ASGC
ALGERIAN SOCIETY OF GYNAECOLOGICAL CANCERS

23 & 24 Avril 2026
Sheraton Hotel - club des pins

38

3rd NATIONAL GYNAECOLOGICAL CANCERS CONGRESS

Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand a localisation vulvaire : défi chirurgical et risque d'extension locorégionale a propos d'un cas

DR NEBBALI
DR GHEZAL
Clinique IBRAHIM GHARAFA
- Beo-

1 Introduction :

Le dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand (DFS) est une tumeur cutanée rare (<1 % des sarcomes des tissus mous), caractérisée par une agressivité locale et un taux élevé de récidive (jusqu'à 50 % en cas d'exérèse incomplète). La localisation vulvaire est exceptionnelle et pose des difficultés diagnostiques et thérapeutiques majeures.

2 Cas clinique :

Patiente âgée de 35 ans, sans antécédents médicaux particuliers , G4C4P4 (04EVBP), aux antécédent d'une kystectomie pour kyste de Bartholin en 2022 lors de la 3eme césarienne dont l'examen anapathologique fait sur Piece opératoire est revenue en faveur d'un DFS de DARRIER FERRAND de grade 2 selon FNCLCC
La patiente a bénéficié d'un complément chirurgical par Tumorectomie vulvaire gauche a notre niveau en 2022 sous decision RCP
Anapath post operatoire : aspect histopathologique et immunohistochimique d'un DFS grade1 avec des marges chirurgicales saines
La patiente a bénéficié d'un suivi régulier en post opératoire
<u>03 ans après</u> , voir en 2025, la patiente reconsulte a notre niveau pour une masse punctiforme au niveau vulvaire au site de la tumorectomie ressentie a la palpation
<u>Examen clinique :</u> Presence d'une formation nodulaire arrondie de 01 cm au niveau du 1 /3 inferieur de la grande levre gauche
<u>Biopsie :</u> Récidive Vulvaire d'un DFS de DARRIER FERRAND
<u>Échographie périnéale</u> : Formation tissulaire hypoéchogène , localisée a la vulve gauche sans extension locale
<u>Échographie des parties molles :</u> masse vulvaire gauche avec ganglions inguinaux homolatéraux
Suite a cette evolution , La Prise en charge chirurgicale est complexe en raison des enjeux esthétiques et fonctionnels , imposants un équilibre entre radicalité oncologique et préservation anatomique

3 Disscussion :

Le DFS est connu pour son fort potentiel de récidive locale, souvent lié à des marges d'exérèse insuffisantes.
La localisation vulvaire complique l'obtention de marges chirurgicales larges en raison des contraintes anatomiques et fonctionnelles.
L'atteinte ganglionnaire, bien que rare (<5 %) doit être recherchée en cas de récidive.
Ces tumeurs sont caractérisées biologiquement par la translocation t(17;22) creant une fusion COL1A1–PDGFB stimulant l'activation de la prolifération tumorale
Le traitement repose principalement sur une exérèse chirurgicale large.
Les thérapies ciblées, notamment les inhibiteurs de tyrosine kinase (l'imatinib) peuvent être discutées dans certaines formes avancées ou inopérables.

4



Aspect de la recidive vulvaire



Marges recommandées : ≥2–3 cm ou chirurgie micrographique de Mohs

5 Conclusion :

La tumeur de Darrier Ferrand a localisation vulvaire reste rare , elle se distingue par son evolution lente , sa difficulté diagnostique et sa tendance a la recidive d'ou la necessité d'evoquer precocement le diagnostic et de realiser une exrese chirurgicale large avec des marges saines car tout le pronostic en depend