

CASE REPORT

UN DERMATOFIBROSARCOME GEANT DE LA PAROI THORACIQUE ANTERIEURE

A GIANT DERMATOFIBROSARCOMA OF THE ANTERIOR CHEST WALL

Mohamed Amine ENNOUHI¹ , Akram TRAIBI², Mohamed SINAA³, Abdennacer MOUSSAOUT¹

¹ Unité de chirurgie réparatrice et plastique, Hôpital militaire Moulay Ismaïl , Meknès. Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Sidi Mohammed Ben Abdellah , Fès, Maroc.

² Unité de chirurgie thoracique, Hôpital militaire Moulay Ismaïl, Meknès. Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Sidi Mohammed Ben Abdellah, Fès, Maroc.

³ Service d'anatomo-pathologie, Hôpital militaire Moulay Ismaïl, Meknès. Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Sidi Mohammed Ben Abdellah, Fès, Maroc.



Résumé : Le dermato-fibrosarcome est une tumeur cutanée rare, qui se caractérise par son caractère récidivant. Son évolution lente, et son aspect clinique peu inquiétant sont souvent à l'origine de retard diagnostique, d'autant plus qu'il s'agit d'une tumeur qui siège habituellement dans des zones couvertes. Le traitement de référence est l'exérèse chirurgicale large. Nous rapportons un cas de DFS géant de la paroi thoracique. La discordance entre le volume tumoral impressionnant et le caractère limité de l'envahissement en profondeur fait la particularité de cette observation. Un traitement conservateur, en l'occurrence une chirurgie d'exérèse large et une couverture par greffe de peau mince ont pu être entrepris. Avec un recul de deux ans, les résultats carcinologique, fonctionnel et esthétique sont très satisfaisants.

Mots clés : Dermatofibrosarcome- anatomopathologie- chirurgie- récidive.

Abstract: Dermatofibrosarcoma (DFS) is a rare skin tumor, characterized by its recurrence. Its slow development, and its banal clinical appearance often causes diagnostic delays, especially when the tumor is located in covered areas. The reference treatment is wide resection. We report a case of giant chest wall DFS. The discordance between the impressive tumor volume and the limited deep invasion are the peculiarity of this case report.

A conservative treatment, a wide resection and a split-thickness skin graft could be undertaken. With a follow-up of two years, the carcinological, functional and aesthetic results are very satisfactory.

Keywords : Dermatofibrosarcoma- Pathology- Surgery- Recurrence.

Corresponding author: Ennouhi Mohamed Amine, Unité de chirurgie réparatrice et plastique, Hôpital militaire Moulay Ismaïl, Meknès. Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Sidi Mohammed Ben Abdellah, Fès, Maroc.

Email : mohamedamine.ennouhi@usmba.ac.ma

Copyright © 2018 Dr Mohamed Amine Ennouhi et al.

This is an open access article distributed under the [Creative Commons Attribution 4.0 International](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

INTRODUCTION

Tumeur mésoenchymateuse rare, le dermatofibrosarcome se caractérise par son agressivité locale et son caractère récidivant. Son évolution lente et sa présentation paucisymptomatique peuvent être à l'origine de retard diagnostique, voire même d'erreurs thérapeutiques. Les auteurs rapportent l'observation d'un patient présentant un DFS géant de la paroi thoracique antérieure, traité par exérèse chirurgicale et greffe de peau mince.

CAS CLINIQUE

Patient âgé de 71 ans, tabagique chronique, qui présentait une masse de la paroi thoracique antérieure droite évoluant depuis 8 ans.

A l'admission, le patient était cachectique, et présentait une masse tumorale sessile, pendante, sous forme d'un nodule géant (fig. 1) à base sus mammaire droite, mesurant environ 25 cm de grand axe, à limites grossièrement régulières.



Figure 1 : Nodule géant de la paroi thoracique antérieure droite.

La peau de surface était d'aspect bigarré : érythémateuse, squamo-croûteuse et atropho-cicatricielle, témoignant d'une évolution longue et chronique. Le centre de la masse était le siège d'une ulcération (fig. 2) à fond nécrotique, suintant.

A la palpation, la lésion était fixée à la partie haute de la région thoracique antérieure droite, débordant latéralement sur le pilier antérieur du creux axillaire. Les aires ganglionnaires axillaire et sus-claviculaire droites étaient libres.

Une biopsie de la masse tumorale a révélé la présence d'une prolifération tumorale conjonctive faite de cellules fusiformes, présentant des irrégularités cyto-nucléaires modérées avec de rares mitoses. Ces cellules étaient disposées en faisceaux

courts parfois storiformes, associés à une vascularisation riche type hémangiopéricytaire.



Figure 2 : Nécrose et ulcération tumorales.

L'immunohistochimie a révélé la présence d'une expression intense et uniforme du CD34 (fig.3), tandis qu'elle était négative à l'actine, la desmine et le PS100. L'immunomarquage au Ki67 a montré une prolifération faible estimée à 5% des cellules tumorales.

Ainsi, le diagnostic de dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand a été retenu.

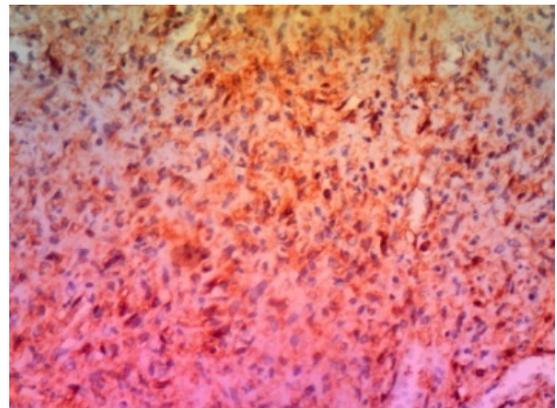


Figure 3 : Immuno-marquage au CD34 fortement positif.

L'exploration tomодensitométrique a révélé la présence d'une masse bien limitée, se rehaussant fortement après injection de produit de contraste, envahissant le muscle grand pectoral, et sans signes d'envahissement osseux, ni du pédicule axillaire sous-jacent.

Le bilan d'extension n'a pas révélé d'adénopathies, ni de localisations secondaires.

Une résection de la masse tumorale a été réalisée sous anesthésie générale, passant en périphérie à 3 cm des limites macroscopiques de la tumeur, emportant en profondeur le muscle grand pectoral (après ligature du pédicule acromio-thoracique) et une partie du muscle deltoïde. Le muscle petit pectoral sous-jacent étant respecté, il n'y a pas eu d'exposition du pédicule axillaire. Une couverture par greffe de peau mince a été réalisée secondairement après confirmation histologique du caractère carcinologique de l'exérèse.

L'étude anatomo-pathologique définitive a montré le même aspect morphologique que celui retrouvé sur la biopsie. En effet, il n'a pas été observé de zones de transformation fibrosarcomateuse (les atypies cyto-nucléaires étaient discrètes et les mitoses très rares : 1 mitose / 10 champs au grossissement $\times 40$). Les marges d'exérèse étaient indemnes de toute prolifération tumorale.

A 24 mois de l'exérèse, le patient ne présente aucun signe de récurrence, et il est très satisfait du résultat, tant sur le plan esthétique que fonctionnel (fig.4 et 5).



Figure 4 : Résultat à 1 an : aspect esthétique satisfaisant.

DISCUSSION

Le DFS est considéré comme un sarcome de bas grade et représente moins de 2% de l'ensemble des sarcomes des parties molles [1]. Il se caractérise par son agressivité locale et sa forte tendance à la

récidive locale, mais ne donne de métastases qu'exceptionnellement [2]. Les métastases ganglionnaires prouvées histologiquement sont de l'ordre de 1% de l'ensemble des extensions tumorales à distance [3].

Le traitement curatif du DFS est chirurgical et s'impose chaque fois qu'il est possible.



Figure 5 : Absence de séquelles fonctionnelles.

Outre la taille tumorale, et la notion de récurrence antérieure, la qualité de l'exérèse initiale est l'un des principaux facteurs pronostiques de récurrence locale.

En l'absence de consensus sur l'étendue de l'exérèse chirurgicale, il est classiquement recommandé d'emporter une marge de sécurité de 3 à 5 cm en périphérie de la tumeur. En profondeur l'ablation d'une barrière anatomique saine est de mise.

Le caractère bien circonscrit de certains DFS contraste souvent avec une extension infraclinique, « tentaculaire » et asymétrique, dépassant en périphérie et en profondeur les limites macroscopiques de la tumeur [4].

L'exérèse marginale se solde le plus souvent d'un taux de récurrence locale élevé pouvant atteindre les 60% [5]. L'analyse de la littérature montre globalement un taux de récurrence tumorale qui diminue lorsque la marge d'exérèse chirurgicale augmente. Des marges de sécurité plus larges semblent être associées à des résultats plus favorables [6]. Plus les marges sont grandes, plus le risque diminue pour devenir très faible à partir de 5 cm ; « Très faible » mais non nul. On peut ainsi retenir les ordres de grandeur approximatifs suivants : 20 % de récurrences entre 2 et 3 cm de marge, 15 % entre 3 et 4 cm, 8 % entre 4 et 5 cm [7].

La localisation du DFS et notamment la nature des structures tissulaires envahies en profondeur sont des éléments capitaux de la décision thérapeutique.

Au niveau du thorax, ce n'est pas la taille de la tumeur qui compte le plus, mais plutôt son extension en profondeur qui va dicter le type d'exérèse : superficielle, profonde voire même transfixiante; et le mode de reconstruction sera d'autant plus complexe qu'un élément noble (viscère, os, articulation, vaisseaux et nerfs) est exposé.

Chez notre patient, et malgré l'aspect spectaculaire de la tumeur, l'envahissement en profondeur était limité au seul muscle grand pectoral respectant ainsi le muscle petit pectoral, la clavicule, les côtes et les muscles intercostaux. Une greffe de peau mince a suffi pour restituer la couverture cutanée avec un résultat esthétique et fonctionnel très satisfaisant. L'absence d'exposition du contenu axillaire a permis d'une part de différer la couverture, en attendant les résultats de l'examen histologique définitif. D'autre part, le plan musculaire, en l'occurrence le muscle petit pectoral a pu faire le lit d'une greffe de peau mince, aux avantages multiples :

- technique et suites opératoires simples.
- minceur des téguments facilitant la surveillance clinique et le repérage précoce d'une éventuelle récurrence tumorale.

En revanche l'envahissement du muscle petit pectoral et/ou du plan costo-intercostal imposerait une chirurgie délabrante, avec comme conséquences une perte de substance exposant le contenu axillaire, voire même une exérèse transfixiante de la paroi thoracique, et dans les deux cas le recours à une couverture immédiate par lambeau aurait été une obligation. Le procédé le plus adapté dans une telle situation serait le muscle grand dorsal, de par sa

proximité, sa surface, la facilité de son prélèvement, et ses qualités trophiques et vasculaires compatibles avec une éventuelle radiothérapie adjuvante. La mobilisation des deux muscles grand-dorsaux permet la couverture des pertes de substances étendues de la paroi thoracique.

Les inconvénients d'une telle reconstruction sont :

- une morbidité et suites opératoires plus lourdes.
- la reconstruction (par lambeau musculaire ou musculocutané) étant « épaisse », elle risquerait de masquer une éventuelle récurrence locale et le recours à une exploration radiologique s'imposerait au moindre doute.

A 24 mois de l'intervention chirurgicale, le patient ne présente aucun signe de récurrence locale et la greffe est parfaitement souple. Etant donné que les récurrences surviennent en majorité dans les 3 premières années suivant l'exérèse (50% au cours de la première année), nous estimons qu'une surveillance rapprochée s'impose afin de diagnostiquer à temps une éventuelle récurrence.

AUTHORS' CONTRIBUTIONS

The participation of each author corresponds to the criteria of authorship and contributorship emphasized in the [Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly work in Medical Journals](#) of the [International Committee of Medical Journal Editors](#). Indeed, all the authors have actively participated in the redaction, the revision of the manuscript and provided approval for this final revised version.

COMPETING INTERESTS

The authors declare no competing interests.

REFERENCES

- [1] Labropoulos SV, Razi ED. Imatinib in the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *Biologics*. 2007 Dec; 1(4): 347-53. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2721290/>
- [2] Kérob D, Porcher R, Vérola O, Dalle S, Maubec E, Aubin F, D'Incan M, Bodokh I, Boulinguez S, Madelaine-Chambrin I, Mathieu-Boue A, Servant JM, de Kerviler E, Janin A, Calvo F, Pedoutour F, Lebbe C. Imatinib mesylate as a preoperative therapy in dermatofibrosarcoma: results of a multicenter phase II study on 25 patients. *Clin Cancer Res*. 2010 Jun 15; 16(12):3288-95. doi: 10.1158/1078-0432.CCR-09-3401. Epub 2010 May 3.
- [3] Westermann GW, Buerger H, Kappes U, Matzkies F, Kisters K. Dermatofibrosarcoma protuberans with lung metastasis in a patient with progressive systemic sclerosis. *South Med J* 2002; 95(3):363-5.
- [4] Reha J, Katz SC. Dermatofibrosarcoma Protuberans. *Surg Clin N Am*. 2016 Oct; 96(5):1031-46. <https://doi.org/10.1016/j.suc.2016.05.006>
- [5] Mark RJ, Bailet JW, Tran LM, Poen J, Fu YS, Calcaterra TC. Dermatofibrosarcoma protuberans of the head and neck: report of 16 cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1993 Aug; 119(8): 891-6. doi:10.1001/archotol.1993.01880200097014
- [6] Harati K, Lange K, Goertz O, Lahmer A, Kapalschinski N, Stricker I, Lehnhardt M, Daigeler A. A single-institutional review of 68 patients with dermatofibrosarcoma protuberans: wide re-excision after inadequate previous surgery results in a high rate of local control. *World J Surg Oncol*. 2017 Jan 5; 15(1):5. <https://doi.org/10.1186/s12957-016-1075-2>
- [7] Revol M, Verola O. Commentaires de l'article : « Vers une réduction des marges latérales dans les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand ? Étude rétrospective de 34 cas. » *Ann Chir Plast Esth*. 2005 Jun; 50(3): 186-8. <https://doi.org/10.1016/j.anplas.2005.04.002>