



Dermato-fibrosarcome à Localisation ORL À propos d'un cas rare et revues de la littérature

M. Sahraoui , H. Meftah , F.Z. Mous , A. Nasri, N.S. Mehtari , I. Brahami Service Orl-Chu Tlemcen - Algérie



Abstract

Le dermato-fibrosarcome (DFS) est une tumeur maligne de bas grade du derme et du tissu mou sous-jacent qui métastatise rarement à distance (1). Il s'agit d'un sarcome superficiel à différenciation fibroblastique souvent associée à une translocation chromosomique du gène COL1A1 sur le chromosome 17 et du gène PDGFB sur le chromosome 22 (2). Caractérisée par une évolution lente et un risque majeur de récurrence en cas d'exérèse insuffisante (1), cette tumeur rare représente 0,1% des tumeurs cutanées malignes et 2 à 6% de tous les sarcomes du tissu mou. L'incidence mondiale est estimée entre 0,8 et 4,2 cas/million par an (3).

Cliniquement : Tumeur unique, intéressant le tronc et les ceintures (47% des cas), les extrémités (38% des cas), la tête et le cou (14% des cas), de développement lent, inquiétant peu les patients, ce qui est souvent source de retard diagnostique et thérapeutique, les patients consultent suite à une croissance soudaine de la tumeur avec un bon état général (4), ce qui a été le cas pour notre patient.

Le traitement curatif du DFS est basé sur la chirurgie d'exérèse large ou la chirurgie micrographique (technique de Mohs) (5). La radiothérapie est préconisée dans des cas de récurrences multiples ; d'exérèse insuffisantes ; de tumeur de très grande taille ou empêchant une chirurgie large (6). L'imatinib mésylate, une molécule antityrosine kinase, inhibe le récepteur PDGFR β et constitue une thérapie moléculaire récente utilisée pour les DFS non résecables ou métastatiques (7).

Objectifs

Nous rapportons un cas de dermato-fibrosarcome (DFS) de Darrier et Ferrand à localisation ORL chez un adulte dans un but de montrer ses particularités cliniques et les modalités de sa prise en charge thérapeutique.

Méthodes et Matériels

Il s'agissait d'un patient de 64 ans, qui venait consulter pour une masse sus et rétro-auriculaire droite évoluant depuis environ 08 mois, aux antécédents d'hypertension artérielle et d'un cas similaire dans la famille mais à localisation dorso-lombaire (un neveu de 35 ans).

Un examen clinique approfondi, une IRM cérébrale lui ont été réalisés suivi d'une cure chirurgicale avec examen anatomopathologique.

Résultats

L'examen clinique retrouvait à la palpation une masse implantée au-dessus et en arrière de la racine supérieure du pavillon droit, ovalaire, de couleur brunâtre, bien limité à contours nets, de consistance ferme, mobile par rapport au plan superficiel et présentant un prolongement pré-auriculaire sous la forme d'un cordon.

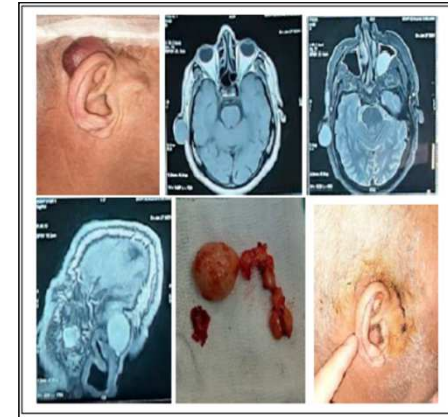
L'examen otologique, un pavillon droit intacte, un conduit auditif externe bien calibré et un tympan d'aspect normal.

Résultats

L'examen du cou et des aires ganglionnaires, pas de tuméfaction ni d'adénopathies à la palpation.

L'IRM cérébrale montrait une masse tissulaire des parties molles superficielles sus et rétro-auriculaires droites, arrondie, de contours réguliers, bien encapsulée, se présentant en iso signal T1, hypersignal T2, prenant le contraste après injection de Gadolinium et mesurant 31/26/22 mm. Cette masse n'infiltrait ni la peau ni les tissus avoisinants et se prolongeait par une petite masse sous cutanée prétragienne en forme d'un cordon venant au contact avec le pôle supérieur de la glande parotide homolatérale.

Une exérèse chirurgicale complète de la masse s'est avérée indispensable dont l'examen anatomopathologique est revenu en faveur d'un DFS de Darrier et Ferrand. Ainsi une radiothérapie adjuvante a été proposée au patient pour éviter la récurrence.



Conclusion

Le dermato-fibrosarcome de Darrier et Ferrand est une tumeur cutanée maligne rare, notamment dans sa localisation ORL. Elle se distingue par sa difficulté diagnostique, son évolution locale lente, sa tendance à la récurrence et la rareté de ses métastases qui sont essentiellement pulmonaires. Son traitement repose sur l'exérèse chirurgicale avec un bon pronostic. Néanmoins, une surveillance clinique à vie demeure indispensable en vue que certains cas de récurrences ont été décrits tardivement (après 15 ans d'évolution).

Références

- (1) Darier J, Ferrand M. Dermatofibromes progressifs et récidivants ou fibrosarcomes de la peau. Ann Dermatol Syph 1924;5:545-62.
- (2) Goldblum JR, Tuthill RJ. CD34 and factor-XIIIa immunoreactivity in dermatofibrosarcoma protuberans and dermatofibroma. Am J Dermatopathol 1997;19:147-53.
- (3) Lemm D, Mügge LO, Mentzel T, Höfken K. Current treatment options in dermatofibrosarcoma protuberans. J Cancer Res Clin Oncol 2009;135:653-65.
- (4) Taylor HB, Helwig EB. Dermatofibrosarcoma protuberans. A study of 115 cases. Cancer 1962;15:717-25.
- (5) Pachet C. Le dermato-fibrosarcome de Darrier et Ferrand. Dans : Apport de la chirurgie micrographique dans la réduction des marges du dermato-fibrosarcome de Darrier et Ferrand : étude de 31 cas comparant l'exérèse large et la chirurgie micrographique et revue de la littérature. Thèse de médecine 2007;26-58.
- (6) Haas RL, Keus RB, Loftus BM, et al. The role of radiotherapy in the local management of dermatofibrosarcoma protuberans. Soft tissue tumours working group. Eur J Cancer 1997;33:1055-60.
- (7) 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;100:623-6