de Vénéréologie. 2018
- 2- Nicolas Penel, Sophie El Bedoui, Yves-Marie Robin, Gauthier Decanter. Dermato fibrosarcome : prise en charge. Bull Cancer 2018 ; 105: 1094-1101
- 3- Atoini, F.; Zidane, A.; Arsalane, A.; Elkaoui, H.; Kabiri, E.H.. Tumeur de Darrier-Ferrand de la paroi thoracique antérieure. October 1, 2008. Revue de Pneumologie Clinique. Volume 64, Issue 5. Pages 265-266. © 2008