

## Dermatofibrosarcoma protuberans at Niamey National Hospital: About 12 cases

### Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand à l'Hôpital National de Niamey : A propos de 12 cas

A. Soumaila<sup>1\*</sup>, Al. Dourahamane<sup>1</sup>, I. Dillé<sup>1</sup>, OS. Galadima<sup>2</sup>, HM. Zaki<sup>3</sup>, G. Hakimi<sup>1</sup>, YD. Harouna<sup>1</sup>.

<sup>1</sup> Service de Chirurgie Générale de l'Hôpital National de Niamey, Niger.

<sup>2</sup> Service d'Imagerie Médicale de l'Hôpital National de Niamey, Niger.

<sup>3</sup> Service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques, Université Abdou Moumouni de Niamey, Niger.

**AIM:** To report the clinical and therapeutic aspects of dermatofibrosarcoma of Darier and Ferrand (DFS) to the National Hospital of Niamey. **MATERIALS AND METHODS:** These are 12 patients collected prospectively over three years. **RESULTS:** It concerns seven men and five women in whom the diagnosis of DFS was made on the basis of histological evidence. The average age was 46.5 years. The tumor was the majority on the trunk (abdominal wall and back) in seven patients or 58.33%. The extension assessment was negative in all patients and all benefited from surgical treatment. This treatment consisted of a wide excision with lateral and deep margins between three and five cm. The recidivism rate is 25% within 17 months. **CONCLUSION:** DFS is a rare tumor in Niamey. The trunk is its main location. Surgery is the best treatment. And the recurrence rate is still high.

**KEYWORDS:** Dermatofibrosarcoma; Surgical treatment; Recurrence.

**BUT :** C'est de rapporter les aspects cliniques et thérapeutiques du dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand (DFS) à l'Hôpital National de Niamey. **MATERIELS ET METHODES :** Il s'agit de 12 patients colligés de manière prospective sur trois ans. **RESULTATS :** Il s'agit de sept hommes et cinq femmes chez qui le diagnostic de DFS a été posé sur la base de preuve histologique. L'âge moyen était de 46,5 ans. La tumeur siégeait majoritairement sur le tronc (paroi abdominale et dos) chez sept malades soit 58,33%. Le bilan d'extension était négatif chez tous les malades et ont tous bénéficiés d'un traitement chirurgical. Ce traitement consistait à une exérèse large avec des marges latérales et profondes comprises entre trois et cinq cm. Le taux de récurrence est de 25% dans un délai moyen de 17 mois. **CONCLUSION :** Le DFS est une tumeur rare à Niamey. Il siège essentiellement au tronc. Son traitement est chirurgical avec un taux de récurrence élevé.

**MOTS-CLES :** Dermatofibrosarcome ; Traitement chirurgical ; Récidive.

#### INTRODUCTION

A cheval entre l'inoffensif fibrome et le redoutable sarcome, le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand (DFS) est une tumeur cutanée rare, d'évolution lente caractérisée par un potentiel de récurrence locale très élevé [1]. La transformation en sarcome de plus haut grade d'un DFS est rare avec une incidence comprise entre 10 et 20% [2]. Les métastases sont rares mais non exceptionnelles [3]. Le but de notre étude est de rapporter les aspects cliniques et thérapeutiques du DFS à l'Hôpital National de Niamey en confrontant nos données à celles de la littérature.

#### MATERIELS ET METHODES

Il s'agit d'une étude prospective qui concerne les cas de DFS diagnostiqués et opérés dans le service de Chirurgie Générale de l'Hôpital National de Niamey de Janvier 2018 à Décembre 2020.

#### RESULTATS

Nous avons diagnostiqué et opéré 12 malades en trois ans, il s'agit de sept hommes et cinq femmes dont l'âge varie de 19 à 55 ans avec une moyenne de 46,5 ans. La tumeur était localisée

sur la paroi abdominale dans cinq cas, le dos et la cuisse dans deux cas, le cou, le bras droit et la jambe gauche dans un cas chacun (Figure 1).



Figure 1 : Dermatofibrosarcome du cou.

La taille tumorale variait de six à 21 cm de grand axe avec un délai de consultation qui situe entre trois et 27 mois. Il s'agissait d'une première récurrence après exérèse chez trois patients et d'une deuxième chez quatre autres et d'une cinquième chez un patient. Les autres malades étaient vus pour une première fois. Le délai moyen de récurrence de 7,36 mois avec des extrêmes allant de deux à 19 mois. Cliniquement, il s'agissait pour la majorité des cas de masse ferme, irrégulière, multi nodulaires, de couleur chair humaine (Figure 2), indolore et mobile par rapport au plan profond avec quelque fois des croûtes noires par endroit et infectés.



Figure 2 : Tumeur avec un aspect chair de la paroi abdominale.

Tous nos patients avaient bénéficié d'une biopsie avec examen anatomopathologique qui avait évoqué le diagnostic. L'immunohistochimie qui permet de confirmer le diagnostic n'a été réalisé chez aucun malade par manque dans notre contexte. Le scanner thoraco-abdominal réalisé chez tous les malades n'a pas montré de localisation à distance. Nous avons réalisé un traitement chirurgical chez tous les patients. Ce traitement consistait en une exérèse large avec des marges latérales de trois à cinq cm et en profondeur emportant du tissu macroscopiquement sain. La fermeture cutanée bord à bord avec drainage aspiratif a été possible chez sept patients tandis qu'une cicatrisation dirigée a été conduit chez les autres malades. L'examen anatomopathologique de toutes les pièces opératoires avait confirmé le diagnostic sous réserve de l'immunohistochimie. L'exérèse était complète chez 10 malades alors que la section chirurgicale passait en zone tumorale profonde dans deux cas. Deux malades parmi les cinq chez qui une cicatrisation dirigée avait été décidée se sont compliqués d'infection. Quatre malades étaient perdus de vue après cicatrisation. Parmi les huit autres suivis régulièrement, nous avons noté trois cas de récurrence soit 25% dans un délai moyen de 17 mois. Il s'agissait surtout de patients qui avaient consulté pour récurrence avec taille tumorale dépassant 10 cm de grand axe.

## DISCUSSION

A travers une revue de la littérature, qu'il s'agisse des données épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques [4-9], nous

remarquons que nos résultats sont à beaucoup d'égards comparables à plusieurs séries. Cependant quelques particularités sont à noter.

Du point de vue du diagnostic, dans notre série le diagnostic de DFS a été fait sur la base de preuve histologique uniquement sans immunohistochimie, ni étude cytogénétique. Actuellement le diagnostic est affirmé de manière routinière par l'immunohistochimie qui objective très souvent un marquage positif à l'antigène CD34 (un marqueur non spécifique) mais mieux par l'étude cytogénétique qui retrouve des anomalies génétiques. Il s'agit soit d'une translocation des chromosomes 17 et 22, soit de la formation d'un anneau. Cela aboutit à la fusion des gènes COL1A1 et PDGFb et à l'expression d'une protéine qui interagit avec le récepteur au PDGF (PDGFR). Ce produit du gène de fusion joue un rôle d'oncogène [8]. C'est la découverte de cette anomalie génétique présente dans 95% des cas qui permet actuellement d'envisager un diagnostic moléculaire et qui a permis également l'introduction de l'imatinib (Glivec®) dans le traitement [8].

Du point de vue thérapeutique, la chirurgie constitue la pierre du traitement [9, 10]. Le DFS est réputé être une tumeur agressive localement avec un potentiel de récurrence très élevé. Le challenge c'est de réaliser une chirurgie large avec des marges conséquentes latéralement et en profondeur emportant une barrière anatomique macroscopiquement saine mais surtout de réparer la perte de substance. Certains auteurs rapportent que des marges latérales de trois à cinq cm et l'exérèse en profondeur d'une zone anatomique macroscopiquement saine permettent d'éviter les récurrences. Pourtant des cas de récurrences sur ces mêmes marges ont été constatés tandis que d'autres auteurs rapportent une guérison complète sur des marges inférieures à trois cm [6, 8]. Pour O. Verola, pathologiste, l'important n'est pas de réaliser une exérèse à cinq cm de ce que l'on voit ou de ce que l'on palpe, mais de passer à un ou deux cm des marges microscopiques [6]. Ces constatations ont permis l'introduction de la chirurgie micrographique de Mohs dans la prise en charge du DFS. Cette chirurgie a permis non seulement de diminuer considérablement les récurrences mais également d'obtenir une réduction des marges d'exérèse dans la prise en chirurgicale de cette maladie. Les résultats obtenus par la chirurgie micrographique sont très intéressants : le taux de récurrence locale rapportée pour cette technique est de l'ordre de 2% en moyenne avec une diminution des marges d'exérèse à deux cm [11]. Dans notre étude, nous avons réalisé une exérèse chirurgicale avec des marges comprises entre trois et cinq cm selon les malades et la réparation pariétale a été faite soit par fermeture cutanée bout à bout, soit par cicatrisation dirigée. Ce sont ces mêmes techniques que plusieurs équipes utilisent pour réparer la perte de substance [1, 7].

Le DFS est caractérisé par un index mitotique très bas, ce qui explique la faible réponse à la radiothérapie [7]. Cependant, certains auteurs ont rapporté un meilleur contrôle local par chirurgie large suivie de radiothérapie délivré à 50 ou 60 Gray selon qu'on soit en R0 ou R1, mais il s'agit de courtes séries ne permettant pas de prouver l'efficacité de ce schéma thérapeutique [9, 10].

Pour la chimiothérapie, il n'existe pas de protocole claire ayant fait la preuve de son efficacité. Elle est le plus souvent utilisée en palliatif en association avec la radiothérapie [9]. Mais actuellement l'utilisation de l'imatinib constitue un espoir.

Aucun patient dans notre étude n'a reçu ni chimiothérapie, ni radiothérapie. Nous avons observé deux cas de récurrence représentant 16% de notre échantillon dans un délai moyen de 17 mois. Une des inconnues du problème est que nous ne connaissons malheureusement pas encore avec précision tous les facteurs de risque de récurrence. Parmi ces facteurs de risque, la notion de récurrences antérieures figure toutefois en première place. Si la tumeur a déjà récidivé, le potentiel de récurrence de cette tumeur secondaire ou tertiaire semble très nettement augmenté par rapport à une tumeur primaire, non encore traitée. Toutes choses étant égales par ailleurs, la marge d'exérèse est le deuxième facteur de risque de récurrence déterminant. L'analyse de la littérature montre globalement un taux de récurrence tumorale qui diminue lorsque la marge d'exérèse chirurgicale augmente. Nous pouvons ainsi retenir les ordres de grandeur approximatifs suivants : 20% de récurrences entre deux et trois cm de marge, 15% entre trois et quatre cm, 8% entre quatre et cinq cm. Or ces récurrences cliniques correspondent en fait à des exérèses initiales histologiquement incomplètes [11].

## CONCLUSION

Le DFS est une tumeur à malignité locale dont seule l'exérèse chirurgicale complète assure la guérison. L'introduction de l'imatinib (Glivec®) constitue un espoir dans la prise en charge de cette pathologie.

## CONFLITS D'INTERET

Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts.

## REFERENCES

1. Kasse A, Dieng M, Deme A, 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.
2. E. Gerard, P. Guillot, O. Cogrel, M.-S. Doutre, M. Beylot-Barry, B. Vergier. Critères de transformation du dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand : implications thérapeutique et pronostique. *Annales de Dermatologie et de Vénérologie*, 201;142(12):S552.
3. Hajji Ouafi F Z, Lamchaheb F E, Akazane A, et al. Métastase pulmonaire d'un dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand : à propos d'un cas. *Ann Derm venereol* 2011; Vol 12 (138) :216.
4. Frikha IM, Mseddi IM, Bouchaala IK et al. Le dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand : étude de 49 cas. *Ann Derm venereol* 2017; Vol 144 (125):S171-172.
5. Nawal H, Ikram B, Kaoutar Z et al. Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand: à propos de 27 cas et revue de la littérature. *Pan African Medical Journal*. 2014; 18:280.
6. Traoré SS, Zida M, Baro F et al. Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand (DFDF). À propos de 7 cas au CHU de Ouagadougou, Burkina Faso. *Bull Soc Pathol Exot*, 2007, 100(2):105-106.
7. Nawal Hammas, Ikram Badioui, Kaoutar Znati et al. Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand: à propos de 27 cas et revue de la littérature. *Pan African Medical Journal*. 2014; 18:280
8. Navarrete-Dechent C, Mori S, Barker CA, Dickson MA, Nehal KS. Imatinib Treatment for Locally Advanced or Metastatic Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Systematic Review. *JAMA Dermatol*. 2019;155(3):361-369.
9. Hanan El Kacemi, Abdellah Aissa, Amine Bazine et al. Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand: à propos de 38 cas. *Pan Afr Med J*. 2014; 19: 274.
10. Llombart B, Serra C, Requena C, Alsina M, Morgado-Carrasco D, Través V, Sanmartín O. Guidelines for Diagnosis and Treatment of Cutaneous Sarcomas: Dermatofibrosarcoma Protuberans. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)*. 2018;109(10):868-877.
11. Foroozan M, Sei JF, Amini M, Beauchet A, Saiag P. Efficacy of Mohs micrographic surgery for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans: systematic review. *Arch Dermatol*. 2012;148(9):1055-63.