



UNIVERSITE CADI AYYAD  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE  
MARRAKECH

ANNEE 2010

THESE N° 86

# TUMEURS CONJONCTIVES CUTANÉES

## Profil épidémiologique, anatomopathologique et évolutif

---

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE .../.../2010

PAR

Mme. **Fatima-ezzahra HAZMIRI**

Née le 24 Février 1983 à Marrakech

**Médecin interne au CHU Mohammed VI**

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

---

MOTS CLES

Tumeur conjonctive cutanée - Epidémiologie  
Anatomie pathologique - Evolution

---

JURY

Mme. **L. ESSAADOUNI**

Professeur agrégé en Médecine Interne

PRESIDENT

Mme. **B. BELAABIDIA**

Professeur d'Anatomie-Pathologique

RAPPORTEUR

Mr. **M. LATIFI**

Professeur de Traumato- Orthopédie

Mr. **S. Amal**

Professeur agrégé en Dermatologie

Mme. **S. ETTALBI**

Professeur agrégé en Chirurgie-Réparatrice et plastique

JUGES



*Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.*

*Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*

*Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*

*Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*

*Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*

*Les médecins seront mes frères.*

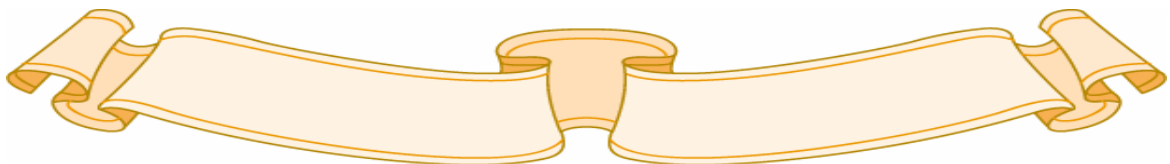
*Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*

*Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.*

*Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

*Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

*Déclaration Genève, 1948.*





*LISTE DES  
PROFESSEURS*

**UNIVERSITE CADI AYYAD**  
**FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE**  
**MARRAKECH**

Doyen Honoraire

: Pr. Badie-Azzamann MEHADJI

**ADMINISTRATION**

Doyen

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

Vice doyen

: Pr. Ahmed OUSEHAL

Secrétaire Général

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

**PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR**

ABBASSI	Hassan	Gynécologie-Obstétrique A
AIT BENALI	Said	Neurochirurgie
ALAOUI YAZIDI	Abdelhaq	Pneumo-phtisiologie
ABOUSSAD	Abdelmounaim	Néonatalogie
BELAABIDIA	Badia	Anatomie-Pathologique
BOUSKRAOUI	Mohammed	Pédiatrie A
EL HASSANI	Selma	Rhumatologie

---

**Tumeurs conjonctives cutanées : Profil épidémiologique, anatomopathologique et évolutif**

---

EL IDRISSI DAFALI	My abdelhamid	Chirurgie Générale
ESSADKI	Omar	Radiologie
FIKRY	Tarik	Traumatologie- Orthopédie A
FINECH	Benasser	Chirurgie – Générale
KISSANI	Najib	Neurologie
KRATI	Khadija	Gastro-Entérologie
LATIFI	Mohamed	Traumato – Orthopédie B
MOUTAOUAKIL	Abdeljalil	Ophthalmologie
OUSEHAL	Ahmed	Radiologie
RAJI	Abdelaziz	Oto-Rhino-Laryngologie
SARF	Ismail	Urologie
SBIHI	Mohamed	Pédiatrie B
SOUMMANI	Abderraouf	Gynécologie-Obstétrique A
TAZI	Imane	Psychiatrie

---

## **PROFESSEURS AGREGES**

ABOULFALAH	Abderrahim	Gynécologie – Obstétrique B
AMAL	Said	Dermatologie
AIT SAB	Imane	Pédiatrie B
ASRI	Fatima	Psychiatrie
ASMOUKI	Hamid	Gynécologie – Obstétrique A
AKHDARI	Nadia	Dermatologie
BENELKHAÏAT BENOMAR	Ridouan	Chirurgie – Générale
BOUMZEBRA	Drissi	Chirurgie Cardiovasculaire
CHABAA	Laila	Biochimie
DAHAMI	Zakaria	Urologie
EL FEZZAZI	Redouane	Chirurgie Pédiatrique
ELFIKRI	Abdelghani	Radiologie
EL HATTAOUI	Mustapha	Cardiologie
ESSAADOUNI	Lamiaa	Médecine Interne
ETTALBI	Saloua	Chirurgie – Réparatrice et plastique
GHANNANE	Houssine	Neurochirurgie
LOUZI	Abdelouahed	Chirurgie générale
OULAD SAIAD	Mohamed	Chirurgie pédiatrique
MAHMAL	Lahoucine	Hématologie clinique
MANSOURI	Nadia	Chirurgie maxillo-faciale Et stomatologie
MOUDOUNI	Said mohammed	Urologie
NAJEB	Youssef	Traumato - Orthopédie B
LMEJJATTI	Mohamed	Neurochirurgie
SAMKAOUI	Mohamed Abdenasser	Anesthésie- Réanimation
SAIDI	Halim	Traumato - Orthopédie A
TAHRI JOUTEI HASSANI	Ali	Radiothérapie

---

YOUNOUS

Saïd

Anesthésie-Réanimation

**PROFESSEURS ASSISTANTS**

ABKARI

Imad

Traumatologie-orthopédie B

ABOU EL HASSAN

Taoufik

Anesthésie - réanimation

ABOUSSAIR

Nisrine

Génétique

ADERDOUR

Lahcen

Oto-Rhino-Laryngologie

ADMOU

Brahim

Immunologie

AGHOUTANE

El Mouhtadi

Chirurgie – pédiatrique

AIT BENKADDOUR

Yassir

Gynécologie – Obstétrique A

AIT ESSI

Fouad

Traumatologie-orthopédie B

ALAOUI

Mustapha

Chirurgie Vasculaire périphérique

AMINE

Mohamed

Epidémiologie - Clinique

AMRO

Lamyae

Pneumo - phtisiologie

ARSALANE

Lamiaa

Microbiologie- Virologie

ATMANE

El Mehdi

Radiologie

BAHA ALI

Tarik

Ophtalmologie

BASRAOUI

Dounia

Radiologie

BASSIR

Ahlam

Gynécologie – Obstétrique B

BENCHAMKHA

Yassine

Chirurgie réparatrice et plastique

BEN DRISS

Laila

Cardiologie

---

---

**Tumeurs conjonctives cutanées : Profil épidémiologique, anatomopathologique et évolutif**

---

BENHADDOU	Rajaa	Ophtalmologie
BENJILALI	Laila	Médecine interne
BENZAROUEL	Dounia	Cardiologie
BOUCHENTOUF	Rachid	Pneumo-phtisiologie
BOUKHANNI	Lahcen	Gynécologie – Obstétrique B
BOURROUS	Mounir	Pédiatrie A
BSSIS	Mohammed Aziz	Biophysique
CHAFIK	Aziz	Chirurgie Thoracique
CHAFIK	Rachid	Traumatologie-orthopédie A
CHAIB	Ali	Cardiologie
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI	Najat	Radiologie
DIFFAA	Azeddine	Gastro - entérologie
DRAISS	Ghizlane	Pédiatrie A
DRISSI	Mohamed	Anesthésie -Réanimation
EL ADIB	Ahmed rassane	Anesthésie-Réanimation
EL ANSARI	Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques
EL BARNI	Rachid	Chirurgie Générale
EL BOUCHTI	Imane	Rhumatologie
EL BOUIHI	Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
EL HAOURY	Hanane	Traumatologie-orthopédie A

---

---

**Tumeurs conjonctives cutanées : Profil épidémiologique, anatomopathologique et évolutif**

---

EL HOUDZI	Jamila	Pédiatrie B
EL JASTIMI	Said	Gastro-Entérologie
EL KARIMI	Saloua	Cardiologie
EL MANSOURI	Fadoua	Anatomie - pathologique
HAJJI	Ibtissam	Ophthalmologie
HAOUACH	Khalil	Hématologie biologique
HERRAG	Mohammed	Pneumo-Phtisiologie
HERRAK	Laila	Pneumo-Phtisiologie
HOCAR	Ouafa	Dermatologie
JALAL	Hicham	Radiologie
KAMILI	El ouafi el aouni	Chirurgie – pédiatrique générale
KHALLOUKI	Mohammed	Anesthésie-Réanimation
KHOUCHANI	Mouna	Radiothérapie
KHOULALI IDRISSE	Khalid	Traumatologie-orthopédie
LAGHMARI	Mehdi	Neurochirurgie
LAKMICH	Mohamed Amine	Urologie
LAOUAD	Inas	Néphrologie
MADHAR	Si Mohamed	Traumatologie-orthopédie A
MANOUDI	Fatiha	Psychiatrie
MAOULAININE	Fadlmrabihrabou	Pédiatrie (Néonatalogie)
MOUFID	Kamal	Urologie

---

---

**Tumeurs conjonctives cutanées : Profil épidémiologique, anatomopathologique et évolutif**

---

NARJIS	Youssef	Chirurgie générale
NEJMI	Hicham	Anesthésie - Réanimation
NOURI	Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
OUALI IDRISSE	Mariam	Radiologie
QACIF	Hassan	Médecine Interne
QAMOUSS	Youssef	Anesthésie - Réanimation
RABBANI	Khalid	Chirurgie générale
SAMLANI	Zouhour	Gastro - entérologie
SORAA	Nabila	Microbiologie virologie
TASSI	Noura	Maladies Infectieuses
ZAHLANE	Mouna	Médecine interne
ZAHLANE	Kawtar	Microbiologie virologie
ZOUGAGHI	Laila	Parasitologie –Mycologie

---



*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut ...*

*Tous les mots ne sauraient exprimer*

*la gratitude, l'amour, le respect, la reconnaissance.*

*Aussi, c'est tout simplement que :*



*Je dédie cette thèse à ...* 

---

***A mes très chers et adorables parents,***

*A ceux qui ont guidé mes premiers pas dans la vie et m'ont inculqué les meilleurs principes éducatifs.*

*A ceux à qui je dois tout. Vous avez tout donné pour ma réussite ; votre attention, votre affection et votre amour sans faille. C'est grâce à vous que j'ai pu poursuivre mes études sans difficultés. Aucun mot ne saurait exprimer ma profonde reconnaissance. Vos prières ont été pour moi un grand soutien moral tout au long de mes études. Que Dieu le tout puissant vous protège, vous procure longue vie, santé et bonheur.*

*En ce jour, j'espère réaliser l'un de vos rêves.*

*Veillez trouver, chers parents dans ce travail le fruit de votre dévouement et l'expression de ma gratitude et de mon profond amour.*

*Je vous serai éternellement reconnaissante, je vous aime très très fort...*

***A mon très cher époux,***

*Pour tous ses sacrifices, sa patience, son soutien, son amour qui m'ont toujours comblée. Tu as toujours été là pour moi, d'abord en tant que cher ami, puis en tant que mari et époux ; affectueux et dévoué.*

*J'espère que tu trouveras dans ce travail l'expression de mon profond amour et mon immense respect.*

***A ma très chère sœur et deuxième mère ; Hafsa***

*Tu as toujours été là pour moi, à partager mes joies et mes chagrins.*

*Je n'oublierai jamais tes sacrifices ni ton soutien. Ton amour et ton affection m'ont toujours comblée.*

*Que tu trouves très chère sœur dans ce travail l'expression de mon profond amour et de ma grande admiration.*

***A mes très chers frères ; Mohamed Elhabib, Khalid et Abderrahim***

*Votre amour, votre affection, votre tendresse, votre compréhension m'ont toujours soutenue. Votre bienveillance et vos conseils m'ont toujours guidée. Je vous dédie cette thèse en témoignage de mon profond amour et mon immense respect. Que Dieu le tout puissant nous garde, à jamais, unis en plein amour, joie et prospérité. J'espère que vous soyez aujourd'hui fiers de moi. Moi je suis très fière de vous.*

***A mes belles sœur ; Jamila, Kaoutar et Nadia***

*Votre soutien et votre présence m'ont toujours marquée. Je vous dédie ce travail en témoignage de mon amour, mon affection et mon respect.*

***A mon beau-frère Hassan Bentaleb***

*Merci pour ton aide et ton soutien. La richesse de tes conseils et de ton expérience professionnelle m'ont toujours aidée.*

*Je te dédie cette thèse en témoignage de mon profond respect.*

---

***A ma cousine Chafika et âazizi Mohamed***

*Je n'oublierai jamais tout ce que vous avez fait pour moi, toutes les joies et surprises que vous m'avez faites depuis mon enfance jusqu'à ce jour.  
J'espère que vous trouverez dans ce travail le témoignage de mon amour, mon respect ainsi que ma profonde reconnaissance.*

***A tous mes neveux et nièces,***  
*Avec tout mon amour et mon affection.*

***A la mémoire de mes grands-parents, mes oncles ; Ahmed, Hassan, ma tante Aïcha, ma tante Khadija et mes cousins Ahmed et Yasser***

*Trouvez en ce travail l'expression de mon profond amour et mon grand respect.  
Que vos âmes reposent en paix.*

***A mes chers oncles et tantes maternels ; Mohamed, Mustapha, Abdelmajid, Saâdia et Naïma***

***A ma très chère tante Brigitte***  
***A mon oncle paternel Brahim et ma tante Khadija***

***A toute la famille Hazmiri, Aïmad-Eddine, Aharchi, Najlaoui, Rafaa, Elhamil, Benzzi, Jaouhari, Touizi, Elalouani***

***A mon adorable belle-mère***

*Tes prières m'ont toujours soutenue, ton amour et ta tendresse m'ont énormément comblée et ta compréhension était toujours là pour moi.*

*Je te dédie cette thèse en te souhaitant une longue vie pleine de joie, et de santé.*

***A toute la famille Chraa et la famille Kizou***

***A Hafsa Benzzi,***

*A ma très chère amie d'enfance, deuxième sœur et confidente.*

*Pour sa grandeur d'âme, sa patience, ses sacrifices et toutes ses nobles qualités qu'aucun mot ne saurait exprimer. Je t'offre ce travail en témoignage de mon amour, mon affection et mon amitié. Que Dieu te guide sur la bonne voie et t'aide à réaliser tes rêves. Je t'ai toujours connue courageuse, forte, transparente, innocente ...et c'est ainsi que je veux que tu restes.*

*Je serai toujours là pour toi comme tu l'as toujours été pour moi.*

*Je t'aime énormément.*

***A ma très chère amie Chahrazad,***

*Je te dédie cette thèse pour ton humanisme, la grandeur de ton âme, la noblesse de tes qualités. Je t'admire énormément et je suis fière de ton amitié.*

***A ma très chère cousine et amie Souad Aïmad-Eddine,***

*Je te dédie ce travail en témoignage de mon amour, mon affection et mon amitié. J'espère que notre « quatre » soit plus solide et plus uni que jamais. On en a vraiment besoin.*

---

*A ma très chère Meriem Jaouhari,*

*Malgré la divergence de nos chemins, tu resteras toujours présente dans mon cœur et mon esprit.*

*Que tu trouves dans mon travail l'expression de mon profond amour.*

*A mes ami(e)s,*

*Fadoua Hlili, Noama Dahbi, Hafida Beghouab, Abdellatif Hiroual, Abdellatif Harkani, Youssef Elkholti, Hatim Droussi, Amine Bouaichi...*

*A Dr Aniba,*

*Pour son soutien et ses conseils précieux*

*Que tu trouves dans ce travail l'expression de ma reconnaissance et mon profond respect*

*A mon cher maître et chef de service ; Mme le Professeur Badiâa Belâabidâa,*

*Pour vos qualités scientifiques, pédagogiques et humaines,*

*Pour la grandeur de votre âme, la clairvoyance et la sérénité de votre esprit qu'aucun mot ne saurait exprimer.*

*Mon respect, mon admiration, ma reconnaissance et mon amour pour vous sont immenses. Vous êtes et vous resterez pour moi le chef exemplaire. J'espère que vous resterez toujours pour nous, non seulement l'enseignante idéale acharnée et soucieuse de notre formation, comme vous l'avez toujours été, mais aussi la tendre maman qui comble ses enfants chaque jour d'amour et d'affection sans jamais pouvoir les abandonner !*

*Je vous dédie ce travail en témoignage de mon profond respect.*

*Nous vous aimons tous, professeur.*

*A ma deuxième famille ; l'adorable équipe du service d'Anatomie pathologique ;*

*A Maroua, Hassna, Faïssal, Dr Raïs, Dr Mansouri, Dr Fakhri*

*A hajja Aziza, Amina, Salima, Karima, Mme Kabili, Sara, Mme Sellami, Mr Chouaf, Yassine, Tarik, Mr Akka et Hind.*

*A Mme Saïda Hilm et Badiâa Bouzari.*

*A tous mes enseignants du primaire, du collège, du lycée et de la faculté de médecine de Marrakech.*

*A tous les membres de l'association des médecins internes de Marrakech (AMIMA)*

*A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer.*

---



*REMERCIEMENTS*

***A notre maître et président de thèse : Mme le Professeur Essaâdouni***

Nous sommes très sensible à l'honneur que vous nous faites en acceptant de présider le jury de notre thèse. Nous avons pour vous le plus grand respect. Vos qualités scientifiques sont pour nous un modèle.

Veillez trouver dans ce modeste travail l'expression de notre grande estime et notre profond respect.

***A notre maître et rapporteur de thèse : Mme le Professeur Badiâa Belâabidâa***

Nous vous remercions de nous avoir confié ce travail et de nous avoir guidé dans sa réalisation avec patience et bienveillance. Nous avons toujours admiré votre rigueur scientifique, votre dynamisme, votre disponibilité et surtout votre haute compétence. Votre modestie et vos qualités humaines sont pour nous un modèle.

Veillez trouver dans ce travail, Professeur, le témoignage de notre gratitude et de notre haute considération.

***A notre maître et juge Mr le Professeur Saïd Amal***

Vous avez accepté avec la gentillesse qui vous est coutumière de juger notre travail. Nous avons eu le grand privilège d'être votre élève et nous vous en sommes profondément reconnaissant. Votre modestie et votre courtoisie demeurent pour nous des qualités exemplaires.

Veillez trouver dans ce travail l'expression de notre grande estime.

***A notre maître et juge Mr le Professeur Hamada Latifi***

Nous sommes très honorés de vous voir siéger parmi les membres de notre jury.

Nous avons toujours apprécié la qualité et la richesse de votre enseignement. Votre bonté, votre disponibilité et toutes vos qualités humaines nous ont marqué durant notre passage en tant qu'externe dans votre service.

Veillez trouver dans ce travail le témoignage de notre profond respect.

***A notre maître et juge Mme le Professeur Saloua Ettalbi***

Votre gentillesse, vos qualités humaines, et votre modestie sont pour nous un modèle. Vous nous faite l'honneur de juger ce modeste travail. Que celui-ci soit pour vous un témoignage de notre gratitude et de notre haute considération.

***A toute personne qui de près ou de loin a contribué  
à la réalisation de ce travail.***

***A si mohamed, Maroua, Hafsa et Hanane. . .***

---




*ABREVIATIONS*

## **Liste des abréviations**

<b>ADP</b>	: Adénopathie
<b>AJCC</b>	: American Joint Comitee on Cancer
<b>BC</b>	: Billirubine conjuguée
<b>Bcl2</b>	: B-cell lymphoma 2
<b>BL</b>	: Billirubine libre
<b>BT</b>	: Billirubine totale
<b>CFG</b>	: Champs au fort grossissement
<b>CHU</b>	: Centre hospitalier universitaire
<b>DFS</b>	: Dermatofibrosarcome
<b>EBV</b>	: Epstein Barr virus
<b>FAV</b>	: Fistule artério-veineuse
<b>FISH</b>	: Fluorescent in situ hybridization
<b>FNCLCC</b>	: Fédération Nationale des Centre de Lutte Contre le Cancer
<b>FXA</b>	: Fibroxanthome atypique
<b>GFS</b>	: Groupe Français des Sarcomes
<b>HE</b>	: Hematéine-Eosine
<b>HES</b>	: Hematéine-Eosine-Safran
<b>HHV-8</b>	: Human herpes virus 8
<b>HIV</b>	: Human immunodeficiency virus
<b>HPM</b>	: Hépatomégalie
<b>IRM</b>	: Imagerie par raisonnance magnétique
<b>ISSVA</b>	: International Society for the Study of Vascular anomalies
<b>NF1</b>	: Neurofibromatose de type 1
<b>Obs</b>	: Observation
<b>OMS</b>	: Organisation mondiale de la santé
<b>PAL</b>	: Phosphatases alcalines
<b>PAS</b>	: Periodic acid schiff
<b>PBP</b>	: Ponction biopsie pleurale
<b>PNET</b>	: Primitive neurectodermic tumor
<b>Pq</b>	: Plaquettes
<b>RT-PCR</b>	: Reverse transcriptase polymerase chain reaction
<b>Rx thorax</b>	: Radiographie de thorax
<b>Sd</b>	: Syndrome
<b>SNP</b>	: Système nerveux périphérique
<b>SOR</b>	: Standards Options Recommandations
<b>SPM</b>	: Splénomégalie
<b>TCG</b>	: Tumeur à cellules géantes
<b>TDM</b>	: Tomodensitométrie
<b>TEP- scan</b>	: Tomographie à Emission de Protons- scanner
<b>UICC</b>	: Union Internationale Contre le Cancer

---



*PLAN*

<b>INTRODUCTION</b> .....	<b>1</b>
<b>PATIENTS ET METHODES</b> .....	<b>4</b>
I – Constitution de l'échantillon.....	5
II – Méthode de recueil des données .....	6
III– Définitions des variables analysées.....	6
IV– Analyse des données.....	7
<b>RESULTATS</b> .....	<b>8</b>
I– Aspects épidémiologiques :.....	9
1– Nombre de cas et répartition annuelle.....	9
2– Age.....	10
3– Sexe.....	10
4– Répartition selon l'origine géographique.....	11
5– Répartition selon le lieu d'habitat.....	12
6– Répartition selon la profession.....	12
7– Répartition selon l'origine histogénétique de la tumeur, le sexe et l'âge moyen	14
II– Aspects cliniques.....	15
1– Motif de consultation.....	15
2– Antécédents.....	15
2.1– Personnels.....	15
2.2– Familiaux.....	16
3– Histoire de la maladie.....	16
4– Examen clinique.....	17
4.1– Etat général.....	17
4.2– Examen dermatologique.....	17
a– Type de la lésion cutanée.....	17

---

b- Localisation.....	18
c- Signes associés.....	18
III – Bilan biologique.....	19
IV – Bilan radiologique.....	20
V – Corrélation anatomoclinique.....	22
VI – Etude anatomopathologique.....	22
1- Matériel d'étude.....	22
2- Aspect macroscopique.....	23
3- Aspect microscopique.....	26
3.1- Tumeurs vasculaires.....	27
3.2- Tumeurs fibreuses, fibrohistiocytaïres et histiocytaïres.....	30
3.3- Tumeurs adipeuses.....	32
3.4- Tumeurs nerveuses.....	33
3.5- Tumeurs musculaires.....	34
4- Etude immunohistochimique.....	46
5- Diagnostic définitif.....	48
VII- Bilan d'extension.....	48
VIII- Traitement.....	49
1- Chirurgie.....	49
2- Chimiothérapie.....	49
3- Radiothérapie.....	50
IX- Evolution.....	50
<b>DISCUSSION.....</b>	<b>52</b>
I- Généralités.....	53
II- Rappel histologique de la peau.....	53
III- Epidémiologie.....	65

---

IV- Classification.....	66
V- Pathogénie.....	67
VI- Moyens diagnostiques.....	71
1- Clinique.....	71
2- Etude anatomopathologique.....	73
VII- Formes anatomocliniques.....	80
1- Tumeurs vasculaires.....	80
2- Tumeurs fibreuses, fibrohistiocytaires et histiocytaires.....	132
3- Tumeurs musculaires.....	164
4- Tumeurs adipeuses.....	172
5- Tumeurs nerveuses.....	186
VIII- Bilan d'extension.....	192
IX- Stadification.....	193
X- Traitement.....	193
XI- Evolution/Pronostic.....	199
XII- Conduite à tenir.....	201
<b>CONCLUSION.....</b>	<b>202</b>
<b>ANNEXES.....</b>	<b>204</b>
<b>RESUMES</b>	
<b>BIBLIOGRAPHIE</b>	

---



*INTRODUCTION*

Les tumeurs conjonctives cutanées se développent à partir des éléments du tissu conjonctif propre et de ses structures différenciées (les vaisseaux sanguins, les muscles, les nerfs et la graisse qui s'y trouvent [1]).

Ils peuvent prendre leur origine dans le derme et/ou dans l'hypoderme.

Embryologiquement, elles dérivent principalement du mésoderme.

D'une part, on distingue les tumeurs conjonctives cutanées bénignes qui sont les plus fréquentes [2]. Celles-ci sont tantôt isolées, tantôt révélatrices de syndromes systémiques. Leur diagnostic est suspecté par le clinicien. La confirmation diagnostique est anatomopathologique. Très souvent, l'histologie conventionnelle permet ce diagnostic mais dans des cas difficiles, le recours aux techniques immunohistochimiques et génotypiques est nécessaire [3]. Les tumeurs conjonctives cutanées bénignes posent un problème majeur de nosologie et de classification. En effet, il existe un certain nombre d'états frontières où le diagnostic entre tumeur bénigne et maligne n'est pas aisé. De même, la distinction entre tumeurs vraies et pseudotumeurs réactionnelles ou inflammatoires n'est pas toujours facile [1, 2].

D'autre part, les sarcomes cutanés sont des tumeurs conjonctives cutanées malignes. Ils posent, du fait de leur rareté, de leur diversité histologique et de leur hétérogénéité évolutive, des problèmes de diagnostic anatomopathologique, d'évaluation pronostique et de stratégie thérapeutique [4].

Leur diagnostic peut être fait sur une biopsie qui doit être bien représentative, au mieux chirurgicale, fixée au formol, pour permettre des éventuelles études cytogénétiques [5].

Avant d'envisager le diagnostic de tumeur mésenchymateuse cutanée à cellules fusiformes, il est impératif d'éliminer un carcinome sarcomatoïde, un mélanome à cellules fusiformes, une éventuelle infiltration cutanée par une tumeur mésenchymateuse plus profondément située ou encore des métastases cutanées de sarcomes (angiosarcome, sarcome épithélioïde, léiomyosarcome) [2].

Les tumeurs conjonctives de la peau sont généralement petites, facilement résécables en totalité (à l'exception du DFS et de l'angiosarcome) et de bon pronostic. Pour certaines tumeurs

---

comme le léiomyosarcome, le pronostic dépend essentiellement de la profondeur de la lésion. Les lésions dermiques pures étant de petite taille et d'excellent pronostic [2, 6].


➤ Intérêt de l'étude :

- Au Maroc, il n'existe pas de registre des tumeurs conjonctives cutanées permettant d'évaluer avec précision leur taux de prévalence et d'incidence réels.
- Tumeurs bénignes : Problème de nosologie et de classification
- Tumeurs malignes : Difficultés de diagnostic anatomopathologique et d'évaluation pronostique.

➤ But de l'étude :

- Etudier les caractéristiques épidémiologiques, anatomopathologiques et évolutives des tumeurs conjonctives cutanées diagnostiquées au CHU Mohammed VI de Marrakech.

Les résultats de cette étude bien que non représentatives à l'échelle nationale permettraient d'élaborer un profil épidémiologique de ces tumeurs pour pouvoir réfléchir aux moyens de prévention, de soulever le problème de nosologie et de prise en charge que posent certaines d'entre elles, afin d'améliorer la conduite diagnostique et de traiter convenablement les patients.



*PATIENTS  
&  
METHODES*

C'est une étude rétrospective réalisée au CHU Mohammed VI de Marrakech. Elle s'est étalée sur une période de 9 ans allant de Janvier 2001 à Décembre 2009.

## **I. Constitution de l'échantillon :**

L'étude a porté sur 121 patients présentant une tumeur conjonctive cutanée bénigne ou maligne. Ils étaient tous pris en charge au CHU Mohamed VI de Marrakech. Ils étaient pris en charge au:

- Service de dermatologie du CHU Med VI de Marrakech
- Service de traumatologie du CHU Med VI de Marrakech
- Service de chirurgie plastique et esthétique du CHU Med VI de Marrakech
- Service d'oncologie du CHU Med VI de Marrakech
- Service de radiologie du CHU Med VI de Marrakech
- Au niveau du secteur privé à Marrakech

L'étude anatomopathologique était réalisée pour la totalité de nos patients au service d'anatomie pathologique du CHU Med VI de Marrakech.

Nous avons adopté la classification OMS des tumeurs cutanées publiée en 2006.

Tout ce qui relève de la pathologie réactionnelle ou malformative est exclu de notre étude.

De même, l'infiltration cutanée par une tumeur des tissus mous profonds ou par des métastases de sarcomes ne fait pas l'objet de cette étude.

Pour simplifier leur présentation, les observations des malades porteurs de sarcome de Kaposi étaient numérotées de 1 à 16.

---

## **II. Méthode de recueil des données :**

- Registres et comptes rendus anatomopathologiques au service d'anatomie pathologique du CHU Med VI
- Dossiers de consultation et d'hospitalisation des patients au service de dermatologie, de traumatologie, de chirurgie plastique et d'oncologie du CHU Med VI

## **III. Définition des variables analysées :** (voir annexe)

L'étude était réalisée à l'aide d'une fiche d'exploitation pré établie. Les paramètres étudiés sont les suivants :

- L'identité : l'âge, le sexe, l'origine géographique, la profession
- Les antécédents : personnels et familiaux
- La clinique : le motif de consultation, l'histoire de la maladie, l'examen clinique
- L'examen paraclinique : En fonction de la clinique. Ces examens sont rarement réalisés et comportent les bilans ; biologique (bilan biologique pré opératoire standard, sérologie HIV±TPHA/VDRL, bilan hépatique et rénal), radiologique (radiographie thoracique, radiographie du membre siège de la tumeur) et autres investigations (ponction pleurale, biopsie hépatique).

- Les données anatomopathologiques :

Les biopsies et pièces d'exérèse cutanées étaient fixées au formol. Les critères macroscopiques étudiés portaient sur la forme, la taille, la consistance, la nécrose et les limites d'exérèse.

Les biopsies étaient incluses en paraffine.

Une coloration par hématoxyline éosine était réalisée de façon systématique.

Les critères histologiques concernaient la topographie de la prolifération tumorale, la symétrie de la tumeur, le caractère encapsulé ou non, son architecture, la présence ou non de la nécrose. Les critères cytologiques comportant la taille, l'aspect du noyau ainsi que du

---

cytoplasme et les mitoses, les caractères du tissu interstitiel ou du stroma tumoral, le caractère sain ou lésionnel des limites d'exérèse et l'état du curage ganglionnaire.

L'étude immunohistochimique était réalisée quand il y avait un problème de diagnostic différentiel. Le choix des anticorps était guidé par l'étude morphologique de base et par le contexte clinique.

- Le bilan d'extension comportait selon les signes d'appel cliniques et le diagnostic anatomopathologique, une biopsie ganglionnaire, une radiographie thoracique, une échographie abdominale, une TDM thoraco-abdominale.
- Le traitement : Local comportant ; une électrocoagulation, une cryothérapie ou une chirurgie Général comportant une chimiothérapie ; seule ou avec radiothérapie.
- L'évolution : Favorable (guérison..) ou défavorable (complications liées à la tumeur ou au traitement).

#### **IV. Analyse des données :**

- Nous avons fait la saisie simple des textes et des tableaux sur le logiciel Word XP et celle des graphiques sur le logiciel Excel XP.
  - L'analyse statistique des données a été faite à l'aide du logiciel SPSS.
-

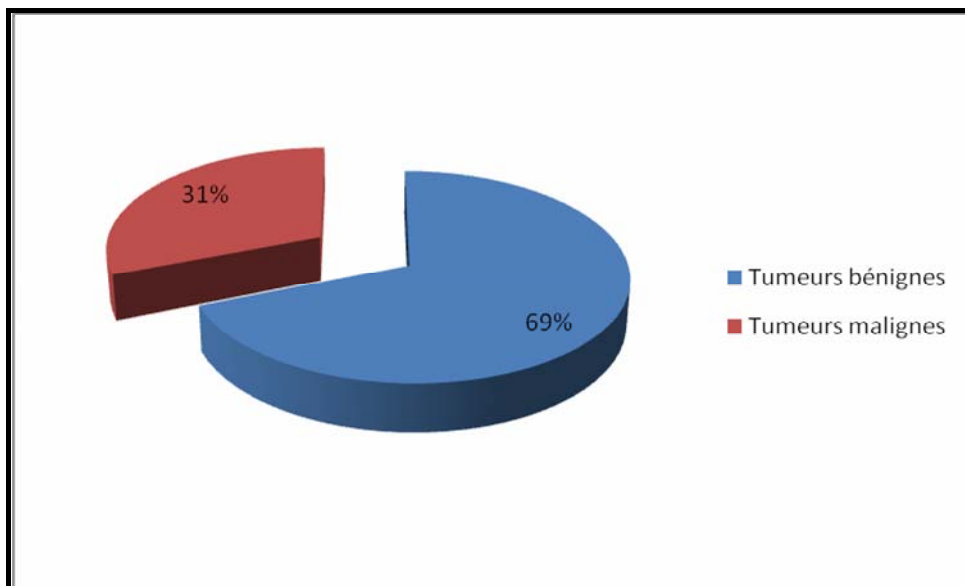


*RESULTATS*

## I. Aspects épidémiologiques

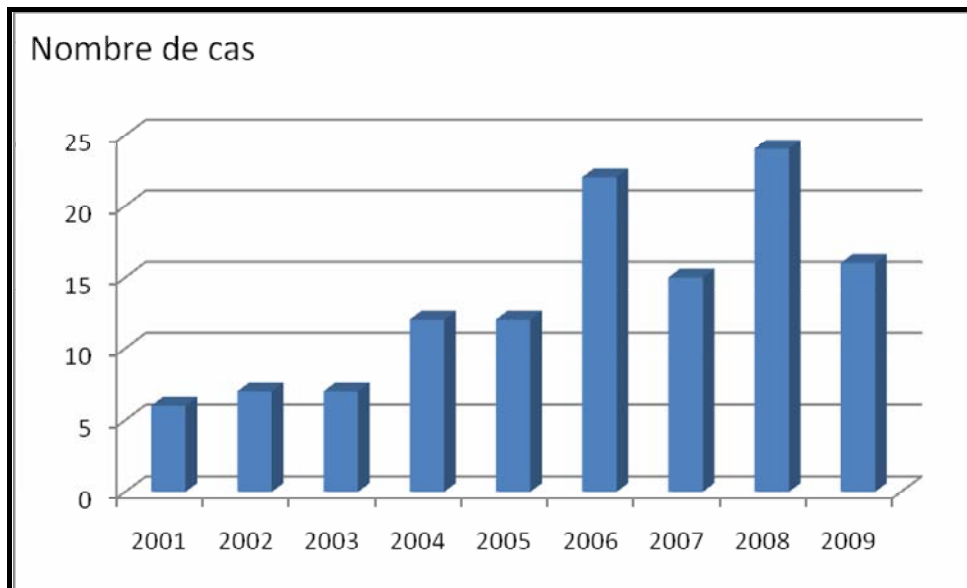
### 1- Nombre de cas et répartition annuelle :

- Notre étude a colligé 121 patients atteints de tumeurs conjonctives cutanées, ce qui correspond à 5,6% de toute la pathologie dermatologique et à 16% de toute la pathologie cutanée tumorale.
- Quatre-vingt-quatre tumeurs étaient bénignes (69,5%) et 37 étaient malignes (30,5%) (fig 1).



**Figure 1** : Répartition des tumeurs selon leur nature bénigne ou maligne.

- Notre étude s'est étendue sur une durée de 9ans ; ce qui correspond à un taux annuel de 13,44cas/an avec un maximum de recrutement en 2008 (fig 2).
-



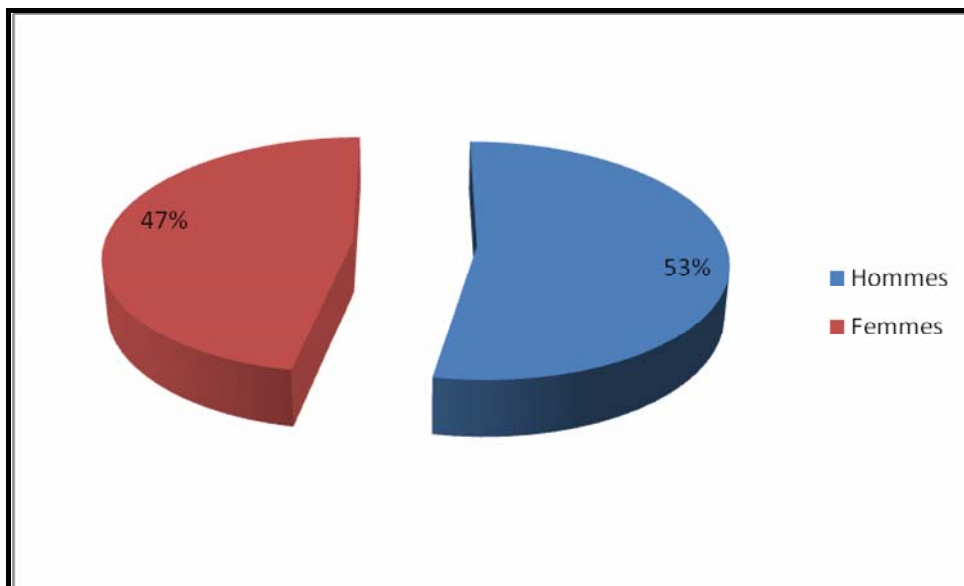
**Figure 2 : Répartition annuelle des tumeurs conjonctives cutanées.**

## **2- Age :**

- L'âge moyen de nos patients était de 36ans avec des extrêmes allant de 1 à 80ans.
- La moyenne d'âge était de 43ans chez les hommes et de 39ans chez les femmes.
- La moyenne d'âge des patients atteints de tumeurs bénignes était de 37,50ans (1-70) alors qu'elle était de 49ans (13-80) pour ceux porteurs d'une tumeur maligne.

## **3- Sexe :**

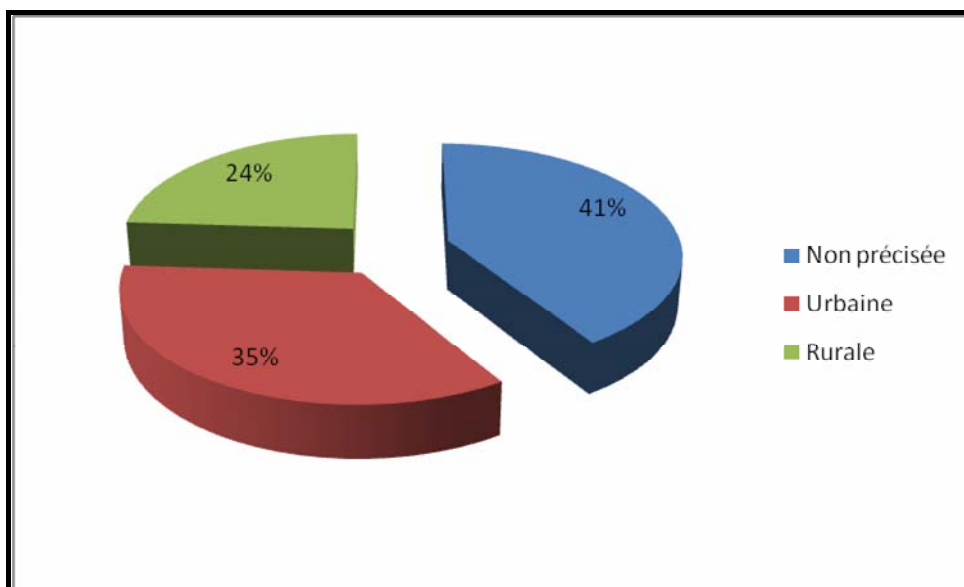
- Le sex-ratio H/F était de 1,12.
- En effet, 64 de nos patients étaient de sexe masculin soit 53%, et 57 étaient de sexe féminin soit 47% (fig 3)



**Figure 3** : Répartition des tumeurs conjonctives cutanées selon le sexe.

#### 4- Répartition selon l'origine géographique :

- L'origine géographique était précisée uniquement dans 59% des cas.
- Trente-cinq pour cent (35%) de nos patients étaient d'origine urbaine (fig 5).

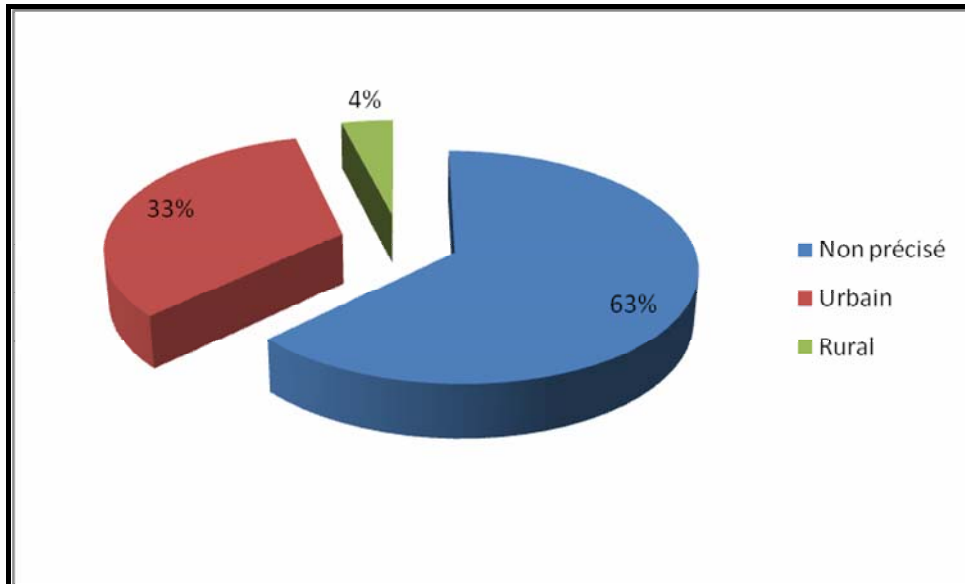


**Figure 5** : Répartition des patients selon leur origine géographique.

---

### 5- Répartition selon le lieu d'habitat :

- Soixante-trois pour cent de nos patients habitaient en milieu urbain, alors que seulement 33% habitaient en rural (fig 6).



**Figure 6** : Répartition des patients selon le lieu d'habitat.

### 6- Répartition selon la profession :

- La notion de profession était précisée uniquement chez 61 malades soit 50%.
- Uniquement 22 avaient une profession (fig 7) ; 7 patients étaient des agriculteurs, 5 patients étaient des étudiants et 2 étaient couturiers.
- Les autres patients étaient des maçons (3cas), des chauffeurs de taxi (2cas), un menuisier (1 cas), un coiffeur (1 cas) et un cuisinier (1 cas) (fig 8).

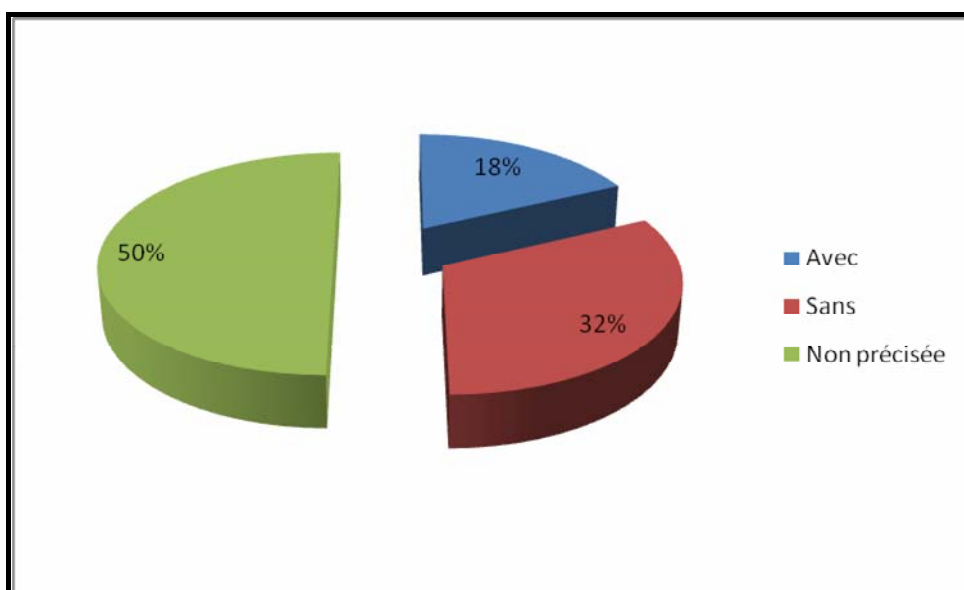


Figure 7 : Répartition des patients selon la profession.

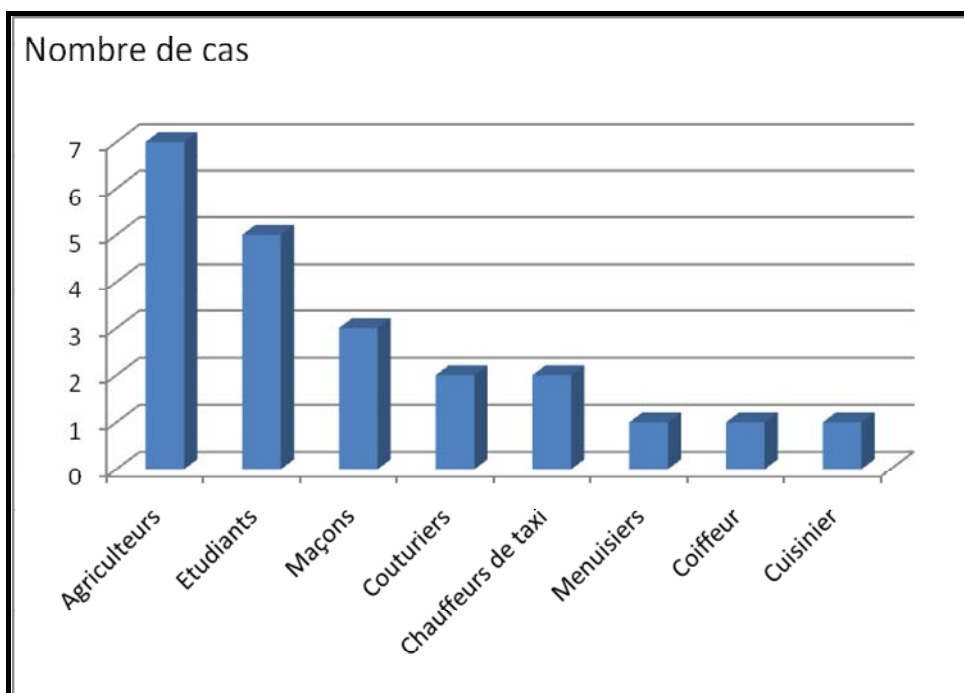


Figure 8 : Répartition des patients selon le type de profession.

---

**7- Répartition selon l'origine histogénétique de la tumeur, selon le sexe et la moyenne d'âge des patients : Tableau I.**

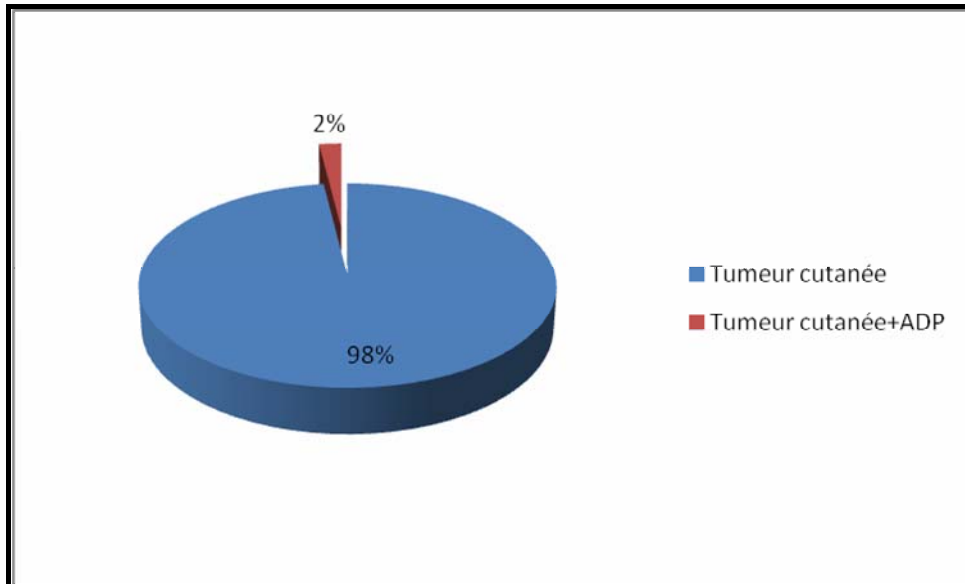
**Tableau I : Répartition des patients selon l'origine histogénétique de la tumeur, le sexe et l'âge moyen**

Diagnostic final	Nombre de cas		Age moyen Extrêmes (ans)
	Homme	Femme	
<b>Tumeurs vasculaires</b>			<b>46,63</b> 1-80
Hémangiome capillaire	12	10	<b>34</b> 4-62
Tumeur glomique	1	2	<b>30</b> 18-51
Hémangiome infantile	1		<b>1</b>
Sarcome de Kaposi	15	1	<b>63</b> 42-80
Angiosarcome cutané	1		<b>26</b>
<b>Tumeurs fibreuses et fibrohistiocytaires</b>			<b>35,68</b> 11-70
Histiocytofibrome	5	14	<b>32,50</b> 12-70
Dermatofibrome	1	1	<b>25,50</b> 11-40
Angiofibrome	1		<b>30</b>
DFS	10	9	<b>39</b> 13-70
FXA	1		<b>30</b>
<b>Tumeurs adipeuses</b>			<b>44,25</b> 20-70
Lipome lipocytaire	8	7	<b>48</b> 23-70
Angiolipome	1	2	<b>30</b> 20-40
Myolipome	1		<b>21</b>
<b>Tumeurs nerveuses</b>			<b>49</b> 21-70
Neurofibrome	3	8	<b>51</b> 21-70
NF1		1	<b>32</b>
<b>Tumeurs du muscle lisse</b>			<b>36</b> 23-65
Angioléiomyome	2	2	<b>38,5</b> 23-65
Piloléiomyome	1		<b>26</b>

## II. Aspects cliniques :

### 1- Motif de consultation :

- Dans 98% des cas, les malades consultaient pour une tumeur cutanée (fig 9).



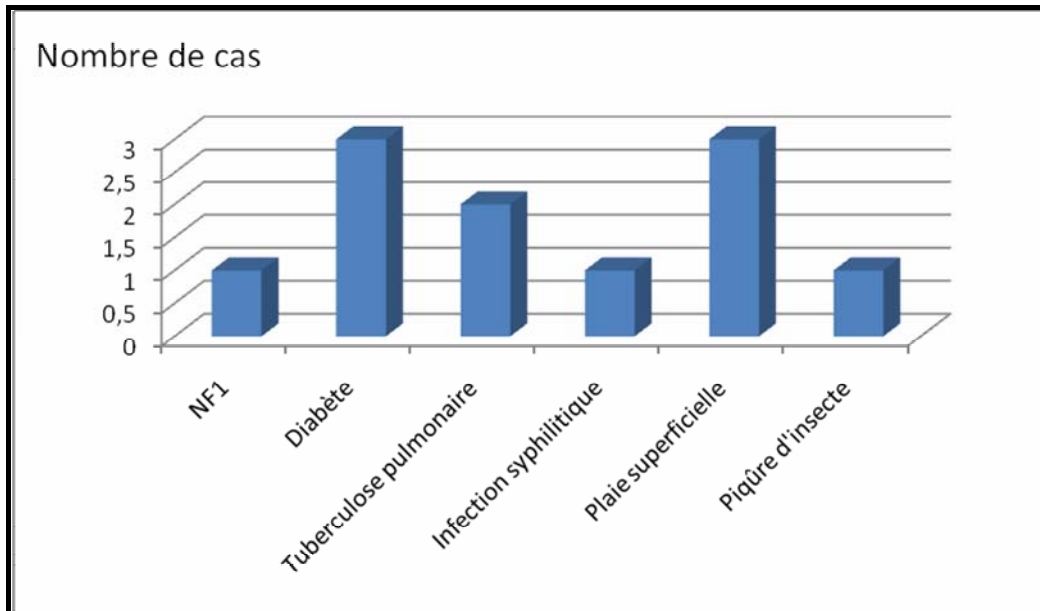
**Figure 9** : Répartition des malades selon le motif de consultation.

### 2- Antécédents :

#### 2-1 Personnels (fig 10) :

- Un patient était suivi pour une NF1. Il était porteur de neurofibromes multiples et diffus
  - Trois patients étaient diabétiques de type II sous traitement. Un parmi eux avait un lipome du cuir chevelu. Le 2ème avait un histiocytofibrome bénin du dos et le 3ème était porteur d'un DFS au niveau du bras.
  - Deux cas avaient un ATCD de tuberculose pulmonaire traitée avec une bonne évolution. L'un avait un lipome du cou alors que l'autre était porteur d'un DFS au niveau de son épaule.
  - Un patient était traité pour chancre syphilitique avec une évolution favorable. Il avait une tumeur glomique du doigt.
-

- Quatre cas avaient développé un histiocytofibrome du membre inférieur ; 3 parmi eux sur cicatrice de plaie superficielle et un sur cicatrice de piqûre d'insecte.



**Figure 10** : Répartition des patients selon le type d'ATCD personnel.

- Aucun cas d'infection virale, de brûlure, de microtraumatisme, d'irradiation ou d'exposition professionnelle n'était retrouvé.

#### **2-2 Familiaux :**

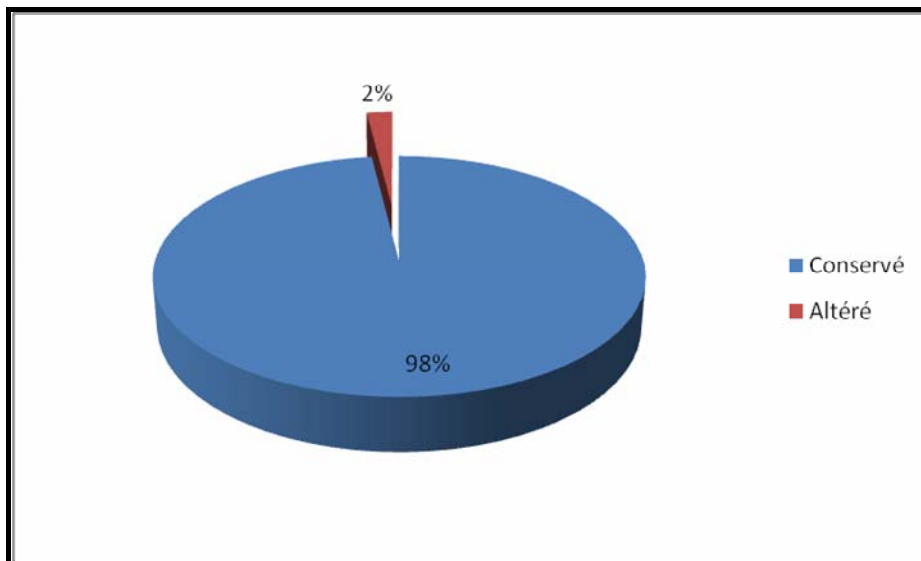
- Aucun cas similaire ou d'autre tumeur n'était retrouvé dans la famille.

### **3- Histoire de la maladie :**

- Le délai moyen de consultation était de 4ans.
  - La survenue De Novo était constatée dans 96% des cas (soit les 116 patients qui n'avaient pas de lésions préexistantes).
  - Signes associés : Deux cas de maladie de Kaposi avaient des signes digestifs (douleurs abdominales, dysphagie) et des signes respiratoires (dyspnée) (Obs1 et 2).
-

#### 4- Examen clinique :

##### 4-1 Etat général (fig 11) :

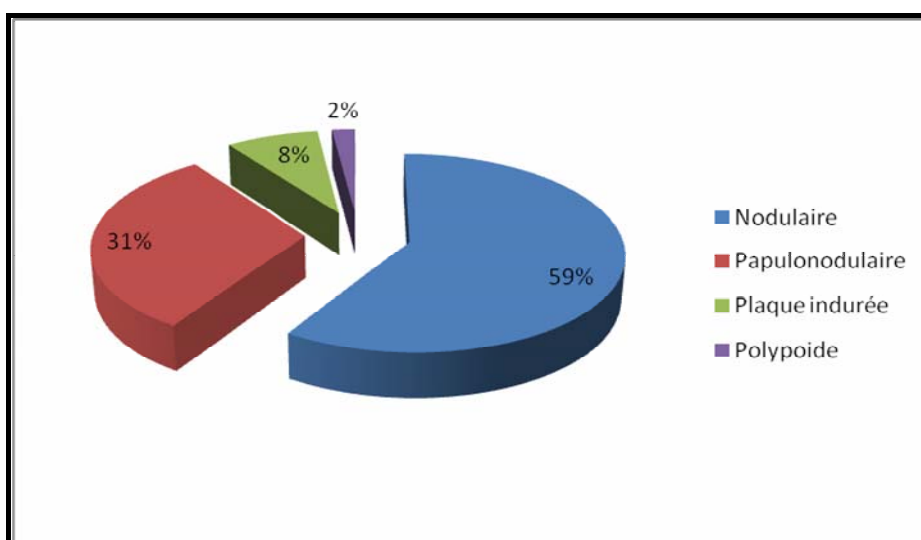


**Figure 11** : Répartition des patients selon l'état général

##### 4-2 Examen dermatologique :

###### a- Type de la lésion cutanée :

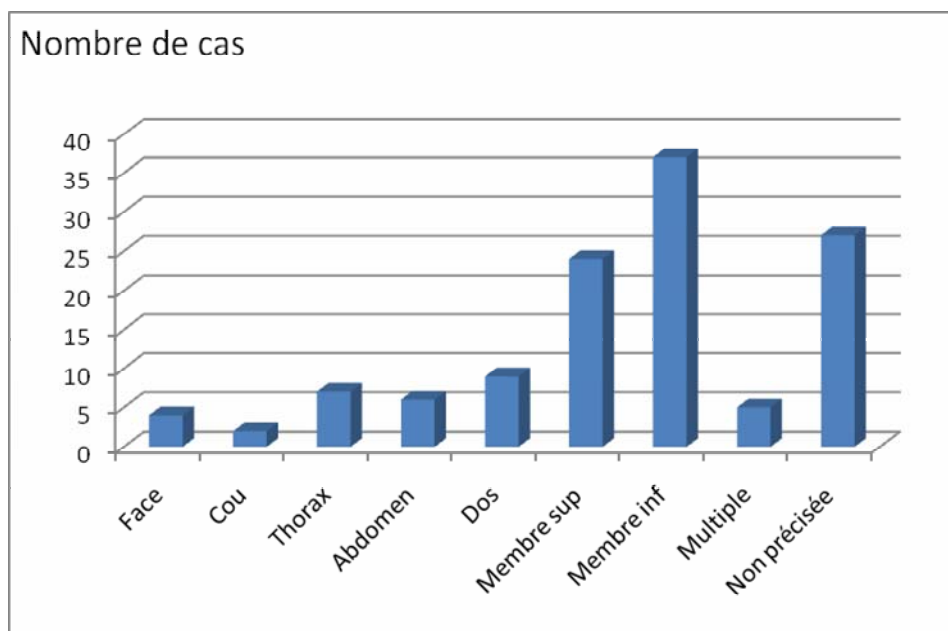
- Des lésions nodulaires étaient retrouvées dans 90% des cas dont 31% étaient papulonodulaires (fig 12)
- Une plaque indurée était retrouvée chez 8% des cas
- L'aspect polypoïde était retrouvé dans 2% des cas



**Figure 12 : Répartition des patients selon le type de la lésion cutanée.**

**b- La localisation de la tumeur :**

- Elle était précisée dans 77,6%.
- La localisation aux membres était prédominante (50%).
- Le membre inférieur était la localisation la plus fréquente ; retrouvée chez 37 patients (30,5%) (fig 13).
- Une localisation au membre inférieur était retrouvée dans 81% des cas de sarcome de Kaposi.



**Figure 13 : Répartition des patients selon la localisation de la tumeur.**

**c- Les signes associés:**

Les signes cutanés :

- Des tâches café au lait au niveau du tronc chez un patient chez qui on suspectait une NF1 et chez le patient suivi pour NF1.
  - Des lentigines axillaires chez le patient suivi pour NF1.
  - Des lentigines au niveau du visage et des mains chez 2 patients atteints de maladie de Kaposi (Obs 7 et 12).
-

Les signes extra cutanés : Ils étaient retrouvés essentiellement chez les patients atteints de maladie de Kaposi. Ils étaient répartis comme suit :

- Atteinte de la muqueuse gingivale sous forme de tumeurs violines chez 1 patient (Obs 1) et de tumeur ulcérobourgeonnante chez un autre patient (Obs 2).
- Ces 2 mêmes patients avaient des signes respiratoires et digestifs à type de matité basithoracique, d'hépatomégalie et de splénomégalie ainsi qu'un œdème blanc du membre inférieur.
- Atteinte ganglionnaire : Elle était retrouvée chez 4 patients atteints de maladie de Kaposi (obs1, 2, 6 et 12). Les ADPs mesuraient entre 1 et 3cm. Elles avaient un caractère tumoral (fermes, fixes et indolores). Elles étaient de localisation multiple chez 2 cas (obs1 et 2).

### **III. Bilan biologique :**

- Il était réalisé :

- Chez le malade porteur d'une NF1
- Dans le cadre d'un bilan pré opératoire pour des malades prévus pour une résection chirurgicale d'un DFS déjà confirmé sur biopsie préalable.

Dans ces 2 situations, il comportait un bilan standard (NFS, VS, glycémie à jeun, bilan d'hémostase et un bilan rénal).

- Quand il s'agissait d'une forte présomption diagnostique d'un sarcome de Kaposi. Il comportait outre le bilan standard, un bilan hépatique, une sérologie HIV avec parfois un TPHA/VDRL en fonction des cas.
- Il était réalisé uniquement chez 20 cas ; 9 parmi eux étaient porteurs d'une maladie de Kaposi et 10 avaient un DFS et le malade qui avait la NF1.
- Ce bilan était perturbé chez 5 cas ; tous porteurs de sarcome de Kaposi (tableau II).
-

**Tableau II : Résultats du bilan biologique**

	<b>Bilan perturbé</b>	<b>Type de perturbation</b>
Obs 1	<ul style="list-style-type: none"><li>• Bilan hépatique</li><li>• VS</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Sd de cholestase (BT, BL, BC, PAL élevées)</li><li>• Elevée (17mm 1<sup>ère</sup> H)</li></ul>
Obs 2	<ul style="list-style-type: none"><li>• NFS</li><li>• VS</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Pq élevées à 504.10<sup>3</sup>/mm<sup>3</sup></li><li>• Elevée (20mm 1<sup>ère</sup> H)</li></ul>
Obs 3	<ul style="list-style-type: none"><li>• VS</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Elevée (40mm 1<sup>ère</sup> H)</li></ul>
Obs 4	<ul style="list-style-type: none"><li>• Bilan rénal</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Urée : 0,61g/l</li><li>• Créat : 14mg/l</li></ul>
Obs 5	<ul style="list-style-type: none"><li>• HIV</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Positive</li></ul>

- Les autres cas n'avaient pas de perturbation du bilan biologique.

#### **IV. Bilan radiologique :**

- Il était fait chez les mêmes patients ayant bénéficié du bilan biologique.
  - Il comportait :
    - Uniquement une Rx thorax pré opératoire chez les malades porteurs d'un DFS (10 patients).
    - Une Rx thorax et une échographie abdominale en cas de forte suspicion diagnostique de sarcome de Kaposi et d'autant plus quand le malade avait des signes d'appel cliniques (obs 1, 2, 4 et 6).
    - Une TDM thoracique ou thoraco-abdominale en complément lors d'anomalie à la Rx thorax ou à l'échographie abdominale (obs 2 et 6).
    - D'autres : Radiographie des membres (obs 6), TDM jugale selon la localisation de la tumeur (obs 2).
  - Il était perturbé dans 4 cas de maladie de Kaposi (obs 1, 2 et 4 où les malades avaient une anomalie biologique, et l'obs 6 où le bilan biologique était normal) (Tableau III).
  - Le bilan radiologique n'a pas été retrouvé dans l'observation 5 (le patient qui avait une sérologie HIV positive) ni dans celui du malade suivi pour NF1.
-

- Il était sans particularité chez les 4 autres cas porteurs d'un sarcome de Kaposi (obs 3, 7, 8 et 9), chez les patients porteurs d'un DFS et chez le malade suivi pour NF1.

**Tableau III : Résultats du bilan radiologique**

	Rx Thorax	Echographie thoracique	Echographie abdominale	TDM thoraco-abdominale	TDM jugale	Rx standard des pieds
Obs 1	Epanchement pleural droit de moyenne abondance	Epanchement cloisonné Fait après échec de la ponction pleurale	HPM Lésions spléniques hyperéchogènes hétérogènes nodulaires			
OObs 2	Epanchement pleural gauche de moyenne abondance		Hépatomégalie modérée siège de multiples lésions nodulaires infracentimétriques échogènes ADPs latéro-aorto-caves	ADPs médiastinales avec atteinte hépatosplénique	Processus tumoral de nature tissulaire infiltrant le tissu cellulo graisseux et la peau en regard Multiples ganglions jugulo-carotidiens	
Obs 4	Normale		SPM sans ADP			
Obs 6	Sd interstitiel basal bilatéral		Normale	Lésion calcifiée apicale d'allure séquellaire		Normale

**Autres investigations :**

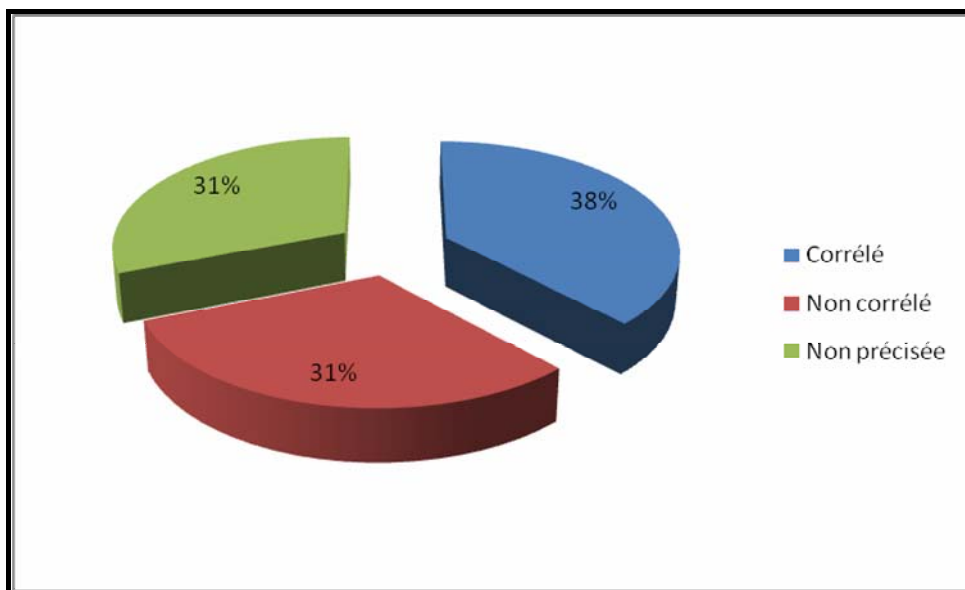
- Dans l'observation 1, une ponction pleurale réalisée était blanche même après écho guidage.

Une biopsie hépatique était également réalisée chez ce patient, avec une localisation diffuse et nodulaire d'une population lymphocytaire atypique à l'étude anatomopathologique. L'immunophénotypage était en faveur d'une réaction lymphoïde et non un lymphome.

- Une PBP réalisée dans l'observation 2 montrait une pleurésie réactionnelle. Ce patient a bénéficié d'une biopsie de la lésion jugale qui était en faveur d'un angiosarcome de Kaposi.

## **V. Corrélation anatomoclinique :**

- La certitude diagnostique de ces tumeurs était anatomopathologique. Néanmoins, la présomption diagnostique était corrélée à l'étude anatomopathologique chez 46 patients soit 38% des cas (fig 14).



**Figure 14 :** Répartition des patients selon la corrélation anatomoclinique.

## **VI. Etude anatomopathologique :**

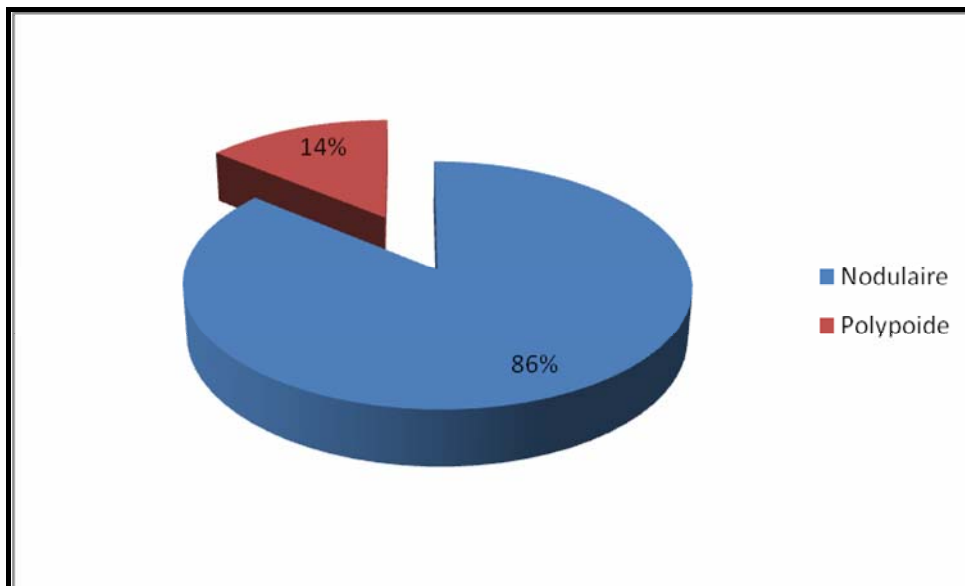
### **1- Matériel d'étude :**

- Des biopsies étaient réalisées dans 100% des cas. Soixante-cinq (65%) pour cent d'entre elles étaient des biopsies excérèses alors que 35% étaient des biopsies simples.
  - Dans 8% des cas, l'étude a porté sur des pièces opératoires d'exérèse large, la biopsie préalable ayant été en faveur d'un DFS.
-

## **2- Aspect macroscopique :**

### **2-1 Forme macroscopique :**

- Elle était appréciée sur des biopsies exérèses et sur des pièces opératoires ; soit 73% de tous les cas.
- L'aspect nodulaire était retrouvé dans 86% de ces cas (fig 15).



**Figure 15 : Répartition des cas selon l'aspect macroscopique.**

### **2-2 Mensurations :**

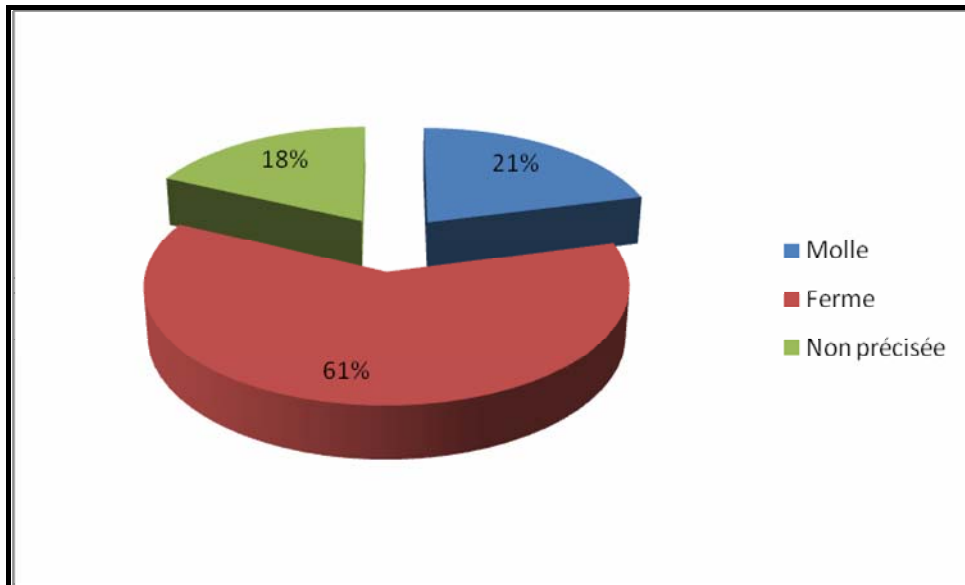
- Cinquante et un pour cent (51%) des tumeurs mesuraient entre 1 et 2 cm de grand diamètre (Tableau IV).

**Tableau IV: Répartition des cas selon la taille de la tumeur**

Taille de la tumeur (cm)	Pourcentage (%)
$T \leq 1$	20
$1 < T \leq 2$	51
$2 < T \leq 6$	22
$6 < T \leq 18$	7

### **2-3 La consistance :**

- La tumeur était de consistance ferme dans plus de la moitié des cas (61%) (fig 16).
-



**Figure 16 : Répartition des cas selon la consistance de la tumeur.**

**2-4 Les limites d'exérèse :**

- Les limites d'exérèse profonde et latérales étaient macroscopiquement précisées dans les cas de pièces opératoires d'exérèse large et des biopsies exérèses.

**a- Tumeurs vasculaires ;**

- Vingt-sept (27) biopsies exérèses étaient réalisées (dont 2 tumeurs malignes)
- Les limites étaient macroscopiquement précisées uniquement dans 5 cas (Tableau V).

**Tableau V : Qualité de l'exérèse dans les tumeurs vasculaires**

Limites d'exérèse	Tumeurs vasculaires
Saines	<ul style="list-style-type: none"><li>• 1 cas de tumeur glomique</li><li>• 1 cas d'angiosarcome cutané bien différencié</li></ul>
Lésionnelles	<ul style="list-style-type: none"><li>• 1 cas de tumeur glomique (limite profonde)</li><li>• 1 cas d'hémangiome capillaire (limite profonde)</li><li>• 1 cas d'angiosarcome de Kaposi</li></ul>

**b- Tumeurs fibreuses et fibrohistiocytaires ;**

- La biopsie exérèse était réalisée dans 19cas d'histiocytofibromes, 2cas de dermatofibrome et 1cas d'angiofibrome, alors que l'exérèse chirurgicale large était réalisée dans 10cas de DFS.
- Les limites d'exérèse étaient macroscopiquement précisées dans 16 cas (4cas d'histiocytofibrome, 1cas de dermatofibrome, 1cas d'angiofibrome et 10 pièces opératoires de DFS (Tableau VI).

**Tableau VI : Qualité de l'exérèse dans les tumeurs fibreuses et fibrohistiocytaires**

Limites d'exérèse	Saine	Economique ou tumorale
Profonde	7cas de DFS ( $\geq 2,5$ cm), 4cas d'histiocytofibrome, 1cas de dermatofibrome et 1cas d'angiofibrome	3cas de DFS ( $< 2,5$ cm)
Latérales	Tous les cas	

**c- Tumeurs adipeuses ;**

- Il s'agissait dans tous les cas de biopsies exérèses ; soit 19cas.

**d- Tumeurs nerveuses ;**

- Sept (7) biopsies exérèses étaient réalisées.
- Les limites d'exérèse étaient précisées dans 4 cas (2cas de neurofibrome diffus et 2cas de neurofibrome plexiforme)
- La limite profonde était lésionnelle dans 2cas (1cas de neurofibrome diffus et 1cas de neurofibrome plexiforme).
- Les limites latérales étaient saines.

**e- Tumeurs musculaires ;**

- Des biopsies exérèses étaient réalisées dans tous les cas (5cas).
  - Les limites d'exérèse n'étaient étudiées que dans 1 seul cas (piloléiomyome). La limite profonde était douteuse.
-

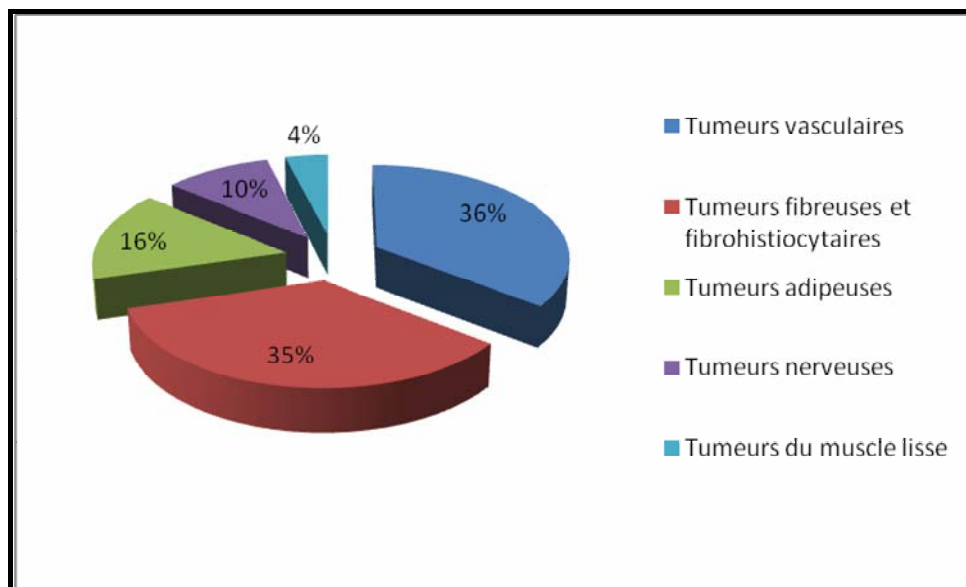
**2-5 La nécrose :**

- Elle n'était retrouvée en aucun cas.

**3- Aspect microscopique :**

L'étude histopathologique montrait que :

- Les tumeurs vasculaires, fibreuses et fibrohistiocytaires étaient les plus fréquentes, suivies par les tumeurs adipeuses, par les tumeurs nerveuses et par les tumeurs du muscle lisse (fig 17).
- Plus de la moitié des tumeurs vasculaires (60%) étaient bénignes.
- Plus de la moitié des tumeurs fibreuses étaient bénignes (52%).
- Toutes les autres tumeurs étaient bénignes (Tableau VII).



**Figure 17 : Répartition des tumeurs selon leur origine histogénétique.**

---

**Tableau VII : Répartition des tumeurs selon leur origine histogénétique et leur nature bénigne ou maligne.**

	Nombre de cas		Pourcentage
	Tumeurs bénignes	Tumeurs malignes	
Tumeurs vasculaires	26	17	35,5%
Tumeurs fibreuses et fibro-histiocytaires	22	20	35%
Tumeurs adipeuses	19	0	15,5%
Tumeurs nerveuses	12	0	10%
Tumeurs du muscle lisse	5	0	4%

**3-1 Tumeurs vasculaires :**

**a- Hémangiome capillaire :**

- Il était retrouvé dans 22cas soit 51% des tumeurs vasculaires, localisé au niveau dermique dans tous les cas.
  - La tumeur était peu circonscrite dans tous les cas, agencée en lobules dans 2cas (fig 18).
  - Les vaisseaux sanguins étaient de taille variable, ectasiques et congestifs dans 7cas, et à lumière virtuelle dans 2cas.
  - La lumière vasculaire contenait des éléments figurés de sang dans 12cas, avec la présence de dépôts hyalins périvasculaires dans 1 cas.
  - Les cellules endothéliales étaient régulières à noyau ovalaire, aplati par places et à cytoplasme peu abondant éosinophile dans tous les cas (fig 19).
  - Il n'y avait pas d'atypies ou de mitoses dans tous les cas.
  - Le tissu interstitiel était fibreux, ponctué de lymphocytes dans 13cas.
  - L'épiderme en regard de la tumeur montrait une hyperkératose orthokératosique.
  - Les limites d'exérèse étaient tumorales dans 4cas.
-

**b- Tumeur glomique :**

- Elle était retrouvée dans 3 cas ; 7% des tumeurs vasculaires. Elle était localisée au niveau du derme, bien circonscrite.
- La tumeur présentait 2 contingents (fig 20): un contingent cellulaire fait de cellules cubiques, arrondies ou allongées à noyau arrondi ou ovale régulier, à cytoplasme éosinophile, clair ailleurs. Le 2<sup>ème</sup> contingent était vasculaire ; fait de vaisseaux réguliers à paroi tantôt amincie, tantôt épaissie.
- Il n'y avait pas d'atypies ou de mitoses.
- Le tissu interstitiel était fibreux sans infiltrat inflammatoire et siège de remaniements myxoides dans 1 cas.
- L'épiderme en regard de la tumeur montrait une hyperkératose parakératosique.
- L'excérèse était complète dans 1 cas, alors que la prolifération tumorale était à ras de la limite profonde dans le 2<sup>ème</sup> cas. Il s'agissait d'une biopsie simple dans le 3<sup>ème</sup> cas.

**c- Hémangiome infantile :**

- Il était retrouvé dans 1 seul cas soit 2% des cas.
- Il s'agissait d'une prolifération vasculaire dermique de densité cellulaire élevée (fig 21).
- Les capillaires sanguins avaient un endothélium régulier (fig 22).
- Les noyaux étaient ovoïdes siège de 1 à 2 petits nucléoles visibles et de quelques figures mitotiques (fig 23).
- Le cytoplasme était peu abondant granulaire.
- Le tissu interstitiel était fibreux grêle.
- La prolifération dissociait le tissu fibro-adipeux et musculaire strié sous jacent.
- Elle laminait l'épiderme sans l'infiltrer.
- Les limites latérales et profonde étaient lésionnelles.

**d- L'angiosarcome de Kaposi :**

- Il était retrouvé chez 16 cas soit ; 37% des tumeurs vasculaires.
  - La localisation était dermique dans tous les cas.
-

- Il était d'architecture nodulaire dans 4cas (obs 2, 3, 5 et 9).
- Deux contingents étaient retrouvés chez tous les malades (fig 24) :
  - Vasculaire, représenté par des néovaisseaux de taille variable à endothélium turgescent et à lumière souvent ectasique, avec la présence d'hématies extravasées et de sidérophages.
  - Fusocellulaire avec une architecture fasciculée et tourbillonnante observée dans 3cas (obs 2, 3 et 7).
- Ces cellules étaient riches en atypies cytonucléaires (fig 25) avec de nombreuses figures mitotiques dans 7cas (obs 1, 2, 3, 4, 6, 9, 10, 12). Ces atypies étaient présentes avec de rares figures mitotiques dans les autres cas. Des globules hyalins cytoplasmiques étaient retrouvés dans 3cas (obs 9, 12 et 14).
- Un infiltrat inflammatoire était présent dans tous les cas ; il était polymorphe dans 2cas (obs 2 et 9), mononucléé dans 4cas (obs 5, 7,10 et16) et non précisé dans les autres cas.
- Les limites d'exérèse étaient tumorales dans 2cas ; (obs 3 et 6) sur des biopsies exérèses.

**e- Angiosarcome cutané bien différencié :**

- Il était retrouvé chez un seul cas soit ; 4,7% des tumeurs vasculaires.
  - Il était de localisation dermique avec une architecture nodulaire mais mal limitée.
  - Il s'agissait d'une prolifération de vaisseaux capillaires anastomosés avec des projections papillaires en intraluminal (fig 26).
  - Les cellules endothéliales avaient un noyau volumineux, hyperchrome, muni de rares figures mitotiques (fig 27).
  - Le contingent fusocellulaire était peu présenté.
  - L'état de la stroma réaction n'était pas apprécié.
  - Les limites d'exérèse étaient saines.
-

**3-2 Tumeurs fibreuses et fibrohistiocytaires :**

**a- Histiocytofibrome :**

- Il était retrouvé chez 19 patients, soit 45% de toutes les tumeurs fibreuses.
- Sa localisation était dermique dans 16cas, dermo-hypodermique dans 3cas.
- La prolifération tumorale était nodulaire dans 3cas, mal limitée et d'architecture fasciculée (fig 28) dans les autres cas.
- Elle était faite de cellules fusiformes ; à noyau allongé avec une chromatine fine avec un petit nucléole central et de cellules histiocytaires régulières (fig 29).
- Il n'y avait pas de mitoses anormales.
- Le cytoplasme était éosinophile mal limité.
- Le tissu interstitiel était riche en fibres collagènes épaissies et fragmentées.
- Ces fibres étaient hyalinisées dans 2cas.
- L'infiltrat inflammatoire était mononucléé dans tous les cas, et comportait des éléments histiocytaires dans 4cas.
- Une néovascularisation était retrouvée dans 2cas.
- L'épiderme montrait une hyperkératose orthokératosique dans tous les cas avec une hyperpigmentation de la basale dans un cas.
- L'exérèse était complète dans 14cas. La limite profonde était tumorale dans 3cas, douteuse dans 1cas. Les limites latérales étaient lésionnelles dans 1cas, économiques dans 1cas.

**b- Dermatofibrome :**

- Il était retrouvé dans 2cas, soit 4,7% des tumeurs fibreuses.
  - Il se localisait au derme avec une architecture fasciculée.
  - La prolifération tumorale était faite de cellules fusiformes à noyau ovoïde ou allongé, à chromatine fine avec un nucléole visible par places.
  - Il n'y avait pas de mitoses anormales.
  - Le cytoplasme était abondant éosinophile.
-

- Le tissu interstitiel était fibreux avec des vaisseaux congestifs et la présence de remaniements hyalins et calciques.
- L'épiderme était hyperplasique et montrait une hyperkératose orthokératosique.
- L'exérèse était complète dans les 2cas.

**c-Angiofibrome :**

- Il était retrouvé dans 1 cas, soit 2% des tumeurs fibreuses.
- Il s'agissait d'une fibrose collagène paucicellulaire avec de nombreux vaisseaux à paroi épaissie et de disposition radiaire, se localisant au niveau du derme (fig 30).
- Il n'y avait pas de signe de malignité.
- L'exérèse était complète

**d- DFS :**

- Il était retrouvé dans 19cas, soit 45% des tumeurs fibreuses.
  - La localisation était dermo-hypodermique dans 17cas, dermique dans 2cas.
  - L'architecture était fasciculée (fig 31) dans tous les cas avec un aspect tourbillonnant dans 3cas.
  - Les cellules fusiformes étaient monomorphes à noyau allongé un peu volumineux, hyperchrome et nucléolé par endroits.
  - De rares figures mitotiques ( $\leq 4$ mitoses/10 CFG) étaient observées (fig 32).
  - Le cytoplasme était abondant éosinophile.
  - La stroma réaction était fibreuse grêle et richement vascularisée avec la présence de remaniements myxoides focalisés dans 1cas.
  - L'infiltrat inflammatoire était à prédominance mononucléé dans 3cas.
  - L'épiderme montrait une hyperkératose orthokératosique dans 2cas.
  - Les limites d'exérèse appréciées sur les 10 pièces opératoires étaient toutes saines dans 6cas et lésionnelles dans 1cas. La limite profonde était tumorale dans 2cas, économique dans 1cas.
-

**e- FXA :**

- Il était retrouvé dans 1 cas, soit 2% des tumeurs fibreuses.
- La tumeur se localisait au niveau du derme.
- Elle était d'architecture fasciculée, faite de cellules fusiformes parfois de grande taille, à noyau ovoïde muni d'un nucléole proéminent par endroits et de cellules géantes.
- Le cytoplasme était peu abondant, éosinophile. Il était xanthélasmié au niveau des cellules géantes (fig 33).
- Un réseau vasculaire développé était observé.
- L'épiderme était laminé intact et montrait une kératose orthokératosique.
- Les limites d'exérèse n'étaient pas étudiées puisqu'il s'agissait d'une biopsie simple.

**3-3 Tumeurs adipeuses :**

**a- Lipome lipocytaire :**

- Il était retrouvé chez 15 patients, soit 79% des tumeurs adipeuses.
- Il était de localisation dermique réticulaire et hypodermique.
- La tumeur était encapsulée, d'architecture lobulée. Les lobules étaient séparés par des septas conjonctifs richement vascularisés (fig 34).
- Elle était faite de cellules adipocytaires matures sans atypies cytonucléaires ni mitoses.
- Il n'y avait pas de lipoblastes.
- L'épiderme montrait une kératose orthokératosique dans 2 cas.

**b- Angiolipome :**

- Il était retrouvé dans 3 cas, soit 15% des tumeurs adipeuses.
- La tumeur était de localisation dermo-hypodermique.
- Elle était partiellement encapsulée et présentait 2 contingents (fig 35) :
  - Un contingent adipocytaire mature agencé en lobules sans lipoblastes visibles
  - Et un autre contingent vasculaire fait de capillaires de taille variable, à paroi fine, bordés par un épithélium turgescents.

- Le tissu interstitiel était grêle fibreux ponctué de lymphocytes et dissocié par des suffusions hémorragiques.
- Il n'y avait pas de lésion granulomateuse.

**c- Myolipome :**

- Il était retrouvé chez 1 cas, soit 5% des tumeurs adipeuses.
- Il était de localisation dermo-hypodermique, encapsulé et fait de cellules adipocytaires matures séparées par des septas fibreux où se trouvaient des fibres musculaires lisses.

**3-4 Tumeurs nerveuses :**

**a- Neurofibrome :**

- Il était retrouvé chez 12 patients dont 1 était suivi pour NF1( soit 100% des tumeurs nerveuses). On avait noté 6 neurofibromes diffus et 2 neurofibromes plexiformes.
  - La tumeur était de topographie dermique dans 11 cas, dermo-hypodermique dans 1 cas.
  - Elle était mal limitée, d'architecture fasciculée (fig 36) dans 11 cas, et nodulaire dans 1 cas.
  - L'arrangement en pallissades était retrouvé dans 1 cas.
  - La prolifération tumorale était faite de cellules fusiformes à noyau allongé, muni d'un petit nucléole sans mitoses anormales (fig 37).
  - Le cytoplasme était peu abondant éosinophile.
  - Le tissu interstitiel était fibreux grêle riche en capillaires dans 5 cas, avec présence de remaniements myxoides dans 1 cas.
  - Des filets nerveux hypertrophiques étaient retrouvés dans 3 cas.
  - L'épiderme était aminci dans 4 cas, hyperacanthosique dans 2 cas, avec une kératose orthokératosique dans les 7 cas.
  - Un réseau vasculaire développé de disposition radiaire était retrouvé dans 1 cas.
  - Un infiltrat inflammatoire périvasculaire était retrouvé dans 1 cas.
-

- La biopsie exérèse était réalisée dans 7cas ; elle était complète dans 2cas, incomplète dans 5cas. En effet, la limite tumorale était atteinte dans 3cas, économique dans 1cas. Toutes les limites étaient tumorales dans 1cas.

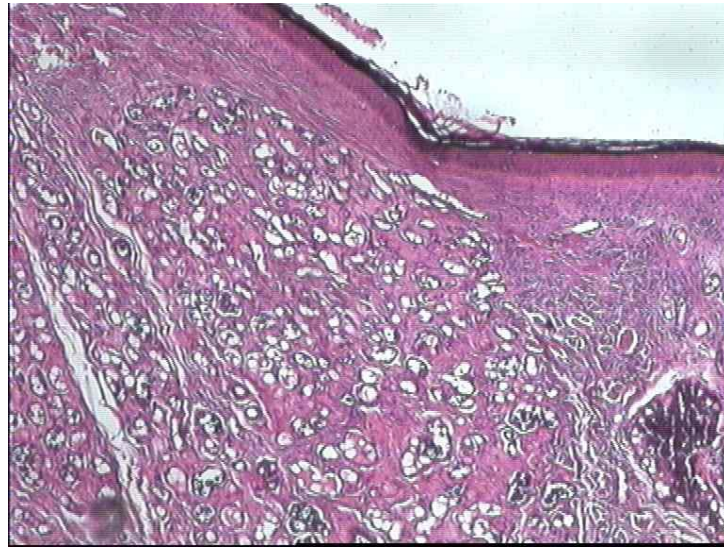
**3-5 Tumeurs musculaires:**

**a- Angioléiomyome :**

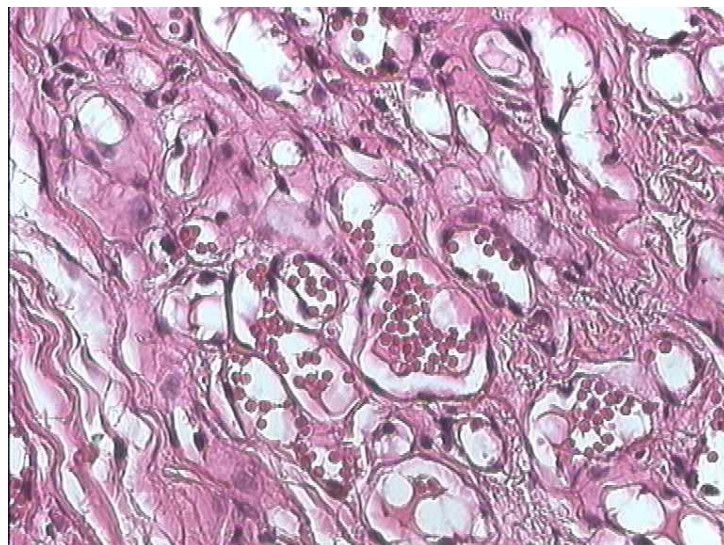
- Il était retrouvé chez 4patients (80% des tumeurs musculaires)
- La localisation tumorale était dermique, bien circonscrite, d'architecture fasciculée.
- Elle était faite de léiomyocytes à noyau ovoïde ou allongé, vésiculeux muni d'un petit nucléole et siègeait de quelques mitoses régulières.
- Le tissu interstitiel était fibreux grêle montrant des vaisseaux congestifs à paroi épaissie (fig 38).
- L'infiltrat inflammatoire était mononucléé.
- L'épiderme était acanthosique orthokératosique.

**b- Piloléiomyome :**

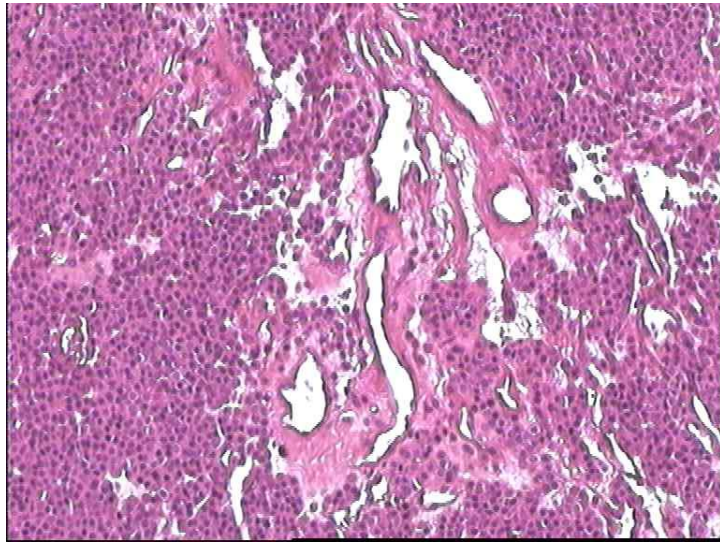
- Il était retrouvé chez 1 patient (20% des tumeurs musculaires).
  - Il se localisait au niveau dermique.
  - La tumeur était assez bien circonscrite mais non encapsulée, d'architecture fasciculée (fig 39).
  - Elle était faite de léiomyocytes allongés monomorphes à noyau allongé en bouts de cigare montrant un petit nucléole (fig 40).
  - Le cytoplasme était peu abondant éosinophile.
  - Le tissu interstitiel était grêle fibreux avec la présence d'un muscle érecteur du poils, hyperplasique à la périphérie de la tumeur.
  - Un infiltrat inflammatoire mononucléé minime était retrouvé.
  - L'épiderme était normoacanthosique avec une kératose orthokératosique et une hyperpigmentation de la basale.
  - La limite de résection profonde était lésionnelle.
-



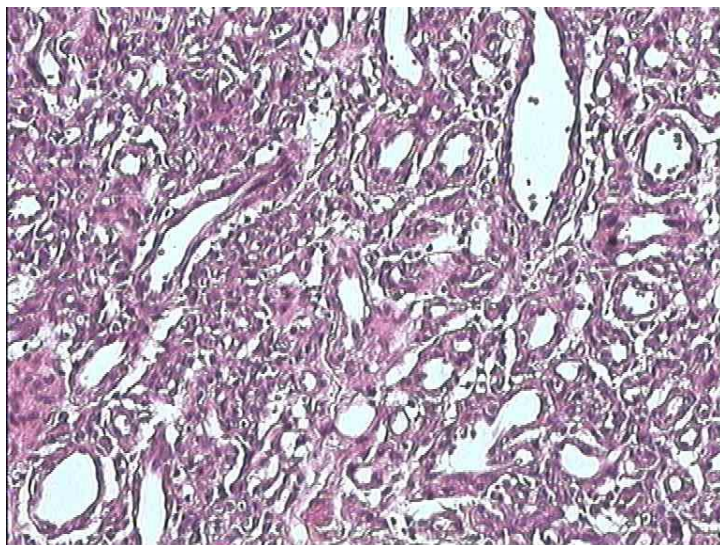
**Figure 18** : Hémangiome capillaire ;  
agencement en lobules (HE×10)



**Figure 19** : Hémangiome capillaire ;  
vaisseaux congestifs à endothélium régulier (HE×40)

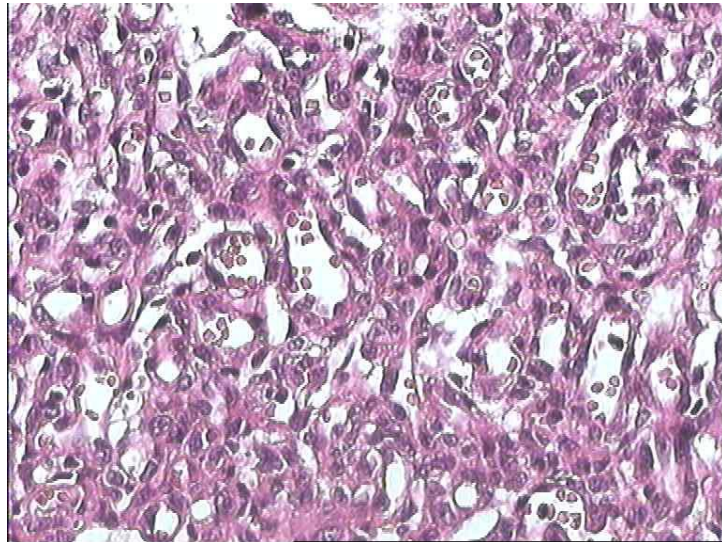


**Figure 20** : Tumeur glomique avec ses 2 contingents ;  
cellulaire et vasculaire (HE×10)

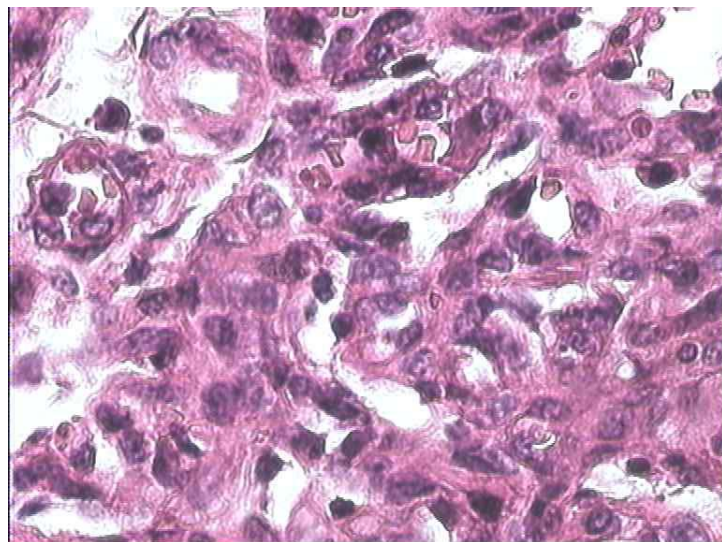


**Figure 21** : Hémangiome infantile ;  
densité cellulaire élevée (HE×10)

---

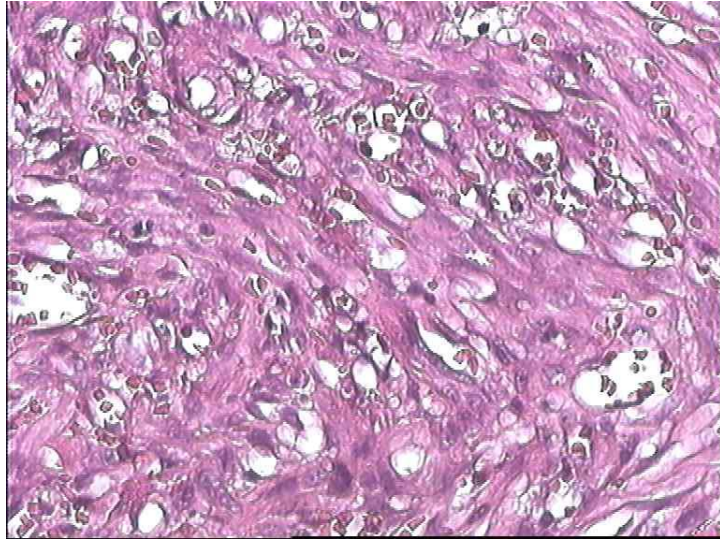


**Figure 22 : Hémangiome infantile ;  
capillaires à endothélium régulier (HE×20)**

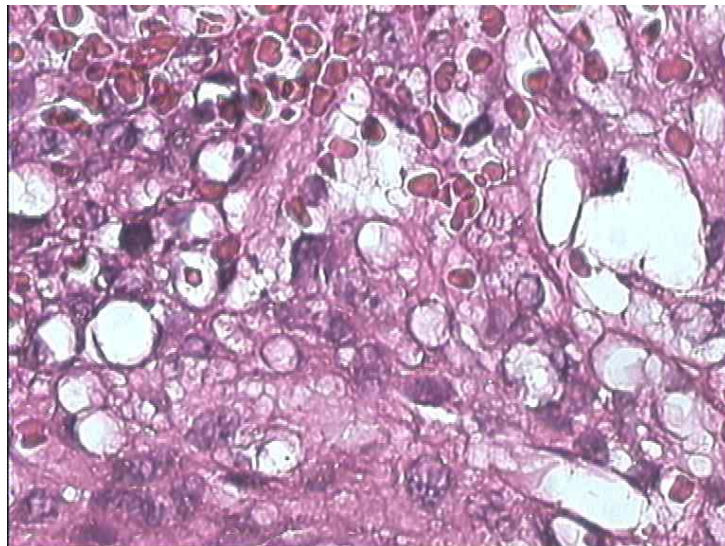


**Figure 23 : Hémangiome infantile ;  
noyaux Ovoides siège de 1 à 2 petits nucléoles (HE×40)**

---

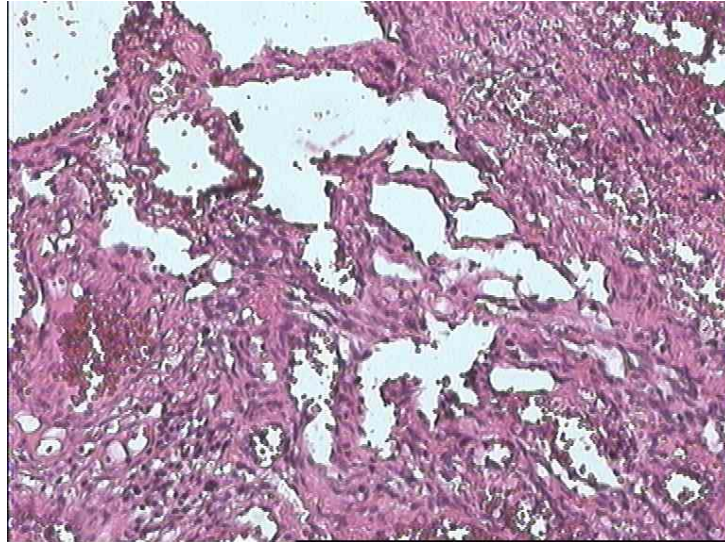


**Figure 24** : Angiosarcome de Kaposi avec ses 2 contingents ;  
cellulaire fusiforme et vasculaire (HE×20)

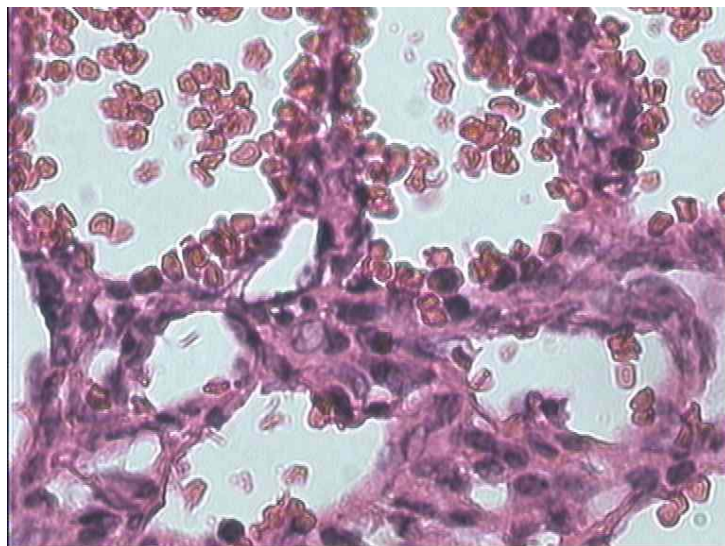


**Figure 25** : Angiosarcome de Kaposi ;  
atypies cytonucléaires (HE×40)

---

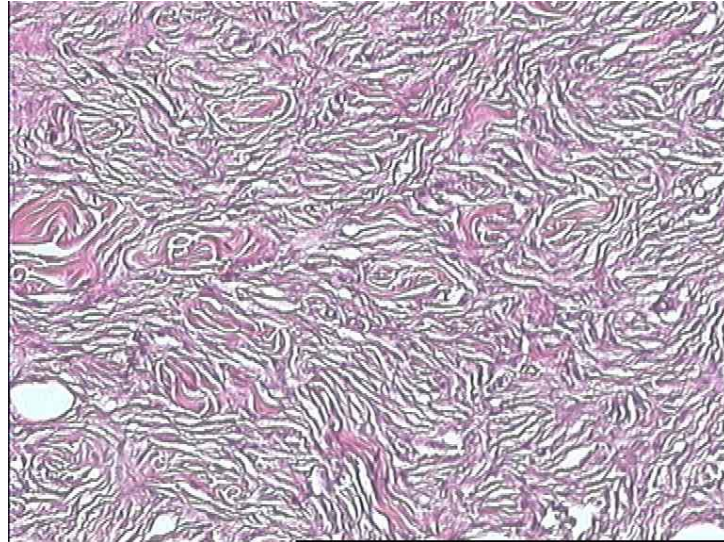


**Figure 26 : Angiosarcome cutané bien différencié ; projections papillaires intraluminales (HE×10)**

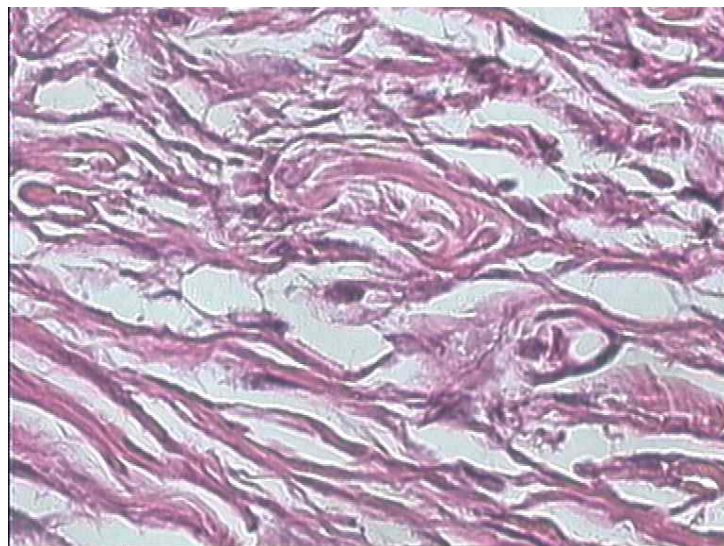


**Figure 27 : Angiosarcome cutané bien différencié ; cellules endothéliales à noyau volumineux hyperchrome (HE×40)**

---

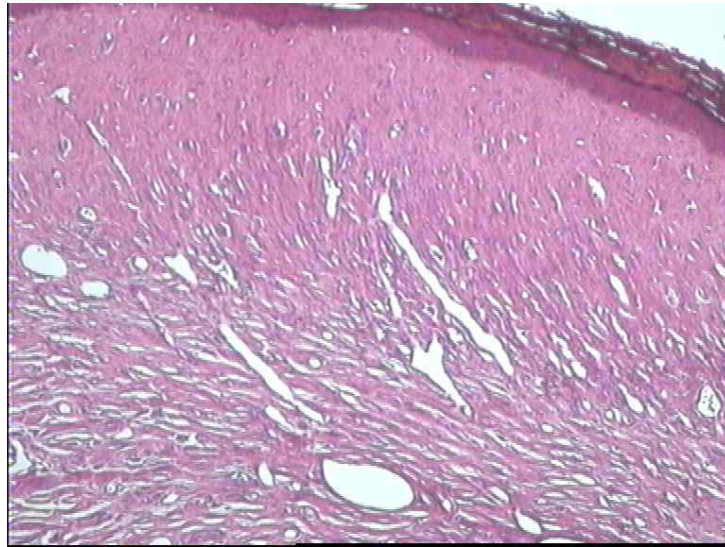


**Figure 28** : Histiocytofibrome ; architecture fasciculée (HE×4)

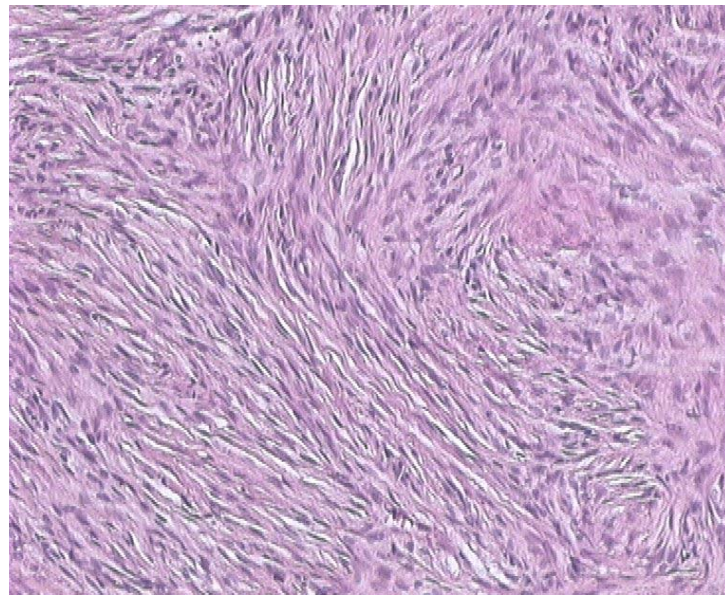


**Figure 29** : Histiocytofibrome ; histiocytes réguliers (HE×40)

---

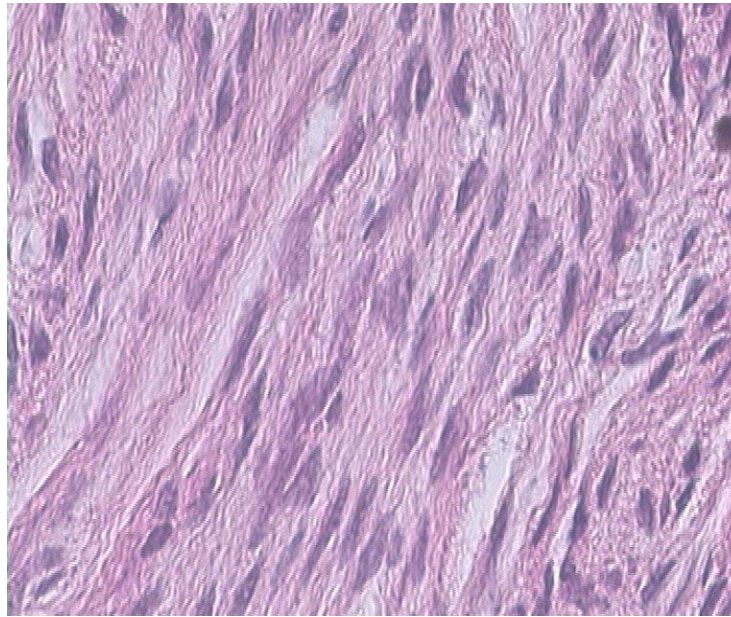


**Figure 30** : Angiofibrome ;  
fibrose collagène avec de nombreux vaisseaux de disposition radiaire (HE×4)

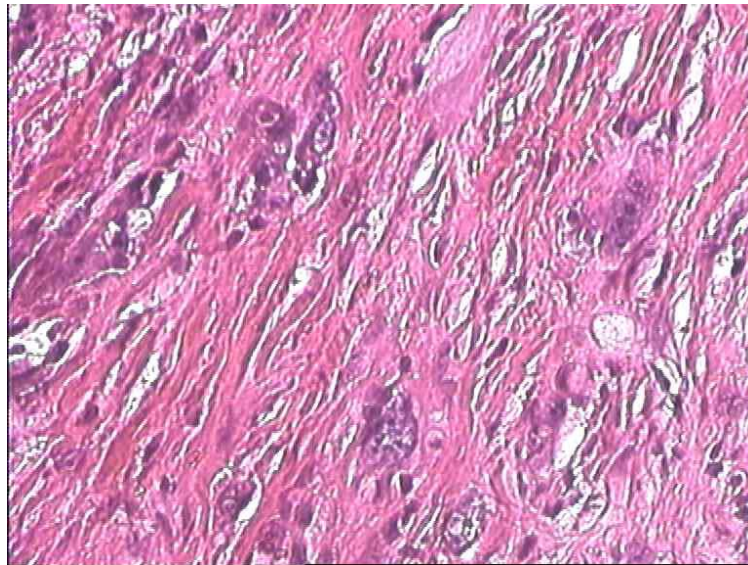


**Figure 31** : DFS ;  
architecture fasciculée avec aspect en "rayons de roue" (HE×10)

---

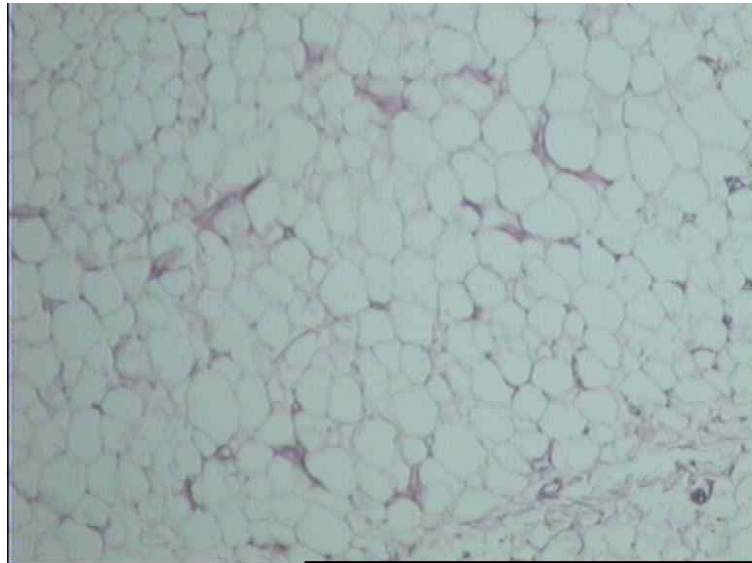


**Figure 32 : DFS ;  
atypies rares et activité mitotique faible (HE×40)**

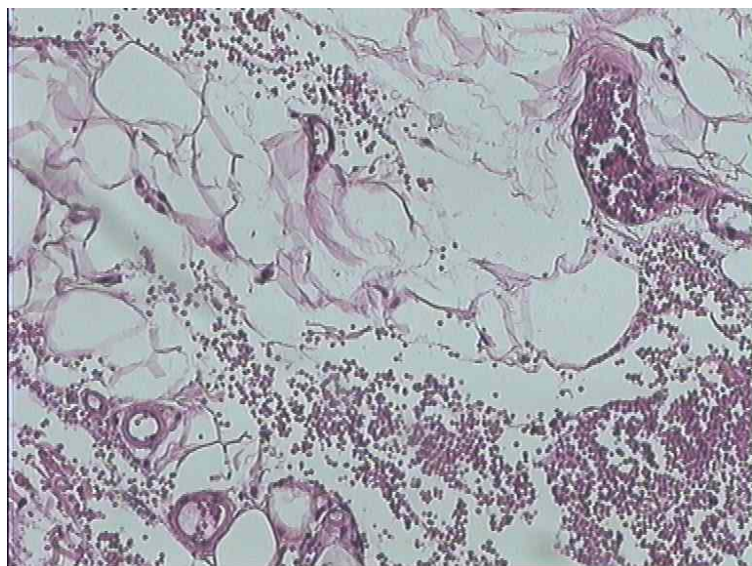


**Figure 33 : FXA ;  
cellules fusiformes parfois de grande taille, à noyau ovoïde muni d'un nucléole proéminent.  
Présence de cellules xanthélasmiées (HE×20)**

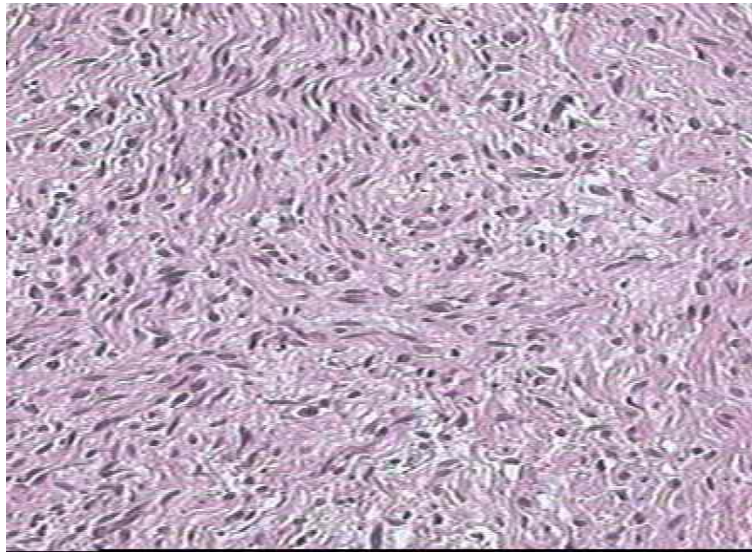
---



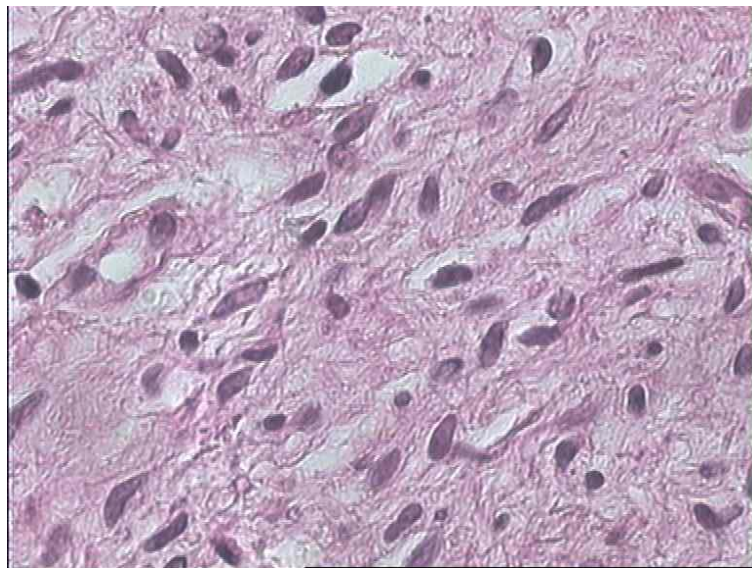
**Figure 34** : Lipome lipocytaire ;  
lobules adipeux matures séparés par des septas conjonctifs (HE×10)



**Figure 35** : Angiolipome avec ses 2 contingents ;  
adipocytaire mature et vasculaire (HE×20)

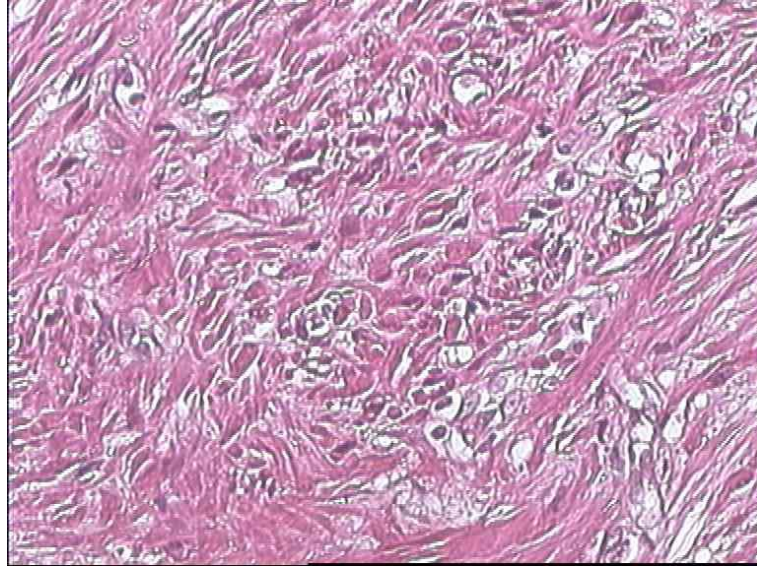


**Figure 36 : Neurofibrome ;  
architecture fasciculée (HE×10)**

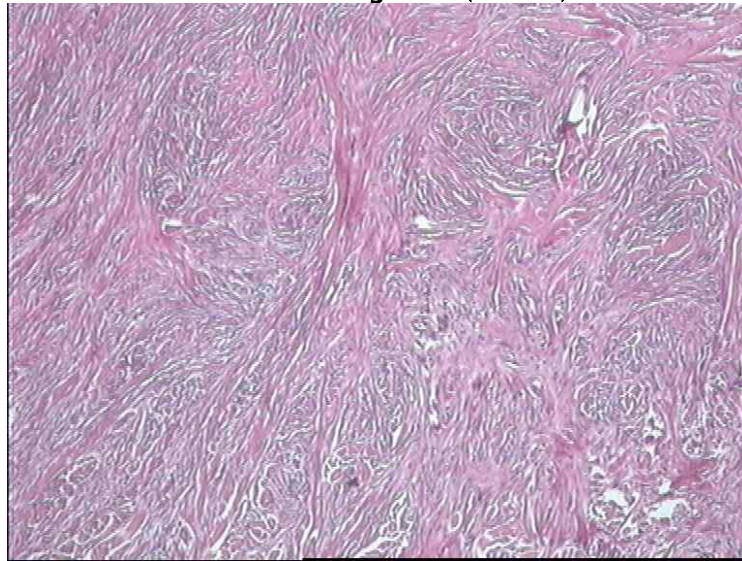


**Figure 37 : Neurofibrome ;  
cellules fusiformes à noyau allongé, muni d'un petit nucléole sans mitoses anormales (HE×40)**

---

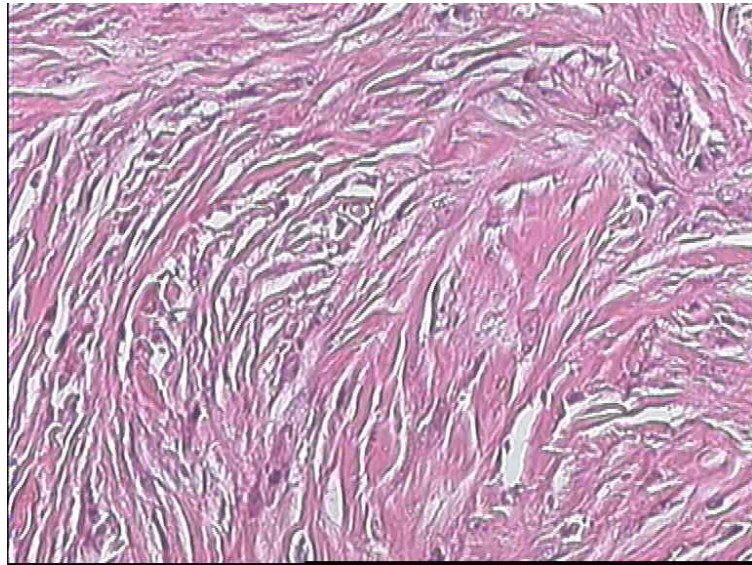


**Figure 38** : Angioléiomyome ; léiomyocytes réguliers au sein d'un tissu interstitiel siège de vaisseaux congestifs (HE×20)



**Figure 39** : Piloléiomyome ; architecture fasciculée (HE×4)

---



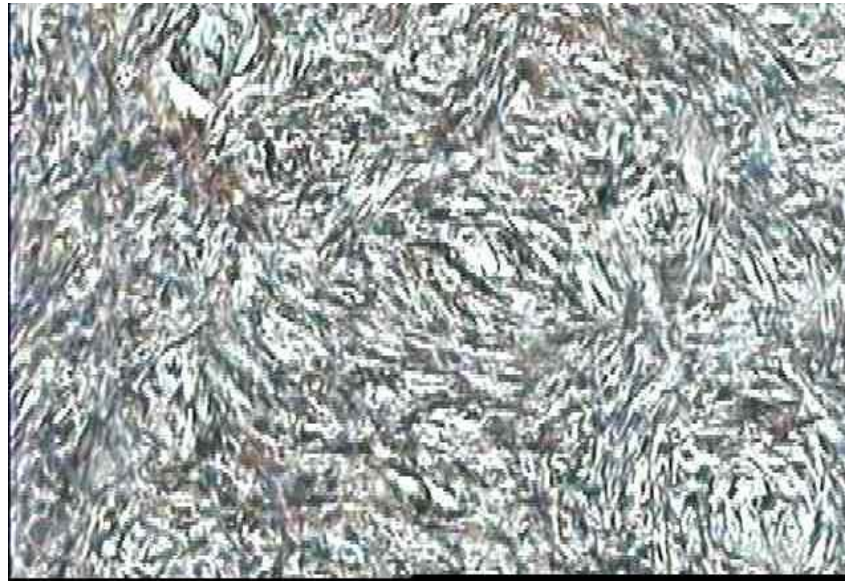
**Figure 40 : Piloléiomyome ;  
léiomyocytes allongés monomorphes à noyau allongé, siège d'un petit nucléole (HE×10)**

#### **4- Etude immunohistochimique :**

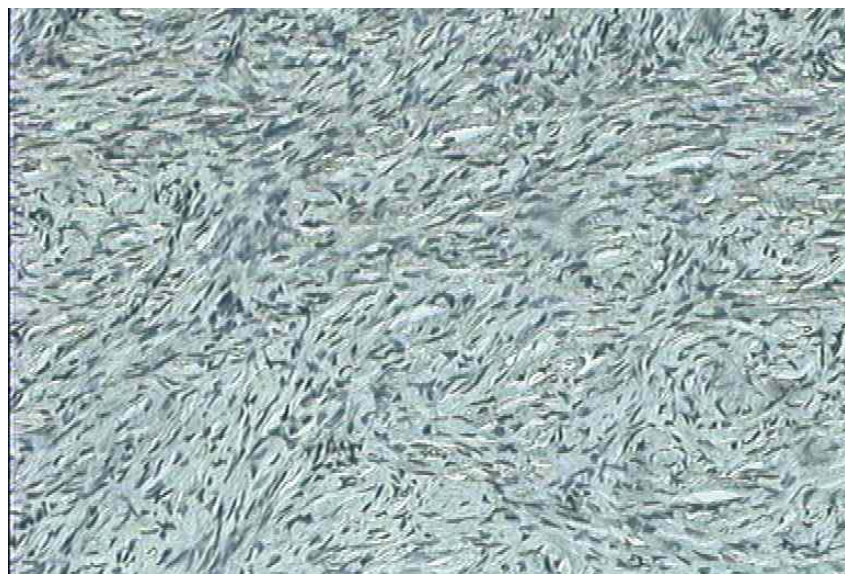
- Elle était réalisée dans 2cas de DFS (biopsie simple) où le problème de diagnostic différentiel se posait avec une origine neurogène ou musculaire lisse de la prolifération tumorale.
- Les anticorps utilisés ainsi que le résultat immunohistochimique sont illustrés dans le tableau VIII :

**Tableau VIII : Résultats de l'étude immunohistochimique**

Anticorps utilisé	Résultat	
	1 <sup>er</sup> cas	2 <sup>ème</sup> cas
Vimentine	Expression cytoplasmique intense (Figure 41)	
CD34	Expression cytoplasmique d' intensité variable (Figure 42)	
AML	Expression cytoplasmique négative	
PS100	Expression cytoplasmique négative	



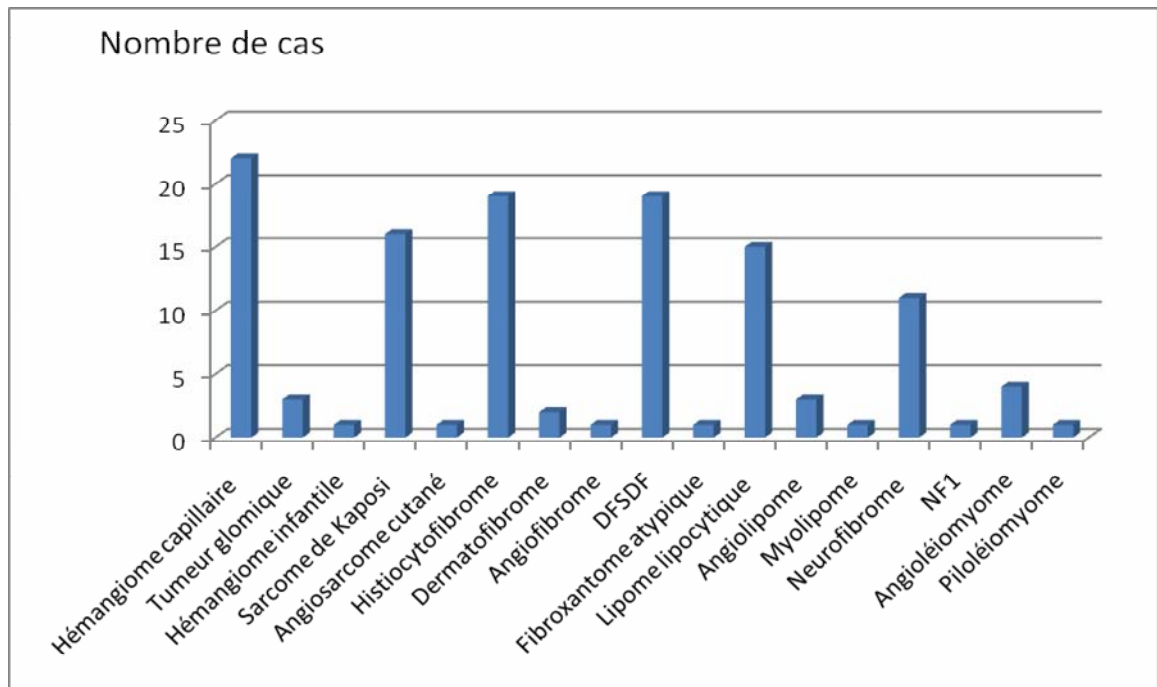
**Figure 41** : DFS ;  
expression cytoplasmique intense de l'anticorps anti vimentine



**Figure 42** : DFS;  
expression cytoplasmique d' intensité variable de l'anticorps anti CD34

## 5- Diagnostic définitif :

- Les différents diagnostics anatomopathologiques retenus de tumeurs conjonctives cutanées sont illustrés sur le graphique suivant :



**Figure 43:** Répartition des patients selon le diagnostic anatomopathologique.

## VII. Bilan d'extension :

- Réalisé après confirmation anatomopathologique du diagnostic.
  - Il comportait une Rx thorax et une échographie abdominale.
  - Il était réalisé chez 13 patients (11% des cas) ; 3 patients porteurs d'un sarcome de Kaposi (obs 10, 11, 12), un patient porteur d'un angiosarcome cutané, les 9 patients porteurs d'un DFS et qui n'avaient pas bénéficié d'un bilan auparavant.
  - Ce bilan était normal chez tous ces malades.
-

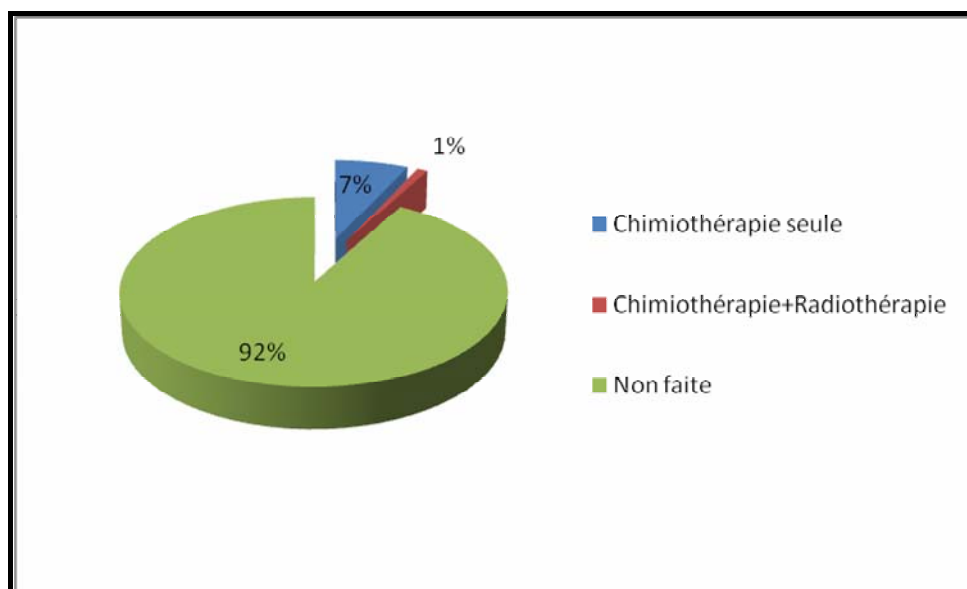
## VIII. Traitement :

### 1- Chirurgie :

- L'exérèse chirurgicale était réalisée chez 88 malades (73%). Il s'agissait de biopsies exérèses dans 65% des cas et de pièces opératoires dans 8% des cas. Ceux-ci étaient tous des DFS.

### 2- Chimiothérapie :

- Elle était réalisée chez 10 patients (8%) ; tous porteurs d'un sarcome de Kaposi (obs1, 2, 3, 5, 6, 9, 13, 14, 15 et 16).
- Les autres cas étaient perdus de vue avant de commencer le traitement.
- Il s'agissait d'une chimiothérapie seule chez 9 patients et suivie d'une radiothérapie chez un patient (obs 6).
- La Bléomycine était utilisée seule chez 9 patients et en association à la Vincristine et à l'Adriablastine chez un patient (obs1).



**Figure 44:** Répartition des patients selon la chimiothérapie.

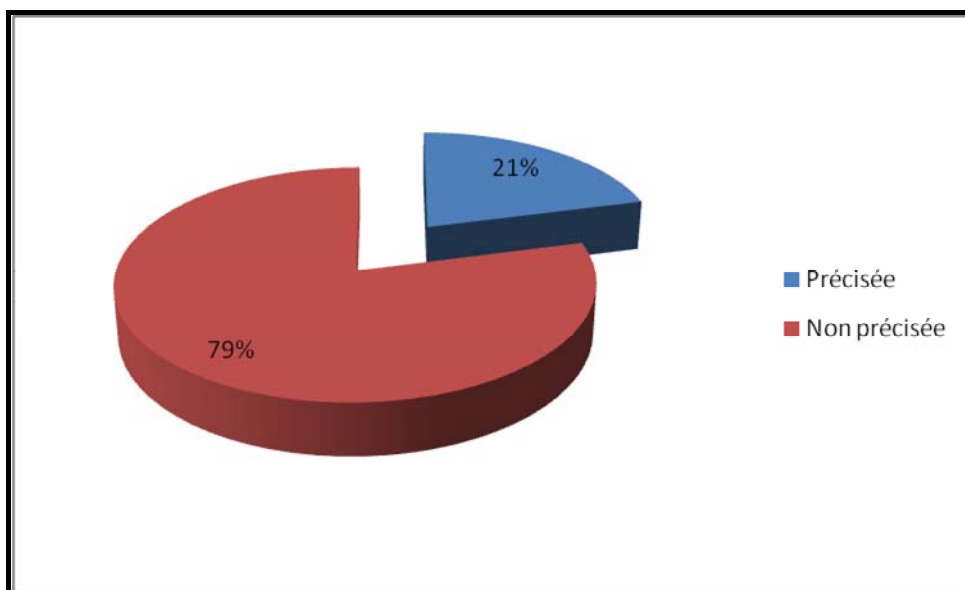
---

### 3- Radiothérapie :

- Elle était faite chez un seul patient porteur d'un sarcome de Kaposi et dont l'évolution était marquée par la persistance des lésions cutanées après 2 ans où il a reçu 6 cures de chimiothérapie (obs 6) (fig 44).

## IX. Evolution:

- L'évolution était précisée dans 26cas (21%) et non précisée dans 95 cas (79%) (fig 45).



**Figure 45:** Répartition des patients selon l'évolution clinique.

- La guérison était notée chez 16 malades suivis en consultation (13% des patients). Il s'agissait d'un cas de neurofibrome, de 5 cas de lipome lipocytyque, de 6 cas d'histiocytofibrome et de 4 cas d'hémangiome capillaire.
  - Pour les malades porteurs de maladie de Kaposi : L'évolution était précisée uniquement dans 4cas :
    - Obs1 : Affaissement des lésions cutanées, apparition d'autres lésions de la muqueuse buccale et persistance des ADPs.
    - Obs 5 : Décédé (circonstances non précisées sur le dossier).
-

- Obs 6 : Il gardait les mêmes lésions cutanées, mais avec une régression du volume tumoral de <50%. Il avait développé une radiodermite chronique suite aux séances de radiothérapie.
  - Obs 4 : Sorti contre avis médical avant même de compléter le bilan.
  - Tous les autres cas étaient perdus de vue avant de terminer leurs cures de chimiothérapie.
- Six (6) malades avaient présenté une récurrence de leurs tumeurs :
- Le premier pour un neurofibrome diffus d'exérèse incomplète.
  - Le deuxième pour un hémangiome capillaire d'exérèse incomplète.  
Ces deux derniers étaient prévus pour complément d'exérèse qui n'était pas fait.
  - Les 4 autres malades étaient porteurs d'un DFS d'exérèse chirurgicale première incomplète. La récurrence était notée sur un délai moyen de 4ans. Ces malades étaient prévus pour une reprise chirurgicale avec des marges d'exérèse larges. L'évolution n'était pas retrouvée dans les dossiers des autres malades porteurs de DFS.
- Le reste des patients étaient perdus de vue.
-



*DISCUSSION*

## **I. Généralités :**

Les tumeurs conjonctives cutanées naissent au niveau du derme et/ou de l'hypoderme. Leur classification repose sur des bases histogénétiques. Leur incidence réelle reste à préciser [7]. Elles sont dominées par les tumeurs bénignes [1, 2]. Celles-ci rappellent sur le plan histologique le tissu normal et ont un faible pouvoir d'envahissement local ou de récurrence après un traitement conservateur. Cependant, les sarcomes cutanés font partie des sarcomes des tissus mous superficiels [8]. Certaines lésions sont spécifiques à la peau (ex. DFS..), d'autres non (ex. léiomyosarcome, angiosarcome) [2]. La présentation clinique de ces tumeurs les rend accessibles, pour la plupart d'entre elles à l'examen clinique et à la biopsie par le dermatologue [2]. Ces tumeurs réalisent le plus souvent des tableaux anatomo-cliniques, soulignant l'intérêt du contexte clinique (la présentation, les antécédents du patient et l'évolutivité de la lésion). Même si certaines tumeurs conjonctives de la peau ressemblent à leurs analogues des tissus mous profonds (ex. léiomyosarcome, angiosarcome), il existe des différences entre les deux localisations tumorales et ces différences influent directement ou indirectement sur la prise en charge thérapeutique [2, 7].

Les tumeurs conjonctives cutanées bénignes continuent à poser un véritable problème de nosologie et de classification. En effet, il existe un certain nombre d'états frontières où le diagnostic entre tumeur bénigne et maligne n'est pas aisé. De même, la distinction entre ce qui est tumoral, réactionnel ou encore malformatif n'est pas toujours facile. D'autre part, les sarcomes cutanés sont rares, mais divers et hétérogènes. De ce fait, ils sont source de problèmes de diagnostic anatomopathologique, d'évaluation pronostique et de stratégie thérapeutique [3, 7].

## **II. Rappel histologique de la peau:**

La peau, ou tégument externe, constitue l'enveloppe de revêtement de l'organisme, qu'elle protège du milieu extérieur. Elle se continue par une muqueuse au niveau des orifices

---

naturels. On évalue son poids à environ 4 kg chez l'adulte, son épaisseur variant de 0,5 à 5 mm. La vascularisation et la pigmentation (due à la présence d'un pigment, la mélanine) donnent sa couleur à la peau. Elle est constituée de quatre régions, de la surface vers la profondeur, de l'épiderme, de la jonction dermo-épidermique, du derme et de l'hypoderme. Les follicules pilo-sébacés sont des annexes de la peau provenant de l'épiderme embryonnaire, mais principalement situés dans le derme et l'hypoderme (fig 46) [9].

## **1 – Epiderme:**

L'épiderme est la couche superficielle de la peau, qu'il recouvre intégralement. Cet épithélium pavimenteux stratifié kératinisé repose sur le derme dont il est séparé par une membrane basale. Il réalise une unité symbiotique où coexistent plusieurs populations cellulaires.

### **1-1 Les kératinocytes:**

Ils sont organisés en 4 couches:

- Le stratum basal ou couche basale :

Il constitue la couche germinale de l'épiderme, faite de cellules cubiques ou cylindriques basses à disposition palissadique.

- Le stratum spinosum ou corps muqueux de Malpighi :

Il est constitué de 5 à 6 couches de cellules polyédriques séparées par des ponts, d'aspect hérissé, s'aplatissant au fur et à mesure de leur ascension.

- Le stratum granulosum ou couche granuleuse :

Elle comporte 1 à 5 couches de cellules aplaties contenant des grains de kératohyaline, basophiles.

Au fur et à mesure de l'ascension, les cellules perdent leurs organites, les noyaux dégénèrent, la membrane plasmique se densifie.

---

- Le stratum cornéum ou couche cornée :

Il correspond à un entassement de résidus cellulaires aplatis dépourvus de noyaux ou d'autres organites et remplis d'une protéine fibreuse, la kératine [10].

**1-2 Les cellules dendritiques:**

- ❖ Les mélanocytes
- ❖ Les cellules de Langerhans
- ❖ Les cellules de Merkel.

**1-3 La basale dermo-épidermique :**

Elle joue un rôle essentiel dans la cohésion cutanée. Elle est d'une épaisseur d'un à 2 mm, contenant un matériel PAS-positif. Elle est interrompue au niveau du passage des conduits sudorifères mais se continue autour des follicules pilo-sébacés [12].

**2- Derme:**

**2-1 Organisation architecturale :**

Le derme comporte deux zones (fig 46, 47):

- ❖ L'une superficielle, entre les crêtes épidermiques, ou « derme papillaire », formée de tissu conjonctif lâche.
- ❖ L'autre profonde, ou « derme réticulaire », formée d'un tissu conjonctif dense. Celui-ci se poursuit en profondeur, sans limite franche, par l'hypoderme, constitué de lobules graisseux séparés par des septums interlobulaires servant de passage aux vaisseaux et aux nerfs destinés au derme [10, 11].

**2-2 Constituants du derme :**

**a- Les fibres de collagène :**

Elles représentent près de 98 % de la masse totale du derme. Ce sont de gros faisceaux éosinophiles en coloration HE, jaune orangé en HES.

---

Ces faisceaux sont entrecroisés dans les plans horizontaux à tous les étages du derme.

Dans le derme papillaire, les fibres de collagène sont fines. Ce type de fines fibres de collagène est aussi observé autour des annexes pilaires et sudorales. On parle de derme «adventiciel ».

Dans le derme réticulaire, les fibres de collagène sont groupées en faisceaux épais (fig 47), qui apparaissent plus ou moins compacts selon les techniques de fixation [10].

L'épaisseur de cette partie du derme est très variable selon la localisation anatomique (très importante dans le dos, et très faible sur les paupières par exemple). Le collagène semble un peu ondulé, et on y trouve quelques fibrocytes très allongés et aux limites cytoplasmiques mal définies en microscopie optique.

Les fibres de réticuline ne sont pas visibles en coloration de routine, mais peuvent être visualisées par argentation. Il s'agit d'une variété particulière de fibres très fines. Leur argyrophilie les distingue des autres fibres de collagène ; elles sont composées de collagène de type III, alors que le reste du derme contient principalement du collagène de type I.

Ces fibres de réticuline ne sont présentes qu'en faible quantité dans la peau normale, mais sont très nombreuses dans certains processus pathologiques comme les granulomes. Elles constituent principalement l'armature des membranes basales [12].

#### **b- Les fibres élastiques :**

Elles ne sont pratiquement pas visibles en coloration de routine, mais apparaissent en noir après coloration à l'orcéine. Elles s'intercalent entre les fibres de collagène, mais sont beaucoup plus fines. On en distingue plusieurs types :

- Les plus épaisses sont les fibres d'élastine situées dans la partie profonde du derme, de disposition parallèle à la surface cutanée comme les fibres de collagène.
  - Plus on monte vers l'épiderme, plus les fibres élastiques deviennent fines. Elles forment un plexus de fibres de taille intermédiaire, les fibres d'élaunine, sous la jonction dermoépidermique.
-

- De ce plexus naissent de très petites fibres verticales arborisées, qui vont occuper les papilles dermiques : ce sont les fibres oxytalanes [9, 12].

**c- Une substance fondamentale amorphe :**

Celle-ci est constituée de mucopolysaccharides acides, en particulier d'acide hyaluronique.

Ces glycosaminoglycanes du derme sont liés de façon covalente à des protéines et forment ainsi des protéoglycanes.

En coloration de routine, cette substance n'est pas colorée et apparaît comme un vide entre les faisceaux de collagène

Avec des colorations des mucines comme le bleu Alcian, on peut visualiser cette substance fondamentale colorée en bleu [11].

La substance fondamentale est plus abondante dans le derme papillaire et dans la papille pileuse ; elle est aussi plus abondante dans les processus de cicatrisation.

**d- Les cellules dermiques :**

- ❖ Les fibroblastes+++ : Ils sont plus volumineux, plus abondants au niveau du derme papillaire que réticulaire, souvent polyédriques ou triangulaires avec un noyau dense. Dans le derme réticulaire, ils sont plus allongés, mêlés aux faisceaux de collagène, leur noyau étant surtout allongé. Leur cytoplasme est très riche en organites, témoignant de leur activité de synthèse importante.
  - ❖ Les fibrocytes : Ce sont des fibroblastes anciens situés au sein du tissu conjonctif mature. Leur activité est réduite et ils ont une forme moins ramifiée que les fibroblastes. Le fibrocyte est un fibrocyte qui contient des fibres ou des fibrilles de collagène dans une vacuole cytoplasmique ; on ne peut le reconnaître qu'en microscopie électronique.
  - ❖ Des cellules intermédiaires entre les fibrocytes et les cellules musculaires lisses ; les myofibroblastes, riches en myofilaments disposés en faisceaux parallèles à l'axe de la cellule. Ils ont un noyau indenté et des desmosomes. Ces cellules sont trouvées en plus grand nombre dans les cicatrices et certaines proliférations fibreuses.
-

- ❖ Le fibroblaste de la papille du poil est particulier par ses larges expansions cytoplasmiques qui peuvent toucher les cellules matricielles. Il possède de nombreux organites cytoplasmiques, ainsi que des structures d'ancrage ressemblant à des jonctions gap et à des desmosomes. Son rôle dans l'induction de la trichogenèse est fondamental.
- ❖ Des macrophages : Cellules volumineuses à cytoplasme abondant et pourvues d'un grand noyau central. Ils peuvent être identifiés en immunohistochimie par certains marqueurs comme l'anticorps anti-CD68. Certaines de ces cellules à activité macrophagique sont dendritiques : il s'agit des cellules de Langerhans dermiques.
- ❖ Des cellules dendritiques exprimant le facteur XIIIa qui sont les dendrocytes dermiques. Ces cellules sont d'origine médullaire et peuvent avoir une fonction de présentation d'antigènes. On les trouve surtout dans le derme papillaire, mais aussi plus en profondeur dans le derme réticulaire et autour des vaisseaux.
- ❖ Les mastocytes font partie des cellules normales du derme. Ils sont principalement situés autour des capillaires du derme papillaire. Ce sont de grandes cellules polyédriques remplies de granulations bien visibles au bleu de toluidine (métachromasie) ou à la coloration de Giemsa, qui leur donne une teinte fuchsia [9, 10].

**e- Les vaisseaux du derme :**

Les artères ; formées de trois couches :

- ❖ L'intima, composée de cellules endothéliales et d'une limitante élastique interne ondulée facilement reconnaissable en coloration à l'orcéine.
- ❖ La média, faite d'une ou de plusieurs couches musculaires ;
- ❖ L'adventice, qui en constitue la partie la plus externe, faite de tissu conjonctif.

Plus on monte dans le derme, moins la couche musculaire est épaisse: dans le derme superficiel, les artérioles n'ont qu'une couche discontinue de cellules musculaires lisses [12].

Les capillaires; retrouvés dans tout le derme, mais particulièrement bien visibles dans les papilles dermiques. Ils ont une membrane basale visible en coloration au PAS, une couche de cellules endothéliales, et en périphérie, une couche de péricytes [10, 12].

---

Les veines; dont les parois veineuses sont en général plus minces que celles des artères qui les accompagnent, ont une lumière plus aplatie et sont souvent coupées longitudinalement. La distinction entre artère et veine n'est pas toujours facile à faire : la lumière de l'artère est plus ronde et c'est la limitante élastique interne ondulée qui permet en général de la reconnaître [12]. Les veinules postcapillaires ressemblent à des capillaires. Quand elles deviennent plus volumineuses, leur paroi devient musculaire. Les grosses veines sont pourvues de valves.

Les vaisseaux lymphatiques; ils débutent par des sinus borgnes dans le derme papillaire. On ne les distingue que difficilement en situation normale, mais ils sont bien visibles quand ils sont dilatés : ce sont des cavités optiquement vides, limitées par une simple couche de cellules endothéliales, et ils n'ont ni membrane basale, ni péricytes à leur périphérie. Les lymphatiques du derme profond sont plus volumineux et leur paroi est faite de tissu conjonctif et de quelques cellules musculaires lisses. Les cellules endothéliales peuvent être mises en évidence par certains immunomarquages : elles expriment le facteur VIII. On utilise plus couramment le CD34, bon marqueur, mais qui n'est pas spécifique des cellules endothéliales, et de plus en plus le CD31 qui a une meilleure spécificité [10].

**f- Les nerfs cutanés :**

Ils ne se voient habituellement pas sur les colorations de routine jusqu'à leurs terminaisons motrices et sensitives.

Il faut user de techniques d'imprégnation argentique pour pouvoir les mettre en évidence.

Les cellules nerveuses apparaissent bien en immunomarquage, avec des anticorps anti PS100 par exemple [9, 12].

La présence de neurofilaments démontre qu'il s'agit bien de filets nerveux.

L'innervation centrifuge de la peau assure la vasomotricité, le contrôle des sécrétions sudorales et la piloarrection.

---

L'innervation centripète est sensitive. Les nerfs sensitifs ont des terminaisons libres isolées ou au contact des cellules de Merkel ; elles peuvent aussi être annexées aux poils ou aux corpuscules tactiles de Wagner–Meissner ou de Vater–Pacini.

- ❖ Les corpuscules de Wagner–Meissner (fig 46) occupent la hauteur d'une papille. Ils sont ovalaires, constitués de l'empilement horizontal de cellules de Schwann entre lesquelles un axone passe en spirale.
- ❖ Les corpuscules de Vater–Paccini (fig 48) siègent dans l'hypoderme des régions palmoplantaires et génitales. Ils sont facilement reconnaissables grâce à leur structure en lamelles concentriques en « bulbe d'oignon ».
- ❖ Les corpuscules génitaux ou organes terminaux cutanéomuqueux sont observés dans les zones de transition cutanéomuqueuses (lèvres, gland, petites lèvres, clitoris, région périanale). On les trouve dans le derme papillaire. Contrairement aux corpuscules de Meissner, on les voit mal en coloration de routine. Avec une imprégnation argentique, on observe quelques fibres nerveuses qui forment des boucles enchevêtrées [10, 11].
- ❖ Les nerfs cutanés sont constitués d'un axone entouré de cellules de Schwann, avec ou sans gaine de myéline. On a longtemps douté de l'existence de terminaisons nerveuses dans l'épiderme. Elles existent bien, ainsi qu'en témoignent les marquages avec des anticorps monoclonaux. Les nerfs sont visibles dans le derme au voisinage des artères et des veines, sous forme de petits amas de cellules ondulées colorées en jaune en HES, ce qui les distingue des fibres de collagène [10].

**g- Le muscle lisse :**

Il se trouve au niveau des muscles arrecteurs du poil (fig 49), des parois vasculaires et au niveau de «la peau génitale», qui comprend le scrotum (muscle dartos), la vulve et le mamelon (muscle lisse aréolaire). Les tumeurs du muscle strié sont excessivement rares au niveau de la peau [9].

---

### **3- Hypoderme:**

On y distingue trois composants : le tissu graisseux formé d'adipocytes groupés en lobules (fig 47), les septums interlobulaires qui sont des tractus conjonctifs qui séparent les lobules graisseux, et enfin, les vaisseaux et les nerfs [12].

#### **3-1 Les lobules graisseux :**

Ils sont composés par les adipocytes. Ce sont de volumineuses cellules dont le cytoplasme est optiquement vide, puisque leur contenu lipidique a disparu. On voit bien leur contour cellulaire : ce sont des cellules arrondies, possédant un noyau vacuolaire allongé refoulé contre la membrane.

Entre les adipocytes, on trouve de petits capillaires.

Les adipocytes sont groupés en lobules primaires dont la vascularisation artérielle est de type terminal. Ces lobules primaires sont à leur tour organisés en superstructures qui sont les lobules secondaires, visibles à l'oeil nu, et d'une taille d'environ 1 cm. Ces lobules sont séparés les uns des autres par les septums. Leur distribution architecturale est différente chez l'homme et chez la femme : les lobules graisseux sont plus allongés dans le sexe féminin, séparés par des septums très verticaux, alors que la graisse masculine est organisée en lobules plus arrondis, avec des septums plus irréguliers [10].

#### **3-2 Les septums interlobulaires :**

Ce sont des lames plus ou moins larges faites de tissu conjonctif avec quelques fibrocytes. On y trouve des artères, des veines et des nerfs dont la structure a été développée plus haut.

Ils servent en fait de lieu de passage aux vaisseaux qui vont assurer la vascularisation de la peau [9, 12].

---

\*\* L'intérêt de ce rappel histologique est de préciser d'une part les différents constituants du derme et de l'hypoderme : tissu conjonctif de la peau et ses structures différenciées. En effet, la classification proposée par l'OMS et qu'on a adoptée est dite histogénétique ; elle repose sur le type de tissu formé par la tumeur et non sur la cellule à partir de laquelle la tumeur est supposée naître.

D'autre part, le siège dermique (superficiel ou profond), ou hypodermique de la prolifération tumorale constitue un paramètre histopathologique parfois pertinent dans l'orientation diagnostique.

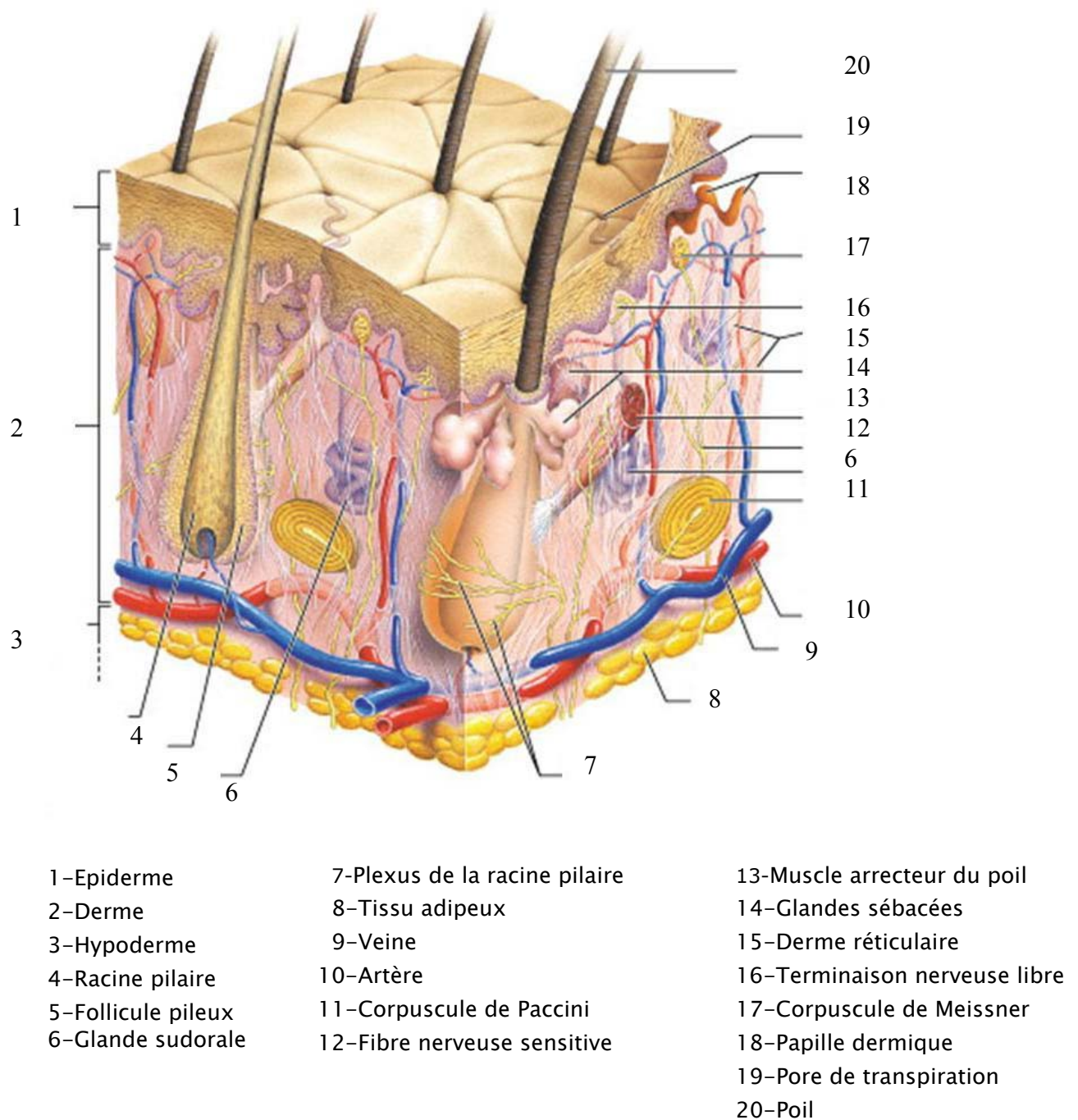
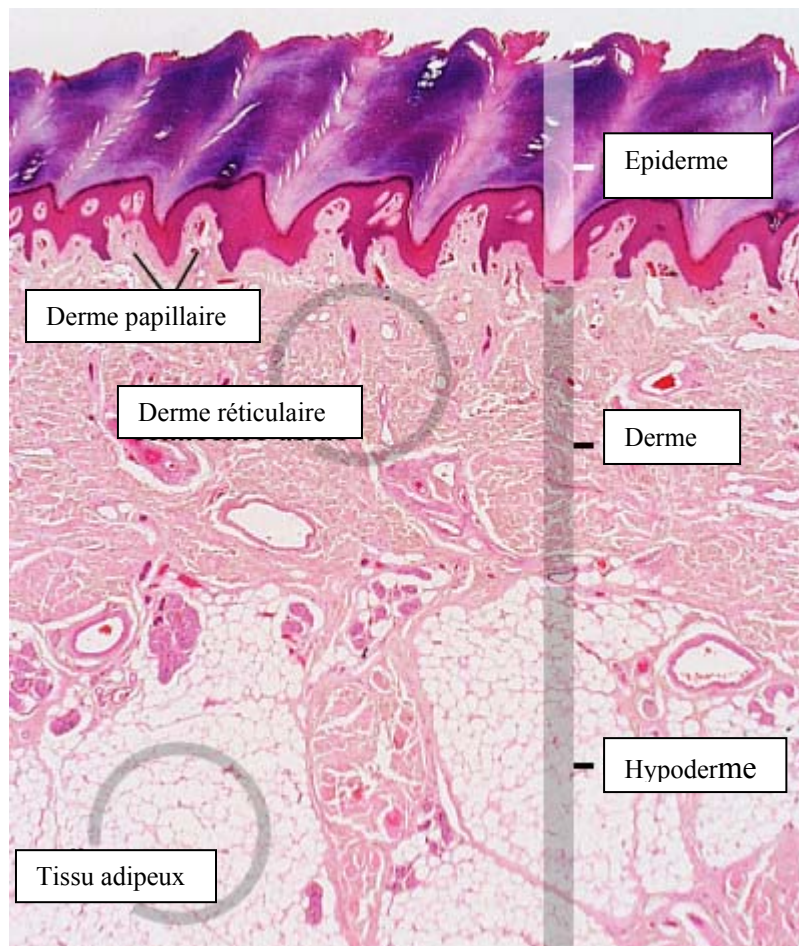
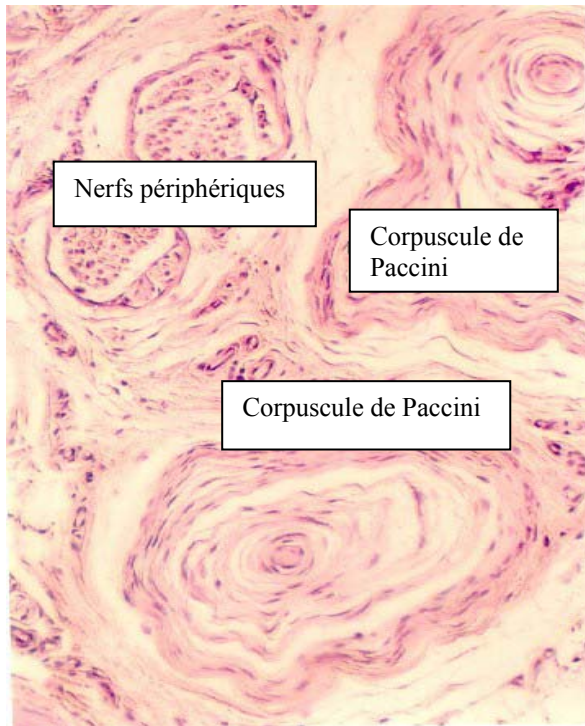


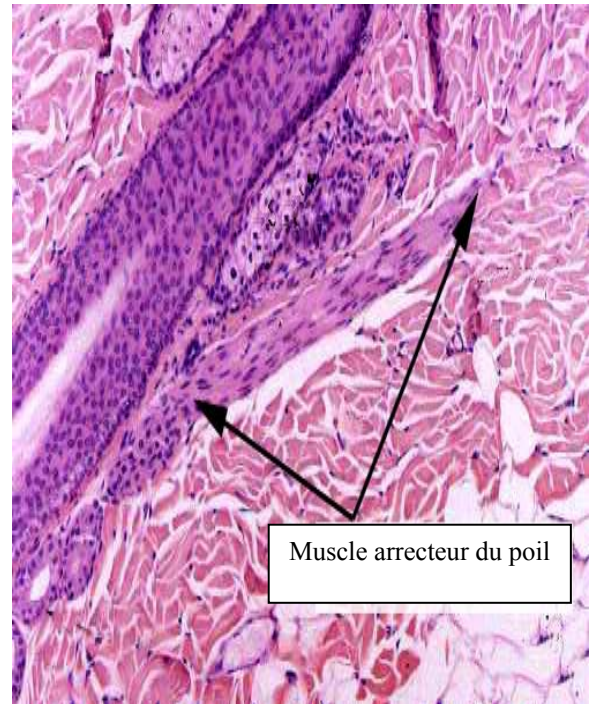
Figure 46: Schéma illustrant les différentes couches de la peau et ses annexes [9].



**Figure 47** : Coupe histologique colorée à l'HE montrant les deux zones du derme et l'hypoderme [10].



**Figure 48** : Coupe histologique colorée (HE) montrant 2 petits nerfs périphériques et 2 corpuscules de Paccini au niveau de l'hypoderme [11]



**Figure 49** : Coupe histologique colorée (HE) montrant un muscle arrecteur du poil au niveau du derme réticulaire [9]

### **III. Epidémiologie :**

L'incidence réelle des tumeurs conjonctives de la peau reste à préciser [7]. Comme leurs homologues au niveau des parties molles, elles sont dominées par les tumeurs bénignes [1, 2]. En effet, l'incidence des sarcomes des tissus mous aux USA est estimée à 1-1,4 nouveaux cas/100000 hab, alors que les tumeurs bénignes seraient au moins 100 fois plus fréquentes [13]. Dans notre étude, les tumeurs bénignes étaient prédominantes (69%) et les sarcomes cutanés représentaient 31% de l'ensemble de ces tumeurs.

Les lipomes, les histiocytoblastomes sont les tumeurs bénignes les plus fréquentes, suivis des tumeurs vasculaires ou musculaires lisses puis des tumeurs nerveuses. Dans notre série, les tumeurs bénignes étaient représentées essentiellement par les tumeurs vasculaires, les histiocytoblastomes et les tumeurs adipeuses. Ceci pourrait être expliqué par l'évolution bénigne

---

des lipomes dont l'exérèse ne se fait en général qu'en cas de gêne esthétique. En dehors des tumeurs vasculaires dont 40 % surviennent avant 20 ans, ces tumeurs bénignes s'observent à tout âge. Les sarcomes cutanés surviennent le plus souvent chez le sujet âgé. Ils sont prédominants au niveau des extrémités (membre inférieur+++ ) [7, 13].

#### **IV. Classification :**

Les tumeurs conjonctives de la peau sont classées selon leur origine histogénétique [14,15].

**Tableau IX : Classification des tumeurs conjonctives cutanées (OMS 2006) [15]**

<b>Tumeurs vasculaires</b>	<b>Tumeurs lymphatiques</b>	<b>Tumeurs musculaires</b>	<b>Tumeurs fibreuses, fibrohistiocytaires et histiocytaires</b>
-Hémangiome infantile -Tâche Rubis ou Angiome sénile -Hémangioma sinusoidal -Hémangiome à cellules en « clou de Tapissier » -Hémangiome gloméruloïde -Hémangiome microvenulaire ou hémangiome microcapillaire -Hyperplasie angiolymphoïde avec éosinophilie (HALE) -Hémangiome à cellules fusiformes -Angiome en touffes -Hémangiome artérioveineux -Angiosarcome cutané	-Lymphangiome progressif	-Léiomyome pilaire ou piloléiomyome -Léiomyosarcome cutané	-Dermatomyofibrome -Myofibromatose infantile -Fibrome sclérosant -Fibrome pléomorphe -Fibroblastome à cellules géantes (FCG) -DFS -Dermatofibrome ou histiocytome fibreux

\*\*Dans notre étude, nous avons intégré les tumeurs nerveuses et adipeuses. D'une part, parce que les nerfs ainsi que le tissu adipeux cutanés sont également des structures différenciées du tissu conjonctif de la peau. D'autre part, parce que les tumeurs conjonctives cutanées ne sont autres que des tumeurs des tissus mous superficiels. Les tumeurs du SNP et les tumeurs adipeuses font d'ailleurs partie de la classification du GFS des tissus mous [7, 16].

---

Les tumeurs adipeuses et nerveuses cutanées représentent une entité variable et hétérogène et regroupent principalement selon Wechsler. J et le GFS [7, 15] les tumeurs représentées dans le tableau X:

**Tableau X : Les principales tumeurs cutanées adipeuses et nerveuses**

Tumeurs adipeuses	Tumeurs nerveuses
-Le lipome, la lipomatose -Le lipome sclérosant -Le lipome à cellules fusiformes -Le lipome à cellules pléomorphes -Le lipome chondroïde -L'angiolipome -L'angiomyolipome -L'hibernome -Le liposarcome bien différencié /tumeur lipomateuse atypique -Le liposarcome myxoïde -Le liposarcome pléomorphe -Le myolipome	-Le neurofibrome : le plus fréquent+++ de toutes ces tumeurs -Le neurome palissadique encapsulé -Le schwannome -Le neuro thécome/Myxome des gaines nerveuses -PNET -TCG

\*\*Nous insisterons dans notre discussion essentiellement sur les tumeurs rencontrées chez nos patients ainsi que quelques tumeurs fréquentes.

## **V. Pathogénie:**

La pathogénie de la plupart des tumeurs des tissus mous est inconnue (17).

Deux types de facteurs interviennent de manière certaine (7, 17) : l'irradiation et les facteurs génétiques.

- ❖ La radiothérapie habituellement effectuée pour une tumeur maligne peut induire la survenue d'un sarcome. Environ 0,1 % des patients ayant subi une radiothérapie intensive pour une tumeur maligne et ayant survécu plus de 5 ans développeront un sarcome sur tissus irradiés. Cette tumeur se développe en règle au moins 3 ans après l'irradiation. Les sarcomes sur tissus irradiés sont habituellement des sarcomes peu différenciés de type

histiocytofibromes malins, fibrosarcomes..[18]. La survenue d'angiosarcome cutané de bas grade à la suite d'une irradiation pour cancer du sein est bien documentée. Le délai de survenue est approximativement estimé à 18 mois.

❖ Facteurs génétiques : certaines tumeurs des tissus mous sont génétiquement déterminées :

➤ Certaines tumeurs sont observées au cours de syndromes congénitaux ou héréditaires:

✓ **Syndrome de Maffucci (SM) ou angiochondromatose:** Affection congénitale non héréditaire initialement décrite par Maffucci en 1881. Elle est classiquement définie par l'association de multiples hémangiomes des tissus mous et de chondromes situés avec prédilection au niveau des phalanges. C'est une affection rare dont l'étiopathogénie est encore incertaine [19]. Certains auteurs ont suggéré qu'une mutation du gène du récepteur de type 1 à la parathormone (PTHRP1) pourrait être responsable des enchondromatoses. Mais ce point reste débattu. Le risque d'association avec des tumeurs malignes ou bénignes d'origine mésodermique (tumeur phyllode, tumeur ovarienne de la granulosa juvénile, cancer de la trachée, chondrosarcome des fosses nasales) est considérable. Les lésions vasculaires peuvent être de trois types : hémangiomes caverneux, phlébectasies ou lymphangiomes. Elles réalisent des nodules sous-cutanés bleutés, mous et compressibles, siégeant avec prédilection sur les mains et les pieds. Des localisations extracutanées ont plus rarement été décrites (méningée, ophtalmique, gastro-intestinale) [18, 19].

✓ **NF1 :** La neurofibromatose 1 ou maladie de Von Recklinghausen est connue depuis plus d'un siècle grâce à l'observation princeps de Von Recklinghausen [20] qui lui donna son nom. C'est une maladie génétique fréquente. Son incidence est estimée à 1/2500 naissances. C'est une affection autosomique dominante [21]. Le gène NF1, responsable de la maladie, est localisé sur le bras long du chromosome

---

17 en 17q11. Il s'agit d'un gène suppresseur de tumeur de grande taille qui code une protéine cytoplasmique : la neurofibromine [22]. Les mutations germinales délétères sont réparties sur l'ensemble du gène et généralement spécifiques de chaque famille. La fréquence des néomutations est particulièrement élevée et près de la moitié des patients NF1 sont des cas sporadiques. La NF1 est caractérisée par une extrême variabilité de son expression clinique que l'on retrouve également au sein d'une même famille. Le tableau clinique de la NF1 associe, le plus souvent, de multiples taches café au lait, des lentigines axillaires et inguinales, des neurofibromes cutanés et des nodules de Lisch. Les critères diagnostiques sont codifiés. Parmi les multiples complications de la maladie, le développement d'un sarcome, notamment d'une tumeur maligne des gaines nerveuses qui est la plus grave, car elle engage le pronostic vital à court terme et nécessite une prise en charge chirurgicale souvent mutilante. Les sarcomes se développent à partir de neurofibromes plexiformes profonds, se manifestant alors par la douleur et/ou une augmentation de volume [21, 22].

- ✓ **Maladie de Cowden ou Syndrome des hamartomes multiples:** Maladie autosomique dominante décrite en 1963 par Lloyd and Dennis. Il s'agit d'une mutation d'un gène PTEN suppresseur de tumeur au niveau du chromosome 10q23. Elle est caractérisée par la survenue d'hamartomes multiples au niveau des tissus dérivant des 3 feuillets embryonnaires ainsi que de tumeurs bénignes et malignes ; cutanées, mammaires et thyroïdiennes. Les tumeurs cutanées les plus rencontrées dans ce syndrome sont les acanthomes verruqueux, les trichilemmomes, les fibromes périfolliculaires. D'autres tumeurs cutanées peuvent s'y voir tels les lipomes, angioliomes, hémangiomes, fibrome sclérosant multiple et d'autres tumeurs épithéliales ou mélanocytaires [23].
-

- D'autre part, des facteurs génétiques non héréditaires semblent être incriminés. Il s'agit de réarrangements chromosomiques dont le mode et le lieu de survenue sont inconnus. Par exemple la translocation t(17;22) (q22;q13) dans le DFS lie le gène du collagène de type I alpha 1 (COL1A1) du chromosome 17q22 au gène du platelet derived growth factor  $\beta$  chain (PDGFB) du chromosome 22q13, aboutissant au gène de fusion COL1A1-PDGFB. Celui-ci code pour une protéine dont l'activité biologique est similaire à celle du PDGFB normal. Les cellules tumorales en plus de la mutation qu'elles portent, expriment à leur surface des récepteurs PDGFB. Ceci est à l'origine d'une stimulation autocrine de la croissance tumorale [19].
  
  - ❖ Le rôle de virus et autres facteurs :
    - L'HHV8 est impliqué dans la survenue du sarcome de Kaposi [24], et certaines proliférations musculaires lisses sont associées à l'EBV au cours d'immunodéficit acquis (receveurs de greffes ou HIV positifs) [25].
    - La dioxine entrant dans la composition de certains herbicides a été impliquée dans la sarcomatogénèse mais la preuve formelle de son rôle n'a pas encore été apportée [17, 18].
    - Les traumatismes souvent allégués dans le développement d'un sarcome font en fait exceptionnellement la preuve de leur responsabilité. Ils permettent en réalité d'attirer l'attention sur une tumeur préexistante. Par ailleurs, dans un petit nombre de cas de tumeurs bénignes telles l'histiocytofibrome, on retrouve la notion d'un traumatisme antérieur (piqûre d'insecte, plaie superficielle, cicatrice vaccinale) avec un temps de précession variable [18].
    - Des cas d'angiosarcome cutané compliquant un lymphoedème chronique sont rapportés, notamment après mastectomie (Sd de Stewart-Treves) [26], mais aussi dans le cadre de lymphoedème congénital ou acquis. D'autres survenant sur sites de FAV pour hémodialyses chez des insuffisants rénaux sont décrits [27].
-

- Des facteurs hormonaux (grossesse ou prise de contraceptifs oraux) pourraient être incriminés dans l'histogénèse de tumeurs vasculaires (ex ; hémangiome microveinulaire) [15, 16].

Dans notre série, un de nos patients était suivi pour une NF1. Il était porteur de neurofibromes multiples et diffus. Ce patient n'avait pas d'antécédent familial connu. D'autre part, quatre cas avaient développé un histiocytofibrome du membre inférieur ; 3 parmi eux sur cicatrice de plaie superficielle et un sur cicatrice de piqûre d'insecte.

## **VI. Moyens diagnostiques :**

### **1- Clinique :**

#### **1-1 Signes cutanés :**

La présentation clinique des tumeurs conjonctives cutanées les rend accessibles à l'examen clinique pour la plupart d'entre elles. Elles sont en général d'évolution lente. Elles se manifestent le plus souvent par des nodules, des papulonodules ou des plaques infiltrées [28]. Dans notre étude, l'aspect nodulaire était retrouvé dans 90% des cas.

Elles sont parfois d'aspect polypoïde.

Elles sont rarement prurigineuses, de siège variable en fonction du type de la tumeur, mais se localisent le plus souvent au niveau du membre inférieur [29]. Dans notre série, toutes les localisations étaient retrouvées avec une prédominance au niveau du membre inférieur (30,5%).

Les autres signes cutanés rencontrés sont à type de : tâches café au lait, lentigines et d'autres en rapport avec des tumeurs cutanées épithéliales ou mélanocytaires associées et survenant dans le cadre de syndromes congénitaux ou héréditaires déjà cités [28, 29]. Dans notre étude, des tâches café au lait étaient retrouvées au niveau du tronc chez 2 patients ; l'un était suivi pour une NF1 et l'autre chez qui on suspectait la même maladie. Des lentigines étaient retrouvées au niveau du visage et des mains chez 2 patients atteints de maladie de Kaposi et au

---

niveau axillaire chez le patient suivi pour NF1. Aucun signe cutané en faveur d'une atteinte syndromique n'était noté.

**1-2 Signes extra-cutanés :**

Il s'agit d'une atteinte muqueuse, viscérale et ganglionnaire en faveur d'une tumeur maligne (par exemple ; le sarcome de Kaposi multifocal) [30]. Deux patients de notre série porteurs d'une maladie de Kaposi avaient une atteinte viscérale et de la muqueuse buccale. Par ailleurs, l'atteinte ganglionnaire était présente chez 4 patients atteints également de maladie de Kaposi.

Les autres atteintes en rapport avec une localisation mammaire (adénofibrome ou carcinome canalaire), thyroïdienne (adénome ou goitre thyroïdien) ou digestive (polypes gastro-intestinaux) dans le cadre d'un Syndrome de Cowden [23].

Des enchondromes sont décrits dans le cadre d'un Sd de Maffucci [19].

Une atteinte osseuse (scoliose, dysplasie osseuse) ou ophtalmologique (gliome du nerf optique) dans le cadre d'une NF1.

Dans notre série, aucune atteinte dans le cadre de ces syndromes n'était retrouvée.

**1-3 Signes généraux :**

Une altération de l'état général est rare, mais peut se voir associée à une dissémination métastatique dans 50% des sarcomes cutanés de haute malignité.

[28, 30]. Dans notre étude, elle était présente dans 2% des cas correspondant à des sarcomes de Kaposi multifocaux.

L'asthénie, l'anorexie et l'amaigrissement sont à rechercher dans ces cas.

---

## **2- Etude anatomopathologique :**

### **2-1 Matériel d'étude :**

#### **a- Biopsie cutanée : simple ou biopsie exérèse**

##### ***a-1 Objectifs :***

Elle permet de fournir un diagnostic de malignité, de typer la tumeur, en établir le grade en cas de malignité et de traiter s'il s'agit d'une biopsie-exérèse d'une tumeur bénigne [31].

##### ***a-2 Indications :***

Une tumeur bénigne, ou maligne superficielle de moins de 3-5cm de diamètre peuvent faire l'objet d'une biopsie-exérèse. Il est indispensable pour toute tumeur plus volumineuse et suspecte de malignité de pratiquer d'abord une biopsie à visée diagnostique. Celle-ci doit répondre aux règles de prélèvements des sarcomes des tissus mous [32].

Dans notre étude, la biopsie cutanée était réalisée chez tous les patients.

##### ***a-3 Sièges de la biopsie:***

Il faut prélever en bordure, à cheval sur la peau normale et la zone tumorale, ou dans une zone non remaniée de la tumeur [31, 32].

##### ***a-4 Procédure technique :***

- La biopsie d'une lésion dermique profonde ou hypodermique est réalisée au bistouri de préférence [33].
  - ❖ La biopsie profonde avec un punch (carotteur d'un diamètre de 2 à 10mm) est possible à condition de couper avec des ciseaux longs la base du fragment avant de l'extirper. Elle est indiquée dans les localisations délicates de point de vue cosmétique (visage). L'examen histologique de biopsies par carottage d'un diamètre de 3 mm ou inférieur est d'interprétation difficile, voire insuffisante. Il est donc recommandé de prélever des carottes d'au moins 6 mm et la préparation devra être segmentée en vue de mesures diagnostiques complémentaires [32].
-

- ❖ Les microbiopsies à l'aiguille sont bien tolérées, ne nécessitent qu'une anesthésie locale, se pratiquent en ambulatoire et ne donnent pas lieu à des suites opératoires à gérer. Toutefois, les renseignements qu'elles fournissent ne sont pas toujours complets. En effet, l'échantillonnage étant restreint, des critères francs de malignité peuvent faire défaut. Les tumeurs hétérogènes ou composites représentent donc les principaux pièges. Dans ce cas la décision thérapeutique est difficile et il devient nécessaire de pratiquer une biopsie chirurgicale. Celle-ci doit fournir au moins 2 cm<sup>3</sup> de tissu tumoral, pour autoriser les prélèvements frais et congelés en plus des techniques standard. L'incision doit satisfaire à l'obligation de réséquer la cicatrice au moment de l'intervention chirurgicale ultérieure [33].
- Les fragments biopsiques sont adressés au laboratoire soit à l'état frais soit fixés au formol tamponné.
- Pour une analyse en biologie moléculaire de meilleure qualité, et/ou pour un ciblage thérapeutique, le pathologiste doit congeler du matériel tumoral.
- De même, en fonction de la présentation clinique et de l'âge du patient, il est souhaitable de prélever un fragment de tissu frais pour la mise en culture afin de permettre une étude cytogénétique [8, 32].

**b- Pièce opératoire :**

- Le diagnostic a, en principe, déjà été établi lorsque la pièce opératoire parvient au laboratoire.
  - Les renseignements cliniques concernant l'âge, le sexe, les antécédents du patient (autre tumeur, irradiation antérieure, NF...), la notion de traitement préalable, la durée d'évolution sont indispensables [8].
  - La prise en charge d'une telle pièce suppose une parfaite collaboration avec le chirurgien. Celui-ci aura donc indiqué la localisation précise, et mis en place tous les repères macroscopiques utiles.
-

- Les prélèvements congelés non effectués au moment de la biopsie (ou insuffisants), doivent être réalisés, de même que les prélèvements frais pour une étude cytogénétique [7, 8, 32].

**2-2 Etude macroscopique des biopsies-exérèses et pièces opératoires:**

- Il faut peser, mesurer, ouvrir, préciser l'aspect encapsulé ou non, déterminer la couleur et la consistance de la tumeur. La pièce opératoire est photographiée, ouverte, et fait l'objet d'une évaluation macroscopique de la proportion de tissu nécrotique.
- Le nombre d'échantillons à examiner est proportionnel aux dimensions de la tumeur. En effet, une biopsie-exérèse de petite taille est incluse en totalité alors qu'un prélèvement par centimètre du plus grand axe tumoral semble constituer un chiffre raisonnable pour ne pas méconnaître une composante minoritaire sur une pièce opératoire.
- Un schéma aidera à préciser les limites d'exérèse. Celles-ci seront marquées à l'encre de Chine, y compris sur d'éventuelles recoupes.
- Une exérèse insuffisante étant le principal facteur de prédiction de la récurrence locale [7, 34, 35]. La détermination des marges de résection revêt en effet une importance primordiale.
- La classification de l'UICC prévoit trois catégories [32] :
  - R0 : résection in sano
  - R1 : résidu microscopique
  - R2 : résidu macroscopique
- Cependant, les modalités d'application ne sont pas précisées, et à l'usage il est apparu que les comptes rendus du chirurgien et du pathologiste étaient souvent divergents. Ceci en raison de la rétraction des tissus musculaires et de la dissociation du tissu adipeux.
- C'est pourquoi il est recommandé actuellement que le R soit apprécié de manière collégiale par le chirurgien et le pathologiste [7, 32].

**2-3 Etude histopathologique :**

- L'examen histologique doit préciser :
-

## Tumeurs conjonctives cutanées : Profil épidémiologique, anatomopathologique et évolutif

---

- La topographie de la prolifération tumorale : dermique (superficiel, profond), hypodermique ou dermo-hypodermique.
- A faible grossissement, le caractère encapsulé ou non de la tumeur, son architecture. Celle-ci pouvant être nodulaire, lobulée, mais le plus souvent en fasciculée.
- La présence ou non de la nécrose ; son pourcentage par rapport à la totalité de la tumeur.
- Les critères cytologiques comportant la taille, l'aspect du noyau ainsi que du cytoplasme pouvant suggérer la différenciation cellulaire et donc prédire le type histologique de la tumeur.
- La présence ou non d'atypies cytonucléaires.
- Les caractères du tissu interstitiel ou du stroma tumoral.
- Le caractère sain ou lésionnel des limites d'exérèse.

\*\* Le degré de différenciation, l'index mitotique (<10, 10-19, ≥20/10 CFG), le degré d'atypies cytonucléaires (minimes, modérées ou sévères) et le pourcentage de la nécrose tumorale (0%, <50%, ≥50%) sont les déterminants de base du grading (1, 2 et 3) d'un sarcome cutané selon la FNCLCC [4, 5, 15, 17, 31].

### Tableau XI: Grading des sarcomes cutanés selon la FNCLCC.

---

*Différenciation tumorale*

Score 1	Sarcomes ressemblant très étroitement au tissu mésenchymateux adulte (exemple : léiomyosarcome de faible grade de malignité)
Score 2	Sarcomes dont le type histologique est certain (exemple : liposarcome myxoïde)
Score 3	Sarcomes embryonnaires et indifférenciés, sarcomes de type histologique incertain, sarcomes synoviaux, ostéosarcomes, tumeurs primitives neuroectodermiques (PNET)

*Décompte des mitoses*

Score 1	Zéro à neuf mitoses–dix champs (G × 40)
Score 2	10–19 mitoses–dix champs
Score 3	Supérieur ou égal à 20 mitoses–dix champs

*Nécrose tumorale*

Score 0	Pas de nécrose
Score 1	Inférieur à 50 % de nécrose tumorale
Score 2	Supérieur ou égal à 50 % de nécrose tumorale

*Grade Histologique*

Grade 1	Score 2, 3
Grade 2	Score 4, 5
Grade 3	Score 6–8

---

- Au terme de cette analyse morphologique de base (coloration standard à l'HE), le diagnostic de malignité, le type de la tumeur, le grade en cas de malignité sont en général fournis.
- Cependant, dans certains cas, on peut être amené à utiliser d'autres colorations spéciales, ou à demander un complément immunohistochimique.

**2-4 Colorations spéciales :**

Parmi les nombreuses colorations spéciales disponibles, peu sont utiles en pratique. Quelques unes cependant peuvent, dans des situations précises, apporter un argument décisif en faveur d'un diagnostic et, à ce titre, il ne faut pas hésiter à s'en servir [7, 36].

- La coloration de PAS permet la mise en évidence du glycogène sous forme de grains rouges intra-cytoplasmiques (disparaissant avec la coloration de PAS diastase) est une coloration utile.
-

En effet, certaines tumeurs contiennent habituellement du glycogène alors que d'autres en sont habituellement dépourvues.

Ainsi, devant une tumeur maligne à cellules fusiformes, la présence de glycogène oriente vers le diagnostic de léiomyosarcome plutôt que vers le diagnostic de schwannome malin.

- La coloration du Bleu alcian permet la mise en évidence de mucine qui définit les tumeurs myxoïdes.
- La coloration au bleu alcian peut également être utile pour distinguer les lipoblastes authentiques (bleu alcian-) de cellules vacuolisées pseudolipoblastiques (bleu alcian+).
- Les colorations d'imprégnation argentique de la trame de réticuline sont en pratique utiles dans le diagnostic des tumeurs vasculaires.
- La coloration de Perls peut contribuer au diagnostic de sarcome de Kaposi en mettant en évidence des dépôts d'hémosidérine.

#### **2-5 Etude immunohistochimique :**

C'est en général dans le cas de sarcomes cutanés qu'elle est le plus utilisée.

En effet, elle permet, grâce à l'utilisation de différents anticorps, de préciser la différenciation ou le type histologique de la tumeur (Tableau XII). Elle est ainsi indispensable pour différencier un sarcome d'un mélanome à cellules fusiformes ou d'un carcinome sarcomatoïde. Elle permet souvent d'identifier formellement un léiomyosarcome, un DFS. Elle est cependant moins fiable pour de nombreuses tumeurs bénignes fibroblastiques ou fibrohistiocytaire. En outre, aucun marqueur n'est absolument spécifique. Leur expression est très variable dans les sarcomes peu différenciés. Des croisements antigéniques peuvent provoquer des marquages aberrants parfois difficiles à interpréter [36, 37].

Les résultats des études immunohistochimiques doivent toujours être interprétés selon le contexte clinique et l'aspect morphologique de la tumeur.

---

**Tableau XII : Exemples de marqueurs les plus utilisés [37].**

---

Différenciation conjonctive	Vimentine
Différenciation fibroblastique/myofibroblastique	Vimentine, actine, CD34
Différenciation fibrohistiocytaire	CD68 ±, actine ±
Différenciation musculaire	Actine, desmine, MyoD1, caldesmone
Différenciation vasculaire	CD31, CD34, actine
Différenciation adipocytaire	PS100, MDM2, CDK4

**2-6 Etudes cytogénétiques et moléculaires :**

Les études cytogénétiques et moléculaires sont aujourd'hui pratiquées dans plusieurs centres. Elles sont une aide précieuse au diagnostic des sarcomes cutanés.

Néanmoins, leur spécificité n'est pas complètement évaluée en l'état actuel de nos connaissances [38]. Du point de vue de la génétique moléculaire, les sarcomes sont classés en deux grands groupes :

- Ceux possédant des altérations génétiques spécifiques (30 % de tous les sarcomes). Ces anomalies se traduisent en règle par des anomalies caryotypiques simples, en particulier des gènes de fusion liés à des translocations chromosomiques réciproques. La plupart de ces translocations chromosomiques ont été clonées et les gènes de fusion résultants identifiés, par exemple ; la translocation t (11;22)(q24;q12) qui donne lieu à un gène de fusion (EWSFL11) dans le sarcome d'Ewing/PNET et la translocation t (17;22)(q22;q13) donnant lieu au gène de fusion COL1A1-PDGFB dans le DFS. Ces gènes de fusion peuvent être recherchés par l'analyse FISH ou par reverse RT-PCR pour détecter leurs transcrits. Outre leur apport au diagnostic, ils représentent des cibles thérapeutiques potentielles en raison de leur rôle important dans la biologie des tumeurs correspondantes [18, 39].
  - Les sarcomes dépourvus d'anomalie génétique spécifique ont en général des anomalies caryotypiques complexes. On peut mettre en évidence des délétions chromosomiques, des amplifications, des gains et des pertes de chromosomes entiers. Des progrès dans l'étude de ces sarcomes viendront probablement des améliorations techniques. Les
-

équipes françaises réalisant ces études cytogénétiques et moléculaires sont présentées sur le site du GFS [7, 18, 38].

## **VII. Formes anatomocliniques :**

### **1- Tumeurs vasculaires cutanées :**

Elles font partie des anomalies vasculaires superficielles dont l'histoire de celles-ci est une longue liste terminologique [40].

- De l'Antiquité au XVIIIe siècle on ne parle pas d'angiome. On utilise des mots, semblables dans toutes les langues, tels que : envie, voglia, estigma, birthmark. . . autant de termes qui stigmatisent des mères qui auraient eu, durant leur grossesse, des pensées malsaines, véritables pensée tératogènes capables de marquer leur enfant de taches ou de déformations! [41].
- Au XIXe siècle, on désigne les lésions vasculaires superficielles des termes nvus maternus (toujours cette idée d'impliquer ces malheureuses génitrices !), nvus sanguineus, nvus vascularis, nvus veineux.

Virchow (XIXe siècle), est semble-t-il le créateur du mot « angiome » ; il échoue dans une tentative de classification alors qu'il avait bien distingué des lésions dues à des proliférations cellulaires et d'autres résultant de dilatations vasculaires [40, 42].

- Au début du XXe siècle, l'idée de différencier les tumeurs vasculaires et les malformations vasculaires fait son chemin. Malan consacre sa vie à ce qu'il nomme des « angiodysplasies » [43].
  - Weiss et Enzinger favorisent le terme hémangiome, mais ils y placent aussi bien des tumeurs bénignes que des lésions malignes ou des malformations vasculaires [34, 42].
  - Les techniques d'exploration se développent. De multiples classifications apparaissent. Elles ont des bases cliniques, histologiques, hémodynamiques, angiographiques, embryologiques, biologiques. Une grande confusion en résulte [41, 43].
-

- Mulliken et Glowacki proposent en 1982 leur classification « biologique » base de la classification moderne, reposant essentiellement sur des données de cinétique cellulaire.

Elle distingue les hémangiomes (tumeurs vasculaires se développant par prolifération cellulaire) et les malformations vasculaires (composées de vaisseaux altérés, dilatés, mais dont les cellules pariétales sont non proliférantes).

Le terme « angiome » ne peut plus représenter toutes les anomalies vasculaires superficielles qu'il couvrirait, car le suffixe « ome » implique la notion d'hyperplasie cellulaire, de tumeur [40].

- En 1976 et 1978, ont lieu les deux premiers International Workshop on Vascular Anomalies.

Au début trois pays participent (États-Unis : Pr John Mulliken, un chirurgien craniofacial ; Royaume-Uni : Pr Anthony Young, chirurgien vasculaire et France : Pr Jean-Jacques Merland, un pionnier de la neuroradiologie interventionnelle). Les débuts sont informels. Cependant, rapidement, l'arrivée de nouveaux spécialistes, médecins, chirurgiens, radiologues et biologistes permet la confrontation d'approches et d'informations différentes. Ceci favorise l'éclosion de groupes multidisciplinaires dans divers pays.

Les discussions terminologiques sont au premier plan (il faut trouver un langage commun simple). Les workshops qui continuent, tous les deux ans (années paires) permettent de rapprocher et d'assembler les données [40, 41, 42].

- Finalement, la classification actuelle, dite binaire, en tumeurs vasculaires et malformations vasculaires, dérivée de celle de Mulliken et Glowacki a été adoptée lors du workshop de Rome en 1996. Les connaissances cliniques et histologiques s'affinent. Les données hémodynamiques et radiologiques aussi.
  - Les progrès biologiques décryptent les mécanismes de l'hémangiogénèse.
-

Les facteurs angiogènes et les cytokines régulatrices impliqués dans les tumeurs et les malformations sont analysés ; la biologie moléculaire déchiffre des mutations géniques impliquées dans certaines formes familiales de malformations vasculaires.

- L'ISSVA est née en 1992 dans la prolongation du workshop qui continue tous les deux ans. En 2008, le 17e workshop a eu lieu à Boston avec une participation multidisciplinaire issue des cinq continents.

Le dix-huitième workshop aura lieu à Bruxelles en 2010 [40, 41].

\*\* Tumeurs des vaisseaux sanguins :

### **1-1 Hémangiome infantile :**

#### **a- Définition :**

C'est une prolifération capillaire bénigne caractérisée par son caractère congénital ou de survenue périnatale. Elle est de croissance rapide pendant la première année, suivie par une régression spontanée [7, 15, 16].

Cette tumeur a plusieurs dénominations [15, 43] : Hémangiome juvénile, angiome immature, angiome tubéreux, angiome cellulaire.

#### **b- Epidémiologie :**

C'est la plus fréquente des tumeurs vasculaires de l'enfant touchant plus de 10-12% des enfants. Le sex-ratio est de 3 avec une prédominance féminine. Elle se voit exclusivement chez les nourrissons, bien que les lésions en involution persistent à l'enfance. Dans notre étude, il s'agissait d'un nourrisson de sexe masculin de 9mois [44].

#### **c- Etiologie :**

Deux études récentes ont démontré la clonalité des cellules endothéliales dans cette tumeur, suggérant le rôle possible d'une mutation somatique.

La formation de néovaisseaux serait sous le contrôle des cellules endothéliales. Un stimulus de l'angiogénèse pourrait ainsi entraîner les cellules endothéliales dans un programme de prolifération ; héparine sécrétée par les mastocytes, BFGF.

---

Certains auteurs ont noté des niveaux élevés de la 17- $\beta$ -estradiol chez les enfants porteurs d'un hémangiome infantile, ainsi qu'un grand nombre de récepteurs de l'estradiol au niveau de la tumeur en phase proliférative.

Le papillomavirus pourrait être impliqué dans la phase proliférative.

D'autre part, certains auteurs expliquent l'involution de la tumeur par l'acquisition d'une immunité au virus infectant. D'autres pensent qu'une diminution des mastocytes au sein de l'hémangiome provoquerait une diminution de sécrétion de l'héparine, stimulus de l'angiogénèse [45].

**d- Localisation :**

Il touche surtout la peau et le tissu sous-cutané de la tête et du cou, suivi par le tronc et les extrémités. Dans notre série, la localisation était frontale.

La participation viscérale bien que rare, est la plus fréquente ; elle est représentée par le foie, le poumon, le cerveau et l'intestin [15, 16, 44].

**e- Clinique :**

Les lésions apparaissent au début sous forme de macules blanchâtres ou des plaques érythémateuses, souvent centrées par des télangiectasies (fig 50), à un âge typique de 2 semaines. Environ 30% sont congénitaux. Après une rapide phase de croissance de 3-18 mois, l'involution se produit sur plusieurs années, laissant souvent un résidu fibro-adipeux. La plupart sont localisés, bien que certains montrent une distribution diffuse et segmentaire distribués. Bien que la tumeur soit généralement solitaire, de nombreux enfants atteints ont des lésions multiples. De rares cas d' "hémangiomatose néonatale diffuse" ont des lésions cutanées multiples accompagnées de lésions viscérales. Le grand hémangiome du visage peut être associé à des malformations de la fosse postérieure, une coarctation aortique, des anomalies artérielles, une fissuration sternale (syndrome PHACES).

Les hémangiomes lombo-sacrés peuvent être associés à un dysraphisme de la colonne vertébrale, un syndrome de la moelle attachée et d'autres anomalies caudales.

L'IRM dans la phase proliférative montre une masse tumorale avec des débits vides [16].

---

**f- Macroscopie :**

Les lésions de la phase proliférative montrent un aspect de lobules solides bien définis mais non encapsulés.

**g- Histopathologie :**

Trois phases caractéristiques se succèdent [7, 15, 16] ;

- La 1<sup>ère</sup> : Phase de croissance clinique, histologiquement très cellulaire (fig 51). On observe un tissu vasculaire immature fait de cellules disposées en nappes et de cavités vasculaires mal visibles, parfois virtuelles passant parfois inaperçues sur certaines zones. Le cas de notre série témoignait de la phase proliférative de la tumeur.
- Les cellules interstitielles ont souvent un noyau volumineux, parfois en mitose. On observe de nombreux mastocytes. Une invasion périneurale peut être observée.
- La 2<sup>ème</sup> : Phase de stabilisation où la tumeur est lobulée centrée par des artérioles et veinules de drainage. Elle est constituée par des capillaires bien différenciés à la lumière visible et l'endothélium aplati. A ce stade, il n'y a plus de cellules interstitielles.
- La 3<sup>ème</sup> : Phase de régression ; la prolifération disparaît progressivement laissant place à un tissu fibreux avec foyers de métaplasie adipeuse.

**h- Immunohistochimie :**

Dans l'hémangiome infantile, il existe une expression endothéliale intense de plusieurs antigènes dont le GLUT1 (exprimé par 100% des hémangiomes infantiles), et d'autres distinguant tous les stades de la tumeur des autres proliférations vasculaires [46].

**i- Génétique :**

C'est une tumeur généralement sporadique, bien qu'une transmission autosomique dominante ait été suggérée. Aucune anomalie cytogénétique n'a été signalée [15].

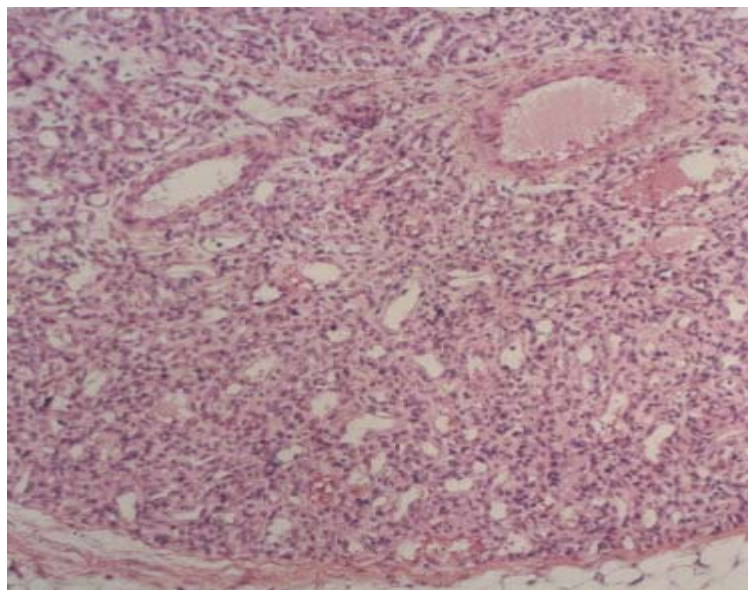
**j- Diagnostic différentiel :**

- La phase proliférative doit être distinguée d'autres proliférations cellulaires vasculaires y compris l'hémangioendothéliome kaposiforme, l'angiome en touffes, le granulome pyogénique, l'hémangiome intramusculaire.
-

- La phase involutive peut imiter des malformations vasculaires.
  - L'immuno expression caractéristique du GLUT1 est utile sur des échantillons fixés en routine [7, 16].



**Figure 50** : Hémangiome infantile:  
Localisation palpébrale avec extension dans l'orbite chez un nourrisson de quatre mois [46].



**Figure 51** : Aspect histologique d'un hémangiome infantile  
en phase de croissance [7, 15].

**1-2 Tache Rubis :**

**a- Définition :**

C'est une prolifération bénigne acquise, bien circonscrite de capillaires et de veinules dilatés au niveau du derme superficiel. Elle est également appelée hémangiome sénile, taches de Morgan [16].

**b- Epidémiologie :**

C'est une tumeur rare avant la puberté. Le nombre de lésions ainsi que l'incidence augmentent avec l'âge. On ne note pas de prédominance de sexe à l'exception de lésions survenant au cours de la grossesse [15, 43].

**c- Etiologie :**

Des cas ont été rapportés après exposition au soufre, composés de bromure et aux solutions du 2-butoxyéthanol. Un facteur hormonal est suspecté dans les cas survenant au cours de la grossesse ou chez des patientes ayant une hyperprolactinémie, comme en témoignent 2 cas de la littérature [17].

**d- Localisation :**

La tumeur siège au niveau du tronc, parfois au niveau du membre supérieur.

Le visage est en général respecté [15, 17].

**e- Clinique :**

Elle se présente sous forme de macules multiples qui deviennent des papules rouge vif de 1-5mm (fig 52) [16].

**F- Histopathologie :**

C'est une lésion bien limitée soulevant l'épiderme. Elle est constituée de nombreuses structures capillaires et veinulaires dilatées (fig 53), bordées par des cellules endothéliales aplaties. Les noyaux de ces cellules peuvent être proéminents.

---

La paroi des vaisseaux peut être hyalinisée avec la présence de mastocytes nombreux au niveau du tissu interstitiel. Des phénomènes de thrombose sont possibles. Les marqueurs de prolifération sont négatifs (Ki67) [15, 16, 17].

**f- Génétique :**

Aucun facteur génétique ou angiogénique n'a encore été impliqué.

**g- Diagnostic différentiel:**

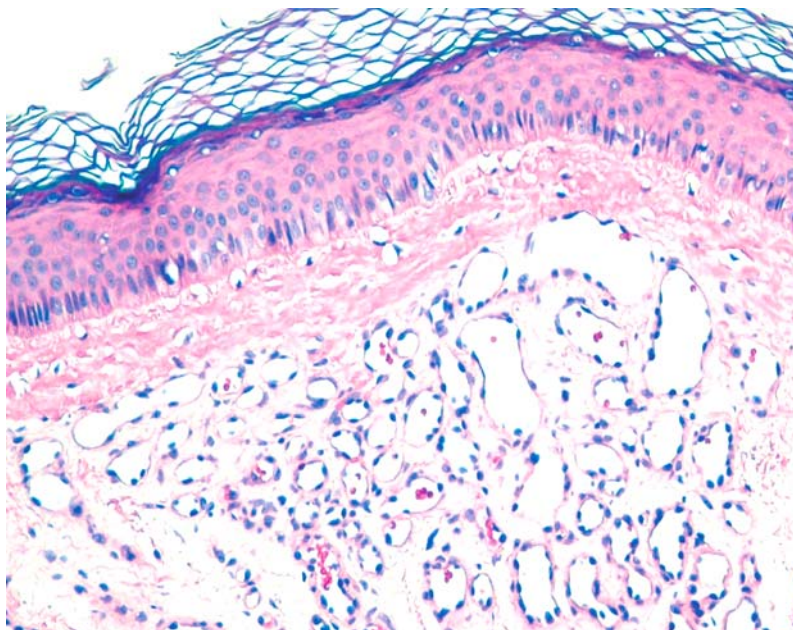
Angiome stellaire ; celui-ci est centré par une structure artériolaire entourée par des structures capillaires et veineuses. Le botriomycome constitue également un diagnostic différentiel [16].

Aucun cas n'était retrouvé dans notre série.

---



**Figure 52** : Tâche rubis ; papules rouge vif localisées au tronc [7].



**Figure 53** : Aspect histologique d'une tâche rubis :  
Lumières Vasculaires dilatées [15, 16].

**1-3 Hémangiome sinusoidal :**

**a- Définition :**

Il s'agit d'une tumeur vasculaire bénigne où l'aspect caverneux des espaces vasculaires caractérise les papules ou les nodules de petite taille [15, 46].

**b- Epidémiologie :**

La plupart des cas déclarés sont des femmes adultes [15].

**c- Localisation :**

Les bras et le tronc sont les sites les plus fréquents de la tumeur [15, 16].

**d- Clinique:**

La tumeur se présente sous forme de lésion papulo-nodulaire dermique ou hypodermique de petite taille. Quand elle est profonde, elle peut être incolore ou bleutée, mais quand elle est superficielle, elle est de couleur rouge [15, 16].

**e- Histopathologie :**

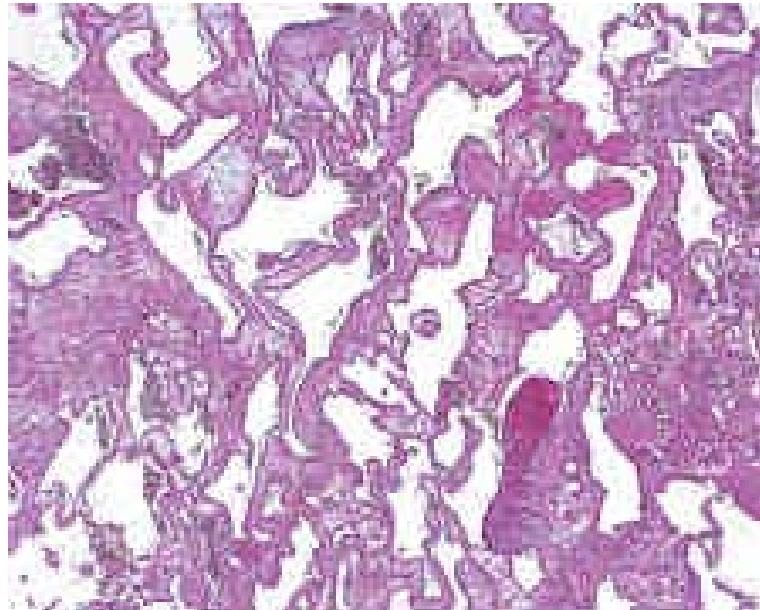
Il s'agit d'une lésion bien limitée arrondie ou ovale siégeant au niveau du derme et de l'hypoderme. Elle correspond à une prolifération de capillaires dilatés à paroi fine (fig 54). Les structures vasculaires sont ramifiées et anastomosées entre elles de manière bien plus marquée que dans un angiome conventionnel. Une thrombose des vaisseaux peut se produire dans une proportion de cas. Cela peut conduire à une hyperplasie endothéliale intravasculaire papillaire (aspect de pseudo-papilles) avec calcification ultérieure [16, 47].

**f- Diagnostic différentiel :**

Un angiosarcome peut être évoqué devant l'aspect de pseudo-papilles mais écarté sur l'absence d'atypies et le caractère bien limité de la prolifération [17].

Aucun cas n'était retrouvé dans notre série.

---



**Figure 54 : Hémangiome sinusoidal ; capillaires dilatés à paroi fine [16].**

**1-4 Hémangiome à cellules en « clou de tapissier » :**

**a- Définition :**

C'est une tumeur vasculaire bénigne caractérisée par une prolifération dermique de structures vasculaires irrégulières bordées par des cellules endothéliales de morphologie cloutée. Elle est aussi appelée hémangiome hemosidérinique en cible [47, 48].

**b- Epidémiologie:**

Elle est relativement rare et survient surtout chez l'adulte jeune avec une prédominance masculine [7, 15].

**c- Etiologie :**

La survenue sur un angiome ou angiokératome traumatisé a été discutée [16, 17].

**d- Localisation :**

Les membres inférieur (cuisse++) et supérieur ainsi que le tronc sont les localisations les plus fréquentes

**e- Clinique :**

Cliniquement, la tumeur est annulaire à centre érythémato-violacé entouré par un halo périphérique clair et ecchymotique à extension centrifuge lui donnant un aspect en cible très particulier (fig 55).

Chez l'adulte d'âge moyen, cet aspect typique peut manquer [16, 45].

**f- Histopathologie :**

La tumeur est de localisation dermique avec aspect de triangle à base parallèle à l'épiderme. Elle est faite de capillaires dilatés en surface, de taille inégale avec parfois des projections papillaires intraluminales (fig 56). Les cellules endothéliales ont une morphologie en « clou de tapissier » et siège d'un noyau proéminent. Les structures vasculaires du derme sous-jacent deviennent petites, anastomosées entre elles, disséquant le collagène et bordées par des cellules aplaties. Cet aspect biphasique (capillaires dilatés en surface, tortueux en profondeur) est assez caractéristique. Des hématies extravasées et des dépôts d'hémosidérine sont observés. La réaction inflammatoire est discrète.

Dans des lésions anciennes, des amas de cellules fusiformes sont observées [7, 15, 16, 47, 48].

**f- Immunohistochimie :**

Le CD31 est exprimé par les cellules endothéliales

Les autres marqueurs vasculaires sont d'expression variable ; la positivité du VEGFR3 et du D2-40 suggère une origine lymphatique. L'existence de micro-shunts entre les structures lymphatiques et sanguines expliquent la présence d'hématies, de dépôts ferriques et d'une réaction inflammatoire [15, 16].

**g- Diagnostic différentiel :**

Il se fait d'une part avec la maladie de Kaposi ; celle-ci étant évoquée devant la prolifération en profondeur, mais la composante superficielle de la lésion et l'absence de plasmocytes redressent le diagnostic. D'autre part, l'hémangioendothéliome peut également être

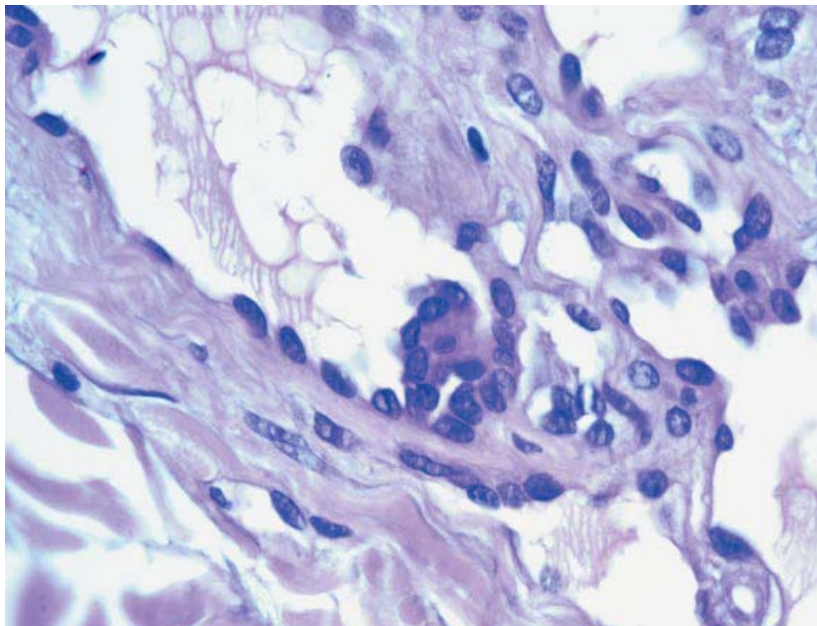
---

évoqué devant le caractère disséquant de la prolifération. Mais l'aspect clinique est bien différent, la lésion étant plus étendue et d'extension progressive [48].

Aucun cas n'était retrouvé dans notre série.



**Figure 55** : Hémangiome à cellules en « clou de tapisserie » [16].



**Figure 56**: Hémangiome à cellules en « clou de tapisserie » :  
Papilles Intravasculaires bordées par des cellules endothéliales en « clou de tapisserie » [15].

---

**1-5 Hémangiome gloméruloïde :**

**a- Définition :**

C'est une prolifération vasculaire bénigne survenant au sein de vaisseaux sanguins éctasiques et reproduisant l'aspect de glomérules rénaux [49].

**b- Epidémiologie :**

Cette tumeur est très rare. Elle survient exclusivement chez les patients atteints du syndrome POEMS ; c'est un Syndrome paranéoplasique lié à une gammopathie monoclonale (polyneuropathie, Organomégalie, endocrinopathie, paraprotéinémie monoclonale et lésions cutanées), qui est associé à la maladie de Castleman multicentrique.

Les hémangiomes multiples surviennent chez 24-44% de tous les patients présentant ce syndrome avec plusieurs hémangiomes de type Rubis et seuls quelques hémangiomes gloméruloïdes [15, 16].

L'âge de survenue varie de 40 à 68ans avec une nette prédominance féminine.

**c- Etiologie :**

Cette prolifération endothéliale peut être liée à des facteurs angiogéniques.

**d- Localisation :**

Elle se localise au niveau du tronc, visage et extrémités proximales.

**e- Clinique :**

Le tableau clinique se résume à de multiples papulo-nodules pourpres (fig 57), dont la taille est de quelques mm à 15 mm. Ils surviennent chez des patients déjà connus porteurs du Sd POEMS ou comme un phénomène précoce avant l'installation du syndrome complet [15, 49].

**f- Histopathologie :**

La tumeur est de siège dermique superficiel et moyen. Elle est faite de structures vasculaires dilatées contenant des bouquets de capillaires entourés d'une couche de péricytes réalisant un aspect proche du glomérule rénal (fig 58).

---

Des cellules interstitielles renfermant des globules éosinophiles colorés par le PAS correspondant à des dépôts d'immunoglobulines sont parfois visibles entre les anses capillaires [7, 16, 17].

**g- Immunohistochimie :**

Les cellules bordant les bouquets capillaires expriment le CD31 et faiblement le CD34. Les cellules renfermant les globules éosinophiles expriment le CD68. L'HHV8 est négatif [15, 17].

**h- Lésions précurseurs :**

La progression d'une prolifération vasculaire cellulaire immature non spécifique avec un aspect de fentes rappelant l'angiome en touffes vers l'hémangiome gloméruloïde classique est rapportée. De plus, l'hémangiome de type Rubis, des structures gloméruloïdes miniatures peuvent coexister avec l'hémangiome gloméruloïde chez des cas atteints du Sd POEMS. Ainsi, l'angiome en touffes et la tache Rubis peuvent représenter des lésions précurseurs de l'hémangiome gloméruloïde [16].

**i- Diagnostic différentiel :**

Se pose avec l'hémangiome papillaire, l'hyperplasie endothéliale papillaire intra-vasculaire (projections papillaires bordées par des cellules endothéliales turgescentes, et centrées par des axes conjonctifs fibreux), l'angiome en touffes (bouquets de capillaires mais sans arrangement gloméruloïde), la tumeur de Dabska (aspect de papilles intra-vasculaires, mais bordées par des cellules atypiques avec des lumières vasculaires moins bien individualisées) [15, 16].

**j- Facteurs pronostiques et prédictifs :**

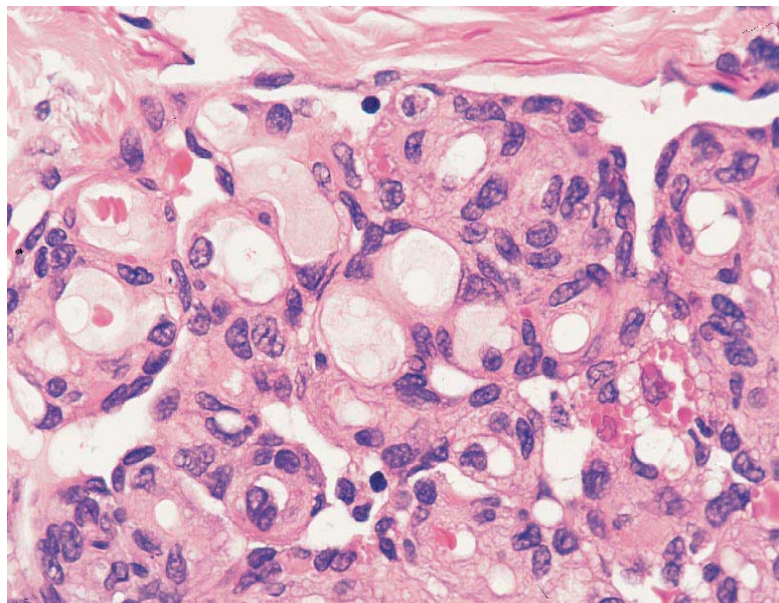
La lésion est totalement inoffensive. Le pronostic est celui du Sd POEMS [50].

Aucun cas n'était retrouvé dans notre série.

---



**Figure 57:** Angiomes gloméruloïdes lors d'un syndrome de POEMS [50].



**Figure 58 :** Hémangiome gloméruloïde ; agrégats capillaires au sein d'une lumière vasculaire [15, 16].

**1-6 Hémangiome microveinulaire:**

**a- Définition :**

C'est une prolifération dermique diffuse de capillaires anastomosés avec un aspect angiomateux. Elle est également appelée hémangiome microcapillaire [15, 16].

**b- Etiologie :**

Des facteurs hormonaux tels la grossesse, la prise de contraceptifs oraux peuvent se voir dans le cadre d'un syndrome de Wiskott-Aldrich ou de POEMS syndrome [16, 48].

**c- Localisation :**

Il se localise au niveau des membres supérieurs (avant-bras), tronc, tête, cou et membres inférieurs.

**d- Clinique :**

Elle se présente sous la forme d'un nodule unique, parfois d'une papule ou d'une plaque d'allure angiomateuse (fig 59), de croissance lente, de 0,5 à 3cm survenant chez un adulte jeune [7, 15, 16].

**e- Histopathologie :**

C'est une prolifération mal limitée de capillaires anastomosés de façon irrégulière, sur toute la hauteur du derme. Elle est faite de capillaires bordés par une assise de cellules endothéliales bombant parfois dans la lumière vasculaire, sans atypies (fig 60). Cet aspect était retrouvé dans tous les cas d'hémangiome microveinulaire de notre série. La lumière est souvent collabée contenant quelques hématies. Le stroma est fibreux avec peu ou pas de remaniements inflammatoires.

**f- Immunohistochimie :**

Les marqueurs vasculaires habituels sont positifs. Les péricytes expriment l'AML [7, 15].

---

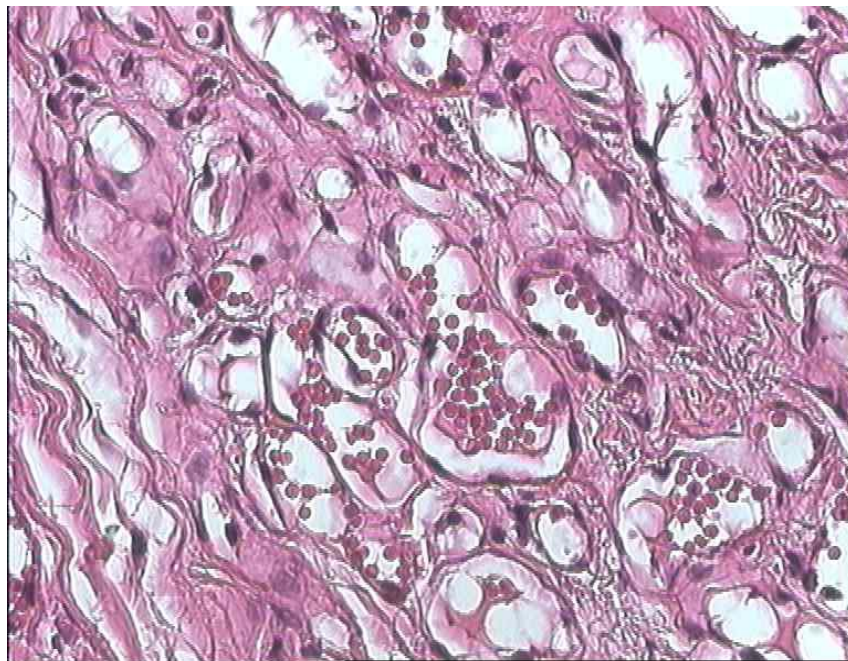
**g- Diagnostic différentiel :**

Il se fait avec une lésion débutante d'une maladie de Kaposi, mais l'absence de bordure péricytaire et d'infiltrat plasmocytaire est en faveur du diagnostic

En outre, le marqueur HHV-8 n'est pas exprimé dans l'hémangiome microveinulaire [16, 48].



**Figure 59** : Hémangiome microveinulaire de localisation sus ombilicale [47].



**Figure 60** : Cellules endothéliales à noyaux parfois bombant dans la lumière capillaire, sans atypies [48, 50].

---

Les données épidémiologiques et anatomopathologiques de notre série sont comparées à celles de la littérature (tableau XIII).

**Tableau XIII : Hémangiome microveinulaire: Données épidémiologiques et anatomopathologiques.**

	Jouary. T et al [49]	Notre série
Nombre de cas	25	22
Sex-ratio (H/F)	0,71	0,92
Age moyen	27	34
Extrêmes (an)	9-64	4-62
Grossesse ou contraception orale	4cas	0cas
Histologie : Topographie Autres paramètres	Derme réticulaire Mêmes résultats	Tout le derme Mêmes résultats
Immunomarquage : FVIII CD34 AML	+ + Parfois +	Non réalisé

**1-7 Hyperplasie angiolymphoïde avec éosinophilie (HALE):**

**a- Définition :**

Il s'agit d'une tumeur bénigne dermique ou hypodermique circonscrite faite de vaisseaux immatures et d'un infiltrat inflammatoire chronique comportant souvent des éosinophiles. Les cellules endothéliales ont l'aspect de cellules épithélioïdes et histiocytaires avec un cytoplasme abondant et éosinophile.

Elle a plusieurs dénominations dont ; l'hémangiome épithélioïde, l'angiome histiocytoïde cutané, le pseudo granulome pyogénique, le nodule angiomateux inflammatoire, la prolifération vasculaire intraveineuse atypique, l'hyperplasie angioblastique nodulaire avec éosinophilie et lymphofolliculose [15, 16, 48].

**b- Epidémiologie :**

L'âge moyen de survenue varie de 30 à 40ans sans prédisposition de sexe

---

**c- Etiologie :**

C'est une prolifération vasculaire probablement en rapport avec un traumatisme préalable des structures vasculaires. Celui-ci ainsi qu'une malformation artério-veineuse sous jacente seraient mis en évidence à l'examen histopathologique [16].

**d- Localisation :**

Elle atteint la région « tête et cou », cependant, d'autres sites cutanés peuvent être touchés ; doigts, sein, tronc et les muqueuses ; buccale, orbitaire, génitale

**e- Clinique :**

Elle se manifeste par un ou plusieurs nodules d'un diamètre moyen de 1cm, asymptomatiques, rouges (fig 61). Quand ils sont symptomatiques, ils sont pulsatiles, douloureux et prurigineux et quand ils sont multiples, ils ont un regroupement zostéforme [15, 16].

**f- Histopathologie :**

Il s'agit d'une masse lobulée mal limitée de localisation dermique ou hypodermique. Elle est faite de petits vaisseaux sanguins anastomosés siégeant autour d'une structure vasculaire plus large (fig 62). Leur paroi est bien individualisée parfois épaisse (péricytes et mucines). Les cellules endothéliales sont rondes au cytoplasme éosinophile abondant et au noyau ovalaire et vésiculeux (histiocytoïde)

Leur protrusion endoluminale induit des malformations en «raquette ». On observe parfois des vacuoles intracytoplasmiques. Les noyaux peuvent paraître atypiques mais sans activité mitotique.

Certains cas sont partiellement ou totalement intravasculaires oblitérant alors souvent une veine. La présence autour de ces vaisseaux d'un infiltrat inflammatoire d'intensité variable est souvent marquée. Celui-ci est fait de lymphocytes, de nombreux éosinophiles et d'histiocytes. Des follicules lymphoïdes peuvent être observés.

Les lésions anciennes deviennent scléreuses, moins inflammatoires et vasculaires

---

**g- Immunohistochimie :**

Les cellules endothéliales sont positives aux anticorps anti-CD31, CD34, VWF(VIIIrAg) et négatives à l'anticorps anti-cytokératine.

L'index prolifératif est estimé à 5% (Ki67) avec un marquage négatif pour les cyclines et le bcl-2. Ceci est en faveur d'une origine réactive plutôt que néoplasique

Les lymphocytes sont de type T et B.

**h- Diagnostic différentiel :**

Maladie de Kimura qui atteint l'adulte jeune, se localise plutôt au niveau du tronc et des membres. Histologiquement, l'infiltrat comporte de nombreux follicules lymphoïdes, des microabcès à éosinophiles, un contingent vasculaire moins représenté et les cellules endothéliales épithélioïdes sont presque absentes. De vastes zones de sclérose sont présentes. La biologie montre une hyperéosinophilie avec un taux élevé d'IgE.

L'angiomatose bacillaire où les cellules endothéliales sont pâles avec des amas neutrophiliques périvasculaires.

Granulomes post injection et granulomes pyogéniques

**i- Pronostic et facteurs prédictifs :**

Les lésions persistent en l'absence d'une exérèse complète

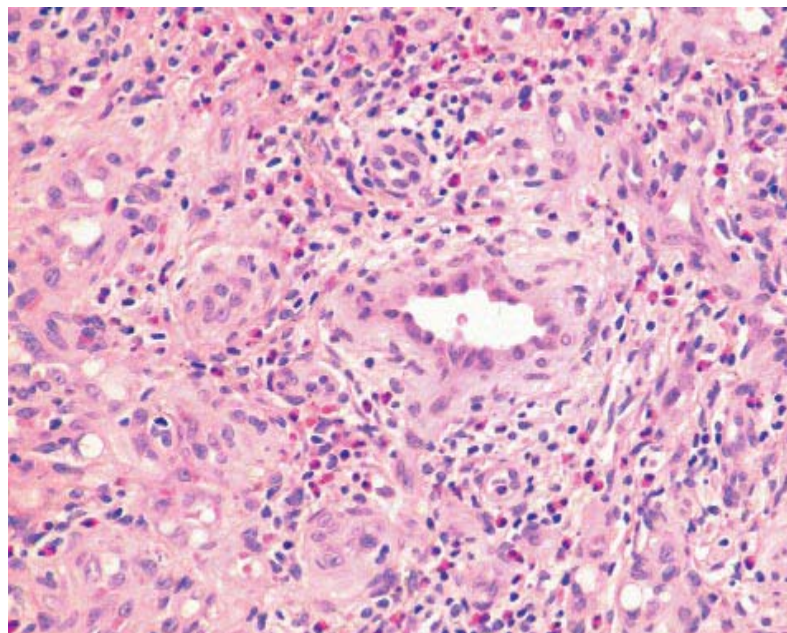
La régression spontanée est rare et la récurrence locale est possible pouvant être en rapport avec la persistance d'une fistule artério-veineuse sous jacente.

Aucun cas n'était retrouvé dans notre série.

---



**Figure 61:** Aspect clinique d'une HALE de localisation rétro-auriculaire [50].



**Fig 62:** Petits vaisseaux sanguins anastomosés siégeant autour d'une structure vasculaire plus large [16, 40].

**1-8 Angiome à cellules fusiformes :**

**a- Définition :**

C'est une tumeur vasculaire bénigne faite de vaisseaux sanguins caverneux intimement mêlés à des cellules fusiformes kaposiformes.

Son synonyme est l'hémangioendothéliome à cellules fusiformes [7, 15].

**b- Epidémiologie :**

C'est une tumeur inhabituelle touchant souvent l'enfant et l'adulte jeune sans prédominance de sexe.

**c- Etiologie :**

Elle peut se développer principalement dans le cadre du syndrome de Maffucci.

Une malformation vasculaire, des varicosités veineuses ou un lymphoedème congénital sous jacents sont possibles. Les populations cellulaires sont hétérogènes ; endothéliales, péricytaire-like, fibroblastiques, musculaires lisses, et mésenchymateuses primitives ce qui rend la nature de la lésion controversée : Néoplasique ? Malformative ? Hamartomateuse ? [7,16].

**d- Localisation :**

Elle touche les extrémités distales, le tronc, la tête et le cou

**e- Clinique :**

Les nodules sont solitaires ou multiples, de moins de 2cm en général (quelques mm à 10cm), rougeâtres ou bleuâtres, évoluant lentement, parfois douloureux

**f- Histopathologie :**

La tumeur est souvent de localisation dermique profonde ou hypodermique. Elle est bien circonscrite mais non encapsulée. Elle est faite de cavités vasculaires de type capillaire simulant un angiome caverneux et de foyers cellulaires denses. Ceux-ci sont faits de cellules fusiformes organisées en faisceaux courts séparés par des fentes en foyers. Les cellules fusiformes ont des noyaux réguliers, allongés, hyperchromes et un cytoplasme éosinophile. Des cellules vacuolaires ou épithélioïdes à cytoplasme éosinophile ; isolées ou regroupées peuvent être présente. Les

---

vaisseaux dilatés peuvent être vides ou remplis de sang, souvent thrombosés (fig 63), avec la présence dans plus de 50% des cas au voisinage de la tumeur des espaces vasculaires à paroi épaisse ayant l'aspect d'une malformation artério-veineuse.

**g- Immunohistochimie :**

Les cellules bordant les cavités vasculaires sont positives au VWF (VIIIrAg), CD31. Elles montrent une expression variable du CD34.

Les cellules fusiformes sont négatives aux différents marqueurs endothéliaux y compris le CD34, et peuvent montrer une expression éparse et variable de l'AML

**h- Diagnostic différentiel :**

Cette tumeur peut être prise pour un sarcome de Kaposi. Néanmoins, celui-ci ne comporte pas de capillaires dilatés, mais d'étroites fentes vasculaires au sein d'un contingent de cellules fusiformes exprimant le CD34 et contenant l'HHV8.

L'angiome caverneux constitue un autre diagnostic différentiel de la tumeur.

**i- Génétique :**

Un cas rapporté par Fletcher et al avait un caryotype normal [16].

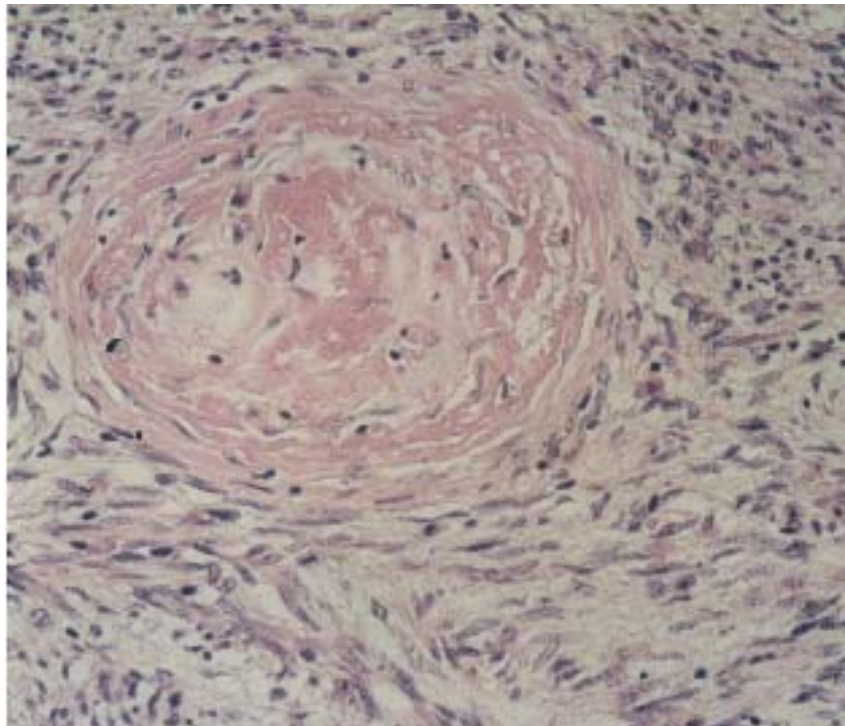
L'analyse par cytométrie en flux montre que les lésions sont diploides [16].

**j- Pronostic et facteurs prédictifs :**

La récurrence après excision locale se voit dans 50-60% des cas. Elle est souvent en rapport avec le développement de nouvelles lésions au niveau du même site anatomique. Cependant, il n'y a pas de potentiel métastatique [7, 48].

Aucun cas n'était retrouvé dans notre série.

---



**Figure 63:** Hémangiome à cellules fusiformes ; présence d'un thrombus fibrinoïde [7].

**1-9 Angiome en touffes :**

**a- Définition :**

C'est une tumeur vasculaire bénigne caractérisée par son évolution lente et indolente. Egaleme nt dénommée hémangiome en touffes, hémangiome capillaire progressif, angioblastome de Nakagawa [16, 48]

**b- Epidémiologie :**

Les enfants et les jeunes adultes sont les plus touchés. Toutefois, des cas congénitaux ainsi que la survenue à un âge tardif ont été rapportés [16, 49].

**c- Localisation :**

Elle siège au niveau des épaules, de la partie supérieure du tronc, du dos et de la nuque. Les extrémités et la tête peuvent aussi être touchées.

**d- Clinique :**

Une plaque angiomateuse infiltrée (fig 64), parfois de grande taille est la lésion la plus représentative. D'autres lésions peuvent ressembler à des granulomes pyogènes ou à des naevus du tissu conjonctif.

Dans certains cas, les patients se présentent avec des plaques sclérosantes.

La douleur et l'hyperhidrose ont été décrites. L'angiome en touffes peut être associé à la grossesse, à une transplantation du foie. Dans certains cas de Syndrome de Kasabach–Merritt, la lésion sous-jacente est un angiome en touffes [16, 50]. Dans la plupart des cas, la croissance est stoppée, avec une légère tendance à la régression spontanée. Cette tumeur peut évoluer lentement et insidueusement jusqu'à couvrir de larges zones du corps.

**e- Histopathologie :**

C'est une prolifération faite de lobules angiomateux très bien circonscrits plongeant dans un derme et un hypoderme fibreux et donnant un aspect de petites touffes (fig 65) [16].

Ces lobules sont constitués par des capillaires adossés les uns aux autres.

---

Chaque lobule est constitué par de petits capillaires dont on ne voit pas la lumière. Ces capillaires sont entourés par des péricytes. Un capillaire dilaté, d'allure lymphatique arciforme, moulé sur le lobule peu être présent à la périphérie de ces petits capillaires. La plupart des cellules intralobulaires (péricytes) sont fusiformes [15, 16].

En outre, on observe souvent à distance des lobules des vaisseaux dilatés d'assez grande taille et d'allure malformative.

De façon inhabituelle, on peut observer un stroma mucineux, une abondance en glandes sudorales.

**f- Immunohistochimie :**

Les cellules endothéliales expriment peu ou pas le VWF (VIIIrAg). Elles sont fortement positives aux anticorps anti CD31, CD34.

Les péricytes sont positives à l'anticorps anti AML.

Le D2-40 met en évidence la présence de nombreux capillaires lymphatiques aussi bien à l'intérieur des lobules qu'à l'extérieur.

Le Glut-1 est négatif [51].

**g- Diagnostic différentiel :**

Il se fait avec l'hémangioendothéliome kaposiforme : C'est une tumeur qui se voit également dans le cadre du Sd de Kasabach Merritt. Pour certains, il s'agirait de la même lésion.

Hémangiome gloméruloïde est une tumeur assez proche histologiquement mais le contexte clinique est très différent (POEMS).

**h- Génétique :**

La majorité des cas sont sporadiques. Cependant, plusieurs membres d'une famille présentant un angiome en touffes ont été rapportés [15, 50, 51]. Le mode de transmission était autosomique dominant.

---

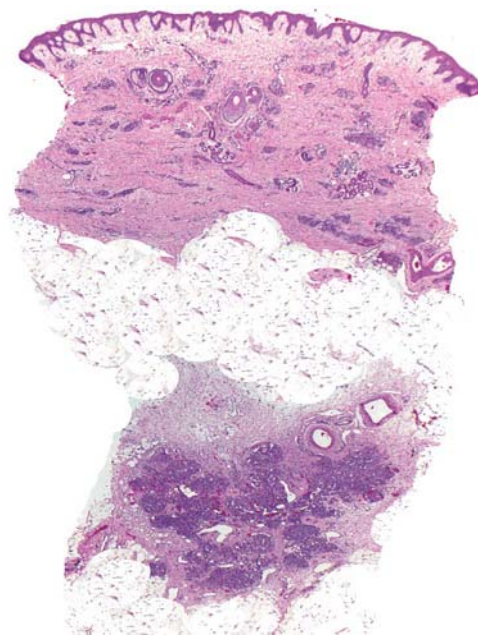
**i- Pronostic :**

La régression spontanée de cette tumeur reste rare. Malgré sa bénignité, quand les lésions sont symptomatiques, elles doivent être traitées [16, 50].

Aucun cas n'était retrouvé dans notre série.



**Figure 64:** Angiome en touffe chez un jeune enfant [50].



**Figure 65 :** Aspect histologique d'un hémangiome en touffes occupant le derme et l'hypoderme [16].

---

**1-10 Hémangiome artério-veineux :**

**a- Définition :**

C'est une prolifération vasculaire bénigne et asymptomatique sans association à un shunt artério-veineux significatif. Elle est également appelée anévrisme crisoïde ou tumeur artério-veineuse acrale [15, 16].

**b- Epidémiologie :**

Elle touche l'adulte d'âge moyen sans prédilection du sexe.

**c- Etiologie :**

La nature précise de la tumeur est incertaine.

**d- Localisation :**

La tumeur se localise principalement au niveau du visage +++

**e- Clinique :**

L'aspect clinique est celui d'une papule rouge ou bleue de 0,5 à 1cm. La lésion est unique ou multiple regroupée en une zone. Elle s'associe occasionnellement à d'autres anomalies telles le syndrome du naevus épidermique, les malformations et hamartomes vasculaires. L'association d'hémangiomes multiples à une hépatopathie chronique a été rapportée [47].

**f- Macroscopie :**

Les lésions sont papuleuses avec la présence à la coupe de zones blanchâtres, rougeâtres et brunâtres. Celles-ci représentant les parois de vaisseaux épaissis à contenu sanguin [16].

**g- Histopathologie :**

C'est une prolifération vasculaire bien circonscrite siégeant à la partie superficielle et moyenne du derme réticulaire. Elle est faite de vaisseaux sanguins à paroi musculaire épaisse (fig 66) tapissée par une seule couche de cellules endothéliales. Ces vaisseaux ont un aspect

---

d'artérioles, mais leur limitante élastique est souvent absente ou grêle. Mêlés à ces vaisseaux, on observe d'autres vaisseaux sanguins dilatés à paroi fine. Un contingent mucineux est présent de façon variable.

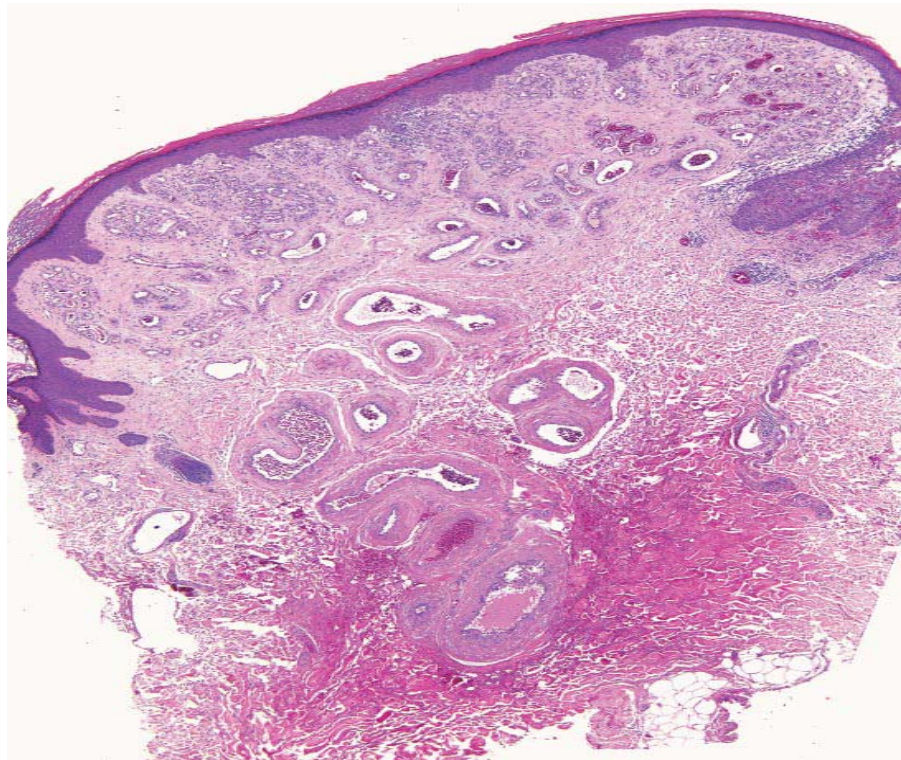
Des coupes sériées sont nécessaires pour mettre en évidence les shunts artério-veineux ou les artérioles spiralées nourricières [15, 47].

**h- Pronostic :**

C'est une lésion bénigne.

L'excision locale est suffisante [15].

Aucun cas n'était retrouvé dans notre série.



**Figure 66 : Hémangiome artério-veineux ; vaisseaux à paroi épaisse occupant le derme moyen [16].**

**1-11 Angiosarcome cutané :**

**a- Définition :**

Il s'agit d'une tumeur maligne développée au dépens des cellules endothéliales. Elle est également appelée hémangiosarcome ou lymphangiosarcome [7, 15, 16].

**b- Epidémiologie :**

Les angiosarcomes de bas grade peuvent survenir en dehors des circonstances cliniques déjà détaillées ci-dessous «Etiologie ». Et presque tous les angiosarcomes de haut grade de malignité se localisent au niveau de la tête et du cou et prédominent chez le sujet âgé de sexe masculin [7, 51, 52].

**c- Etiologie :**

Des cas d'angiosarcome cutané compliquant un lymphoedème chronique sont rapportés, notamment après mastectomie (Sd de Stewart-Treves), mais aussi dans le cadre de lymphoedème congénital ou acquis [7, 16]. D'autres survenant sur sites de fistules artério-veineuses pour hémodialyses chez des insuffisants rénaux sont décrits. De même, la survenue d'angiosarcome cutané de bas grade à la suite d'une irradiation pour cancer du sein est bien documentée. Le délai de survenue étant approximativement à 18 mois [7, 52].

**d- Localisation :**

Ils se localisent au niveau du tronc chez les patientes ayant subi une mastectomie, et ce dans le cadre du Sd de Stewart-Treves (fig 67, 68) [7].

**e- Clinique :**

Indépendamment de sa genèse, il commence habituellement par une plaque rouge très mal définie ressemblant à une ecchymose [16].

Les lésions peuvent s'élargir avant même que la métastase ne se produise. Et lorsque c'est le cas, la propagation est généralement hématogène.

En dehors des lésions détectées très tôt, de multiples rechutes ainsi que la mort sont fréquentes [7, 16, 51].

---

Il existe 3 situations bien différentes :

L'angiosarcome cutané primitif (angiosarcome primitif de la tête et du cou) qui est une tumeur rare survenant chez des sujets âgés. Elle prédomine au niveau de la tête et du cou mais peut toucher le tronc et plus rarement les membres inférieurs. Le sex-ratio est de 3 hommes pour 1 femme. La présentation clinique est trompeuse au début expliquant le retard fréquent au diagnostic. Le début est marqué par la présence d'une macule érythémateuse, rarement une papule kératosique, exceptionnellement sous la forme d'un angio-œdème récurrent. Secondairement, la lésion devient infiltrée et prend un aspect nodulaire, violacé [15, 16].

L'angiosarcome cutané associé à un œdème (lymphangiosarcome, Sd de Stewart-Treves : Il survient classiquement sur les bras des femmes ayant subi une mastectomie avec curage ganglionnaire de nombreuses années auparavant. Il peut aussi se développer sur un lymphoedème iatrogène ou congénital chronique, rarement sur une malformation lymphatique ou un elephantiasis. Il se présente généralement comme de nombreux nodules pourpres ou des vésicules distribués sur une large zone [7, 15, 52].

L'angiosarcome cutané induit par les radiations :

Il se développe en général assez longtemps après la radiothérapie [51].

#### **f- Histopathologie :**

L'angiosarcome se caractérise par sa grande diversité morphologique, liée à des degrés de différenciation vasculaire variables et souvent différents au sein d'une même tumeur. C'est une masse mal limitée très infiltrante contenant de nombreux vaisseaux anastomosés de calibre différent s'insinuant entre les faisceaux de collagène du derme réticulaire. Les zones différenciées peuvent simuler un angiome bénin ; elles sont caractérisées par des vaisseaux irréguliers, dilatés, bordés par des cellules endothéliales aplaties. Toutefois, ces foyers sont généralement associés à des vaisseaux irréguliers bordés par des cellules atypiques. Celles-ci se disposent sur plusieurs rangs pour former des touffes et des papilles (fig 69). Elles sont volumineuses, pléomorphes et munies de nombreuses mitoses. Les vacuoles cytoplasmiques peuvent être un indice de différenciation endothéliale dans les cas peu différenciés [7].

---

Au niveau des zones indifférenciées, les cellules endothéliales d'aspect fusiforme, s'organisent en massifs, en lobules ou en travées, dont le creusement est tantôt à peine ébauché, tantôt absent [7, 15].

La coloration par la réticuline peut mieux visualiser le réseau vasculaire.

De petits foyers de lymphocytes sur toute la hauteur de la lésion sont visibles et parfois même un aspect de pseudolymphome [7].

**g- Immunohistochimie :**

Le marqueur vasculaire le plus sensible même sur les zones indifférenciées est le CD31, et également le FLI-1 [51].

L'anticorps anti CD34 est habituellement positif ainsi que les marqueurs lymphatiques (D2-40). Toutefois, il faut se méfier d'une positivité du CD31 sur une zone indifférenciée car il marque également les histiocytes [7, 15].

Les angiosarcomes sont franchement négatifs pour l'anticorps anti HHV-8 [7, 15, 16, 51, 52].

**h- Diagnostic différentiel :**

Il se pose avec :

- Les proliférations vasculaires atypiques après radiothérapie.
- Le sarcome de Kaposi
- Et le carcinome épidermoïde pseudovasculaire [7].

**i- Génétique :**

Les changements cytogénétiques comprennent de divers gains et pertes chromosomiques.

Un nombre insuffisant de cas a été analysé afin de déterminer s'il ya des différences reproductibles entre les différents types d'angiosarcome [15, 16].

**g- Pronostic et facteurs de prédiction :**

Les métastases ganglionnaires régionales et pulmonaires se produisent souvent après plusieurs récives locales et après excision chirurgicale.

Le pronostic est mauvais, et dans une série, 15% seulement des patients ont survécu pendant 5 ans ou plus après le diagnostic [7, 16].

Ceci, reflète en partie le retard de diagnostic de ces lésions. Cette survie est limitée malgré l'utilisation de divers traitements. Ces derniers comportent parfois une intervention chirurgicale, une radiothérapie et une chimiothérapie [52].

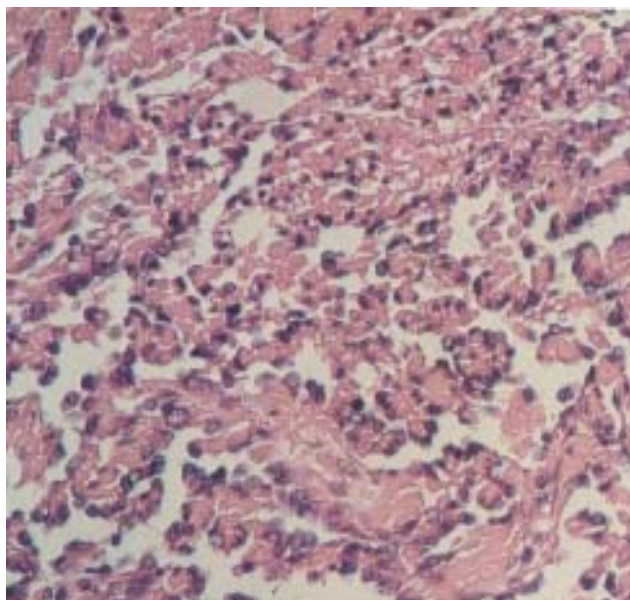
Dans notre étude, 1 seul cas d'angiosarcome cutané bien différencié était retrouvé. Il s'agissait d'une patiente âgée de 26ans. Les facteurs de risque n'étaient pas précisés et la malade était perdue de vue après l'exérèse de la lésion.



**Figure 67** : Sd de Stewart–Treves chez une dame de 56 ans [52].



**Figure 68** : Angiosarcome du bras chez une Patiente dans le cadre d'un Sd de Stewart–Treves [17].



**Figure 69** : Angiosarcome cutané moyennement différencié ; projections papillaires intra vasculaires [7].

---

**1-12 Sarcome de Kaposi :**

Cette entité figure dans la classification de l'OMS 2002 ; tumeurs osseuses et des tissus mous. On l'a abordée dans le chapitre « Discussion » vu que l'atteinte cutanée y est typique.

**a- Définition :**

Elle se définit en tant qu'une tumeur endothéliale localement agressive avec une atteinte cutanée typique sous forme de macules, de plaques ou de nodules. L'atteinte muqueuse, ganglionnaire et viscérale peut également se voir.

La maladie est uniformément associée à l'infection par le virus HHV-8.

Le sarcome de Kaposi est également appelé sarcome pigmenté multiple idiopathique de la peau, angiosarcome multiplex, granulome multiplex haemorrhagicum ou maladie de Kaposi [17].

**b- Epidémiologie :**

Quatre différentes formes cliniques et épidémiologiques reconnues [17, 54]:

- La forme classique est indolente et survient de façon prédominante chez le sujet de 50ans de sexe masculin, originaire du pourtour méditerranéen ou d'ascendance juive
  - La forme endémique Africaine qui survient chez l'adulte de moyen âge et l'enfant de l'Afrique Equatoriale, HIV négatifs
  - La forme iatrogène ou liée à une immunodépression: survient quelques mois à quelques années après une transplantation d'organe et/ou une thérapeutique immunosuppressive. La diminution du traitement immunosupresseur peut la faire disparaître
  - La forme épidémique liée au virus de l'immunodéficience acquise (VIH) : la plus agressive, retrouvée chez des patients HIV positifs. Son incidence a fortement chuté depuis l'introduction de nouveaux traitements anti- rétroviraux [16, 53].
-

**c- Etiologie :**

En 1994, le 8<sup>e</sup> herpès virus humain (HHV-8), dénommé Kaposi sarcoma-associated herpes virus (KSHV), a été découvert dans des lésions de Kaposi d'un patient séropositif pour le virus de l'immunodéficience acquise (VIH) [1]. À partir de cette date de nombreuses études reposant sur des techniques de biologie moléculaire ont montré que ce virus était associé à toutes les formes de maladie de Kaposi ainsi qu'à la maladie de Castleman multicentrique et au lymphome primitif des séreuses [54, 55].

Il est détecté dans le sang périphérique avant le développement de la maladie [55].

Celle-ci est le résultat d'une interaction complexe du HHV8 avec d'autres facteurs immunologiques, génétiques et environnementaux [16, 17, 55].

**d- Localisation :**

La peau est le site de prédilection. Durant l'évolution de la maladie ou au stade de début, les muqueuses (ex ; muqueuse buccale), les ganglions et les viscères peuvent être touchés, parfois sans atteinte cutanée [16]. Dans notre série, 2 patients porteurs d'un sarcome de Kaposi multifocal (obs 1 et 2) avaient une localisation muqueuse gingivale dont l'une était histologiquement confirmée.

Le sarcome de Kaposi peut également toucher une variété d'autres tissus et organes, mais très rarement le muscle squelettique, le cerveau et le rein [7, 17, 54]. Dans notre série, ces 2 mêmes patients avaient des signes cliniques et radiologiques en faveur d'une atteinte respiratoire et hépatosplénique, mais sans confirmation histologique.

**e- Clinique :**

Dans la forme classique, les lésions sont à type de macules, de plaques et de nodules rougeâtres, bleuâtres ou brun-noirâtres pouvant s'ulcérer. Ils sont particulièrement fréquents au niveau des extrémités distales (fig 70) et peuvent être accompagnés d'un lymphoedème. La maladie est généralement indolente. L'atteinte ganglionnaire ou viscérale est rare.

L'association à des hémopathies malignes est possible [17].

---

Dans notre série, une localisation au membre inférieur était retrouvée dans 81% des cas de sarcome de Kaposi et la présence d'un lymphoedème du membre inférieur chez 2cas (obs 1 et 2).

- Dans la forme endémique, la maladie peut être localisée à la peau et présente une évolution prolongée. Une variante de cette forme est la forme lymphadénopathique des enfants africains qui est rapidement progressive et souvent mortelle [7, 54].

- La forme iatrogène est relativement fréquente. Elle se développe en quelques mois à plusieurs années après la transplantation d'un organe solide ou un traitement par immunosuppresseur. La maladie peut complètement régresser au retrait du traitement en cause. Toutefois les patients qui développent une atteinte viscérale peuvent succomber à leur maladie [16].

- La forme liée au VIH est la plus agressive. Les lésions cutanées touchent le visage, les organes génitaux, et le membre inférieur. La muqueuse buccale, les ganglions lymphatiques, le tractus gastro-intestinal et les poumons sont fréquemment impliqués [16, 17].

L'atteinte ganglionnaire et viscérale sans lésion muco-cutanée peut se produire [56].

Bien que des lésions cutanées et une lymphadénopathie soient des signes évidents de la maladie dans les différentes formes de la maladie, l'extension viscérale peut être silencieuse ou symptomatique en fonction de l'étendue et notamment de la localisation des lésions [56].

#### **f- Macroscopie :**

Les lésions cutanées (macules, plaques, nodules) sont de taille variable (quelques à plusieurs cm de diamètre). L'atteinte muqueuse, des tissus mous, ganglions lymphatiques et organes viscéraux se présente sous forme de nodules hémorragiques de taille variable [17].

---

**g- Histopathologie :**

Trois stades successifs sont décrits et peuvent se chevaucher cliniquement et histologiquement :

Stade des nappes maculeuses (patch stade) : Le diagnostic histologique est difficile à ce stade. En effet, il s'agit d'une prolifération vasculaire discrète siégeant de façon élective au contact des plexus vasculaires préexistants, en particulier ; des plexus pérисudoraux et péri-pilaires ; c'est le « signe du promontoire ». Cette prolifération dissocie le derme réticulaire en donnant un aspect disséquant. Les lumières vasculaires sont étroites à contours irréguliers. Les cellules endothéliales sont monotones sans atypies. En périphérie des vaisseaux néoformés, on observe un infiltrat lymphoplasmocytaire+++ (fig 71), des hématies extravasées et quelques dépôts d'hémosidérine. Ceux-ci peuvent être mis en évidence par la coloration de Perls [16].

Stade des plaques : Il correspond à une exagération du stade précédent. La prolifération intéresse l'ensemble du derme et parfois l'hypoderme superficiel avec la présence de globules hyalins intracytoplasmiques ou extracellulaires, éosinophiles et réfringents PAS positifs. Quelques cellules fusiformes peuvent s'observer bordant de fines fentes contenant quelques hématies. L'inflammation lymphoplasmocytaire et les dépôts de fer sont constants[16, 17].

Stade nodulaire : La prolifération cellulaire est massive bien limitée, non encapsulée, creusée de fentes étroites dans lesquelles on retrouve des hématies en file indienne. Les cellules fusiformes sont disposées en faisceaux ou en tourbillon (fig 72). Cette architecture était observée dans 3cas de notre série (18% des cas porteurs de sarcome de Kaposi). Les mitoses sont fréquentes mais les atypies cytonucléaires sont discrètes. Des atypies cytonucléaires ainsi que des mitoses fréquentes étaient retrouvées dans 7cas de notre série (43% de ces malades).

Les globules hyalins sont présents en intra et extracellulaire. L'inflammation est constante. Certains patients, généralement dans les formes endémiques de type nodulaire, développent des lésions ressemblant au lymphangiome [7, 16].

\*Dans les ganglions lymphatiques, l'infiltrat peut être uni ou multifocal, l'architecture ganglionnaire effacée par la tumeur. Les lésions précoces peuvent être subtiles, montrant seulement un nombre augmenté de canaux vasculaires avec un infiltrat plasmocytaire

---

\*Dans les viscères, les lésions ont tendance à respecter l'architecture des organes et la propagation a lieu le long des structures vasculaires, des bronches, des espaces portes du foie.. puis au parenchyme adjacent [16].

**h- Immunohistochimie :**

Les cellules endothéliales sont généralement positives pour les marqueurs vasculaires, tandis que les cellules fusiformes montrent de façon constante une réaction positive pour le CD34 et le CD31. Ces cellules sont souvent facteur VIII-négatives.

Tous les cas, quel que soit leur sous-groupe épidémiologique, sont HHV-8 positifs.

Le nouveau marqueur FLI1, un facteur de transcription nucléaire, semble être exprimé dans presque 100% des différentes tumeurs vasculaires, y compris le sarcome de Kaposi [7, 16, 51].

**i- Diagnostic différentiel :**

Le sarcome de Kaposi doit être différencié de :

- L'hémangioendothéliome bénin (lorsque la maladie est à son stade précoce)
- L'hémangioendothéliome kaposiforme
- L'hémangiome à cellules fusiformes
- Et certains angiosarcomes [16].

**j- Génétique :**

Des facteurs de croissance, comme le VEGF / VPF et la plupart des FGF joueraient probablement un rôle essentiel dans la transformation.

Des aberrations chromosomique ont été rapportées, telles un gain de 8q et 1q, une perte de 3p, et des réarrangements de 7q22, 8p11, 13q11 et 19q13. Une hybridation génomique comparative (CGH) de sept cas n'a pu confirmer ces résultats, mais a affiché des gains récurrents en 11q13. Une enquête plus poussée a suggéré que les gènes cibles dans le domaine amplifié sont le FGF4 et le FGF3. Les réarrangements KRAS2 et TP53 ont également été signalés [17].

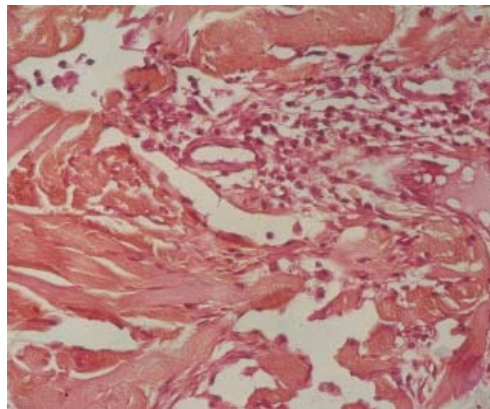
**k- Facteurs pronostiques :**

---

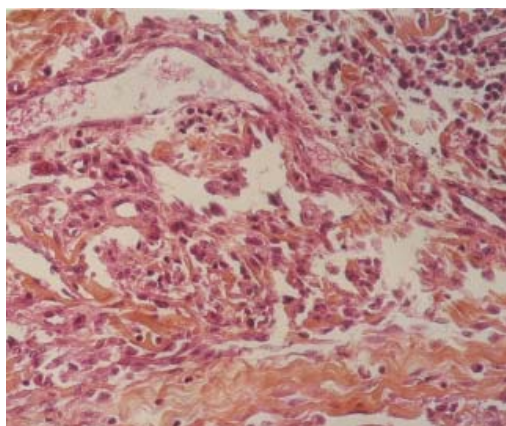
L'évolution de la maladie dépend de son sous groupe clinico-épidémiologique et du degré d'extension clinique. Elle est également modifiée par le traitement qui comprend la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie. L'atteinte viscérale étendue répond mal au traitement [16, 17]. Dans notre série, la chimiothérapie était réalisée ; seule dans 62% des cas et associée à une radiothérapie dans 1%. Il s'agissait de l'observation 6 où la régression du volume tumoral était constatée mais avec apparition de lésions de radiodermite chronique.



**Figure 70:** Maladie de Kaposi (forme classique) [50]



**Figure 71:** Sarcome de Kaposi au stade de début; vaisseaux irréguliers, à bordure anguleuse, associés à un discret infiltrat lymphoplasmocytaire [7]



**Figure 72 :** Stade avancé ; amas de cellules fusiformes [7, 16].

---

Les données épidémiocliniques de notre série sont comparées à celles de la littérature (tableau XIV).

**Tableau XIV : Sarcome de Kaposi ; données épidémiocliniques.**

	<b>Bekkouchi et al [53]</b>	<b>Riahi et al [54]</b>	<b>Notre série</b>
Nombre de cas	32	6	16
Durée de l'étude	6	5	9
Age moyen	63	68,8	63
Extrêmes (an)	38-85	61-81	42-80
Sex-ratio (H/F)	30	5	15
Atteinte du MI	Prédominante	Prédominante	81%
Atteinte ganglionnaire	3cas	0cas	4cas
Sérologie HIV +	2cas	0cas	1 cas

\*\*Tumeur de différenciation glomique :

**1-13 Tumeur glomique solitaire :**

C'est une tumeur qui ne figure pas dans la classification de l'OMS 2006, mais selon Janine wechsler et al, c'est une tumeur vasculaire bénigne de différenciation glomique. Elle est développée à partir des cellules musculaires lisses spécialisées présentes dans les shunts artérioveineux des zones acrales, en particulier des bouts des doigts (cellules glomiques)

Elle est plus fréquente que la glomangiomatose avec une nette prédominance féminine. Dans notre série, 2 femmes présentaient une tumeur glomique [16].

**a- Cliniquement,**

Elle apparaît comme un nodule de petite taille, violacé, le plus souvent situé au niveau du lit de l'ongle des doigts et des orteils et induisant des douleurs paroxystiques (fig 73) [50]. Deux cas de notre série avaient une localisation unguéale.

**b- Histopathologie :**

La lésion est bien circonscrite entourée d'un tissu fibreux, située dans le derme réticulaire. Elle comporte des foyers de cellules rondes ou polygonales centrées par un noyau arrondi et comportant un cytoplasme clair aux limites mal vues. Ces cellules sont très régulières

---

monotones. Ces amas sont parfois creusés de petits vaisseaux (fig 74). Au niveau de la périphérie, présence de nombreux mastocytes et petits nerfs [16].

**c- Immunohistochimie :**

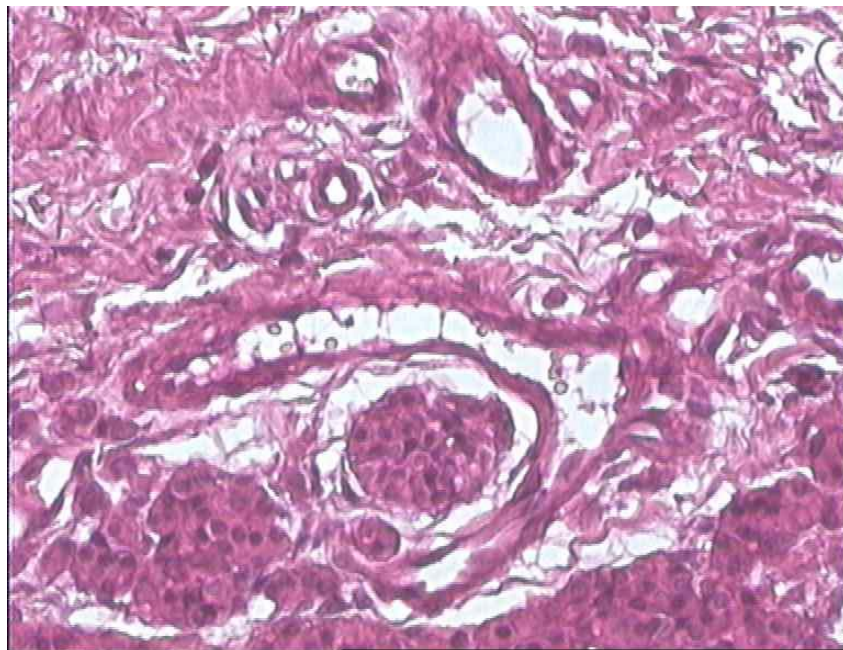
Les cellules glomiques sont AML positives [7, 16].

**d- Diagnostic différentiel :**

Il se pose principalement avec l'hydradénome nodulaire, facilement résolu par l'immunohistochimie, et avec le glomangiomyome. Dans ce dernier, les lésions sont moins bien circonscrites, les cellules glomiques sont moins nombreuses avec la présence de vaisseaux dilatés malformatifs [16].



**Figure 73:** Tumeur glomique [50].



**Figure 74 :** Amas de cellules rondes ou polygonales creusés parfois de petits vaisseaux [7].

---

\*\* Tumeurs lymphatiques:

**1-14 Lymphangiome progressif :**

**a- Définition :**

C'est une tumeur bénigne d'évolution lente composée de vaisseaux anastomosés à paroi amincie siégeant au niveau du derme et de l'hypoderme. Elle est aussi appelée ; lymphangiome progressif acquis ou lymphangioendothéliome bénin [7, 15, 16, 47, 48].

**b- Epidémiologie :**

Elle est rare et touche l'adulte d'âge moyen ou plus âgé sans prédisposition de sexe [7, 48].

**c- Etiologie:**

Un traumatisme préexistant (chirurgie, morsures de tiques ou inflammation post traumatique) a été rapporté [15, 48].

**d- Localisation :**

Elle se localise aux membres inférieurs (cuisse++), membres supérieurs, tronc, abdomen [15].

**e- Clinique :**

La tumeur a l'aspect d'un placard bien limité de 3 à 30cm (fig 75), d'allure angiomateuse, parfois surmonté de petites papules érythémateuses de croissance progressive au fil des années. Bien que généralement asymptomatiques, les lésions peuvent être douloureuses et prurigineuses.

**f- Histopathologie :**

La tumeur siège au niveau du derme superficiel et moyen, mais peut s'étendre dans le derme profond ou l'hypoderme. Elle est faite de vaisseaux à paroi mince, anastomosés entre eux, d'aspect tortueux disséquant les fibres de collagène, les entourant et les isolant ainsi que

---

les annexes. Les vaisseaux sont dilatés en surface et se disposent horizontalement, mais en profondeur, ils sont de plus petite taille et collabés. Ils sont bordés par des cellules endothéliales pouvant parfois présenter quelques atypies, des aspects en « clou de tapissier » ou s'accumuler, réalisant des agrégats prenant un aspect de morula. Des projections papillaires intravasculaires bordées par des cellules endothéliales, rappelant celles de l'hyperplasie endothéliale papillaire intra-vasculaire sont fréquentes (fig 76). La lumière des capillaires est vide ou remplie d'un matériel éosinophile. Il n'est pas observé d'extravasation d'hématies, de dépôt ferrique ou d'inflammation.

**g- Immunohistochimie :**

Les cellules endothéliales expriment le CD31 et le CD34. Des faisceaux de cellules musculaires ou péricytaire sont parfois visibles en périphérie des espaces vasculaires et expriment l'AML et le D2-40. Ces données immunohistochimiques ne permettent pas de distinguer le lymphangioendothéliome des autres proliférations vasculaires bénignes ou malignes [15, 16, 17].

**h- Diagnostic différentiel :**

Le diagnostic différentiel se fait avec l'angiosarcome cutané bien différencié, cependant le contexte clinique est différent.

Il se fait également avec le sarcome de Kaposi. Celui-ci est caractérisé par la présence d'un infiltrat lymphoplasmocytaire et de dépôts d'hémosidérine. Un immunomarquage par l'anti-HHV-8 doit être pratiqué au moindre doute [15, 16, 17].

Après l'excision chirurgicale, la récurrence locale est exceptionnelle. Les métastases n'ont jamais été décrites.

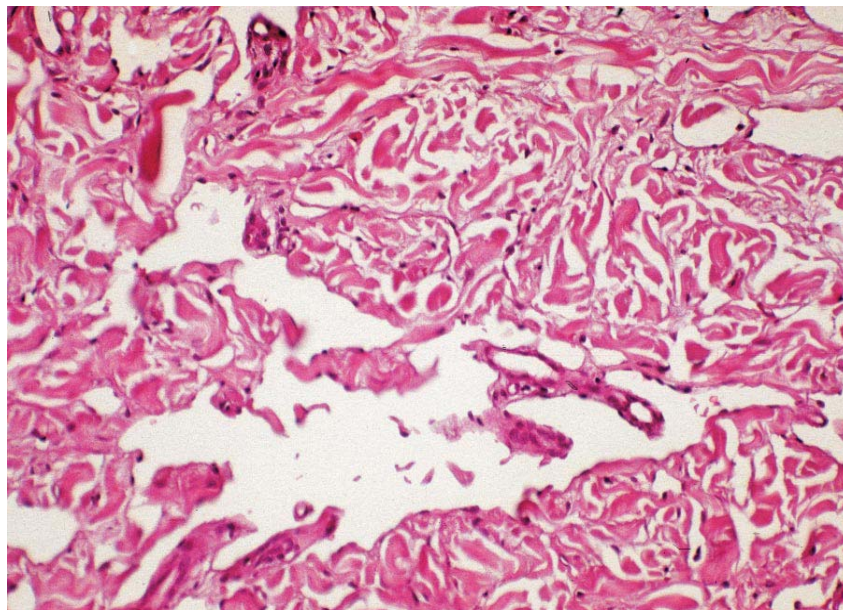
La régression des lésions après corticothérapie systémique et en absence de tout autre traitement a été rapportée [16].

Aucun cas n'était retrouvé dans notre série.

---



**Figure 75** : Lymphangiome progressif [16].



**Figure 76** : Lymphangiome progressif ;  
cavités vasculaires bordées par des cellules endothéliales monomorphes [15].

---

## **2- Tumeurs fibreuses, fibrohistiocytaires et histiocytaires :**

Ces tumeurs représentent 12% des tumeurs des tumeurs des tissus mous dans les 2 premières décennies de la vie. Les difficultés du diagnostic résultent de leur ressemblance histologique et de l'absence, pour la majorité d'entre elles de marqueur immunohistochimique ou moléculaire spécifique. Leur potentiel évolutif est très variable allant du plus bénin, ne récidivant pas après exérèse ou même régressant spontanément, au plus malin avec dissémination et atteinte viscérale [16].

### **2-1 Dermatomyofibrome :**

#### **a- Définition :**

C'est une prolifération cutanée fibroblastique ou myofibroblastique bénigne [7, 15, 16].

#### **b- Epidémiologie :**

Elle est relativement rare et survient chez la femme jeune (rare chez l'enfant et l'homme [16, 57].

#### **c- Localisation :**

Elle siège au niveau de l'épaule, la région axillaire, le tronc, la nuque, le bras et la cuisse [7, 58].

#### **d- Clinique :**

Elle a la forme d'une plaque ferme ou d'un nodule plat de 1-2 cm parfois plus (fig 77). Elle est indurée, rouge brune d'évolution progressive. Rarement, elle atteint un volume important ou survient sous forme de lésions multiples. C'est une tumeur qui est souvent bien limitée ; ovale ou annulaire [16, 59].

#### **e- Histopathologie :**

La prolifération est mal définie à cellules fusiformes, arrangée principalement en bandes et fascicules orientés parallèlement à l'épiderme sus-jacent. Les structures annexielles sont généralement épargnées. Dans la plupart des cas, les lésions sont confinées au derme,

---

cependant, une extension focale dans l'hypoderme superficiel est parfois possible. Les cellules tumorales sont à cytoplasme mal défini pâle éosinophile, à noyaux uniformes fusiformes qui sont soit allongés avec des bords effilés et contenant une chromatine uniformément distribuée, ou vésiculaires avec de petits nucléoles (fig 78). Elles sont fixées dans une matrice à collagène avec des fibres élastiques assez nombreuses et fragmentées; indice utile dans la distinction de dermatofibrome et processus de cicatrisation. L'épiderme recouvrant peut montrer une acanthose douce et une hyperpigmentation focale [15, 16].

**f- Immunohistochimie :**

La tumeur exprime de façon variable l'AML.

Comme dans d'autres conditions myofibroblastiques, l'expression de l'actine semble être fonction de l'âge et l'activité des cellules néoplasiques, et seulement environ 50% des cas sont positifs pour ce marqueur. Les cellules sont négatives pour les anticorps anti-PS-100, anti-CD34, anti-desmine, et anti H-Caldesmon [15, 16].

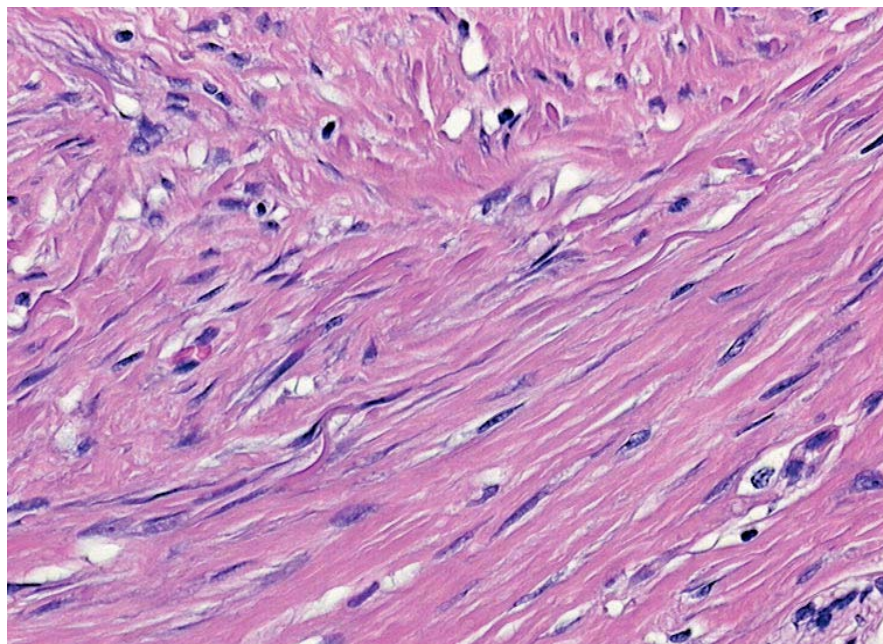
**g- Pronostic et facteurs de prédiction :**

L'exérèse complète est conseillée car ces néoplasmes peuvent atteindre une taille considérable [15, 16].

Aucun cas n'était retrouvé dans notre série.



**Figure 77** : Dermatomyofibrome ; nodule plat rouge-brun [59].



**Figure 78** : Dermatomyofibrome ;  
cellules tumorales d'allure myofibroblastiques au sein d'une matrice à collagène [15].

---

**2-2 Myofibromatose infantile :**

**a- Définition :**

C'est une tumeur cutanée et des tissus mous. Elle est également appelée ; myofibrome cutané solitaire [15, 17, 58].

**b- Epidémiologie :**

La plupart des lésions sont présentes à la naissance, ou apparaissent dans les 2 premières années de la vie. Peut se voir chez l'adulte avec une nette prédominance masculine [15].

**c- Etiologie :**

Fletcher et ses collègues ont suggéré la différenciation musculaire lisse vu l'aspect fusiforme des cellules.

Requena et al ont suggéré une origine myopéricytaire.

Récemment, la lésion a été incluse dans un spectre de tumeurs montrant une différenciation myoïde périvasculaire [17].

**d- Localisation :**

Un tiers des lésions sont situées dans les tissus mous profonds et le reste est situé dans la peau et / ou le tissu sous cutané. La tête, le cou et le tronc sont les sites habituels [17, 58].

**e- Clinique :**

La tumeur mesure entre 0,5 et 7 cm ou plus de diamètre, de couleur gris-blanc (fig 79) et de consistance fibreuse [15, 16].

**f- Histopathologie :**

C'est une prolifération nodulaire assez bien circonscrite, bien qu'il y ait une infiltration frontière de l'hypoderme. Elle est faite de cellules fusiformes dodues à allongées (fig 80), regroupées en faisceaux courts. De délicats faisceaux de collagène séparent les amas cellulaires. Les mitoses sont en nombre variable, mais sans atypies.

---

Les espaces vasculaires ressemblant à ceux observés dans l'hémangiopéricytome sont souvent retrouvés au centre de la tumeur, donnant une apparence biphasique. La nécrose, l'hyalinisation, des calcifications, et des hémorragies peuvent être présents au centre [15, 17].

**g- Immunohistochimie :**

La tumeur est positive à l'anticorps anti-vimentine et anti-AML. Elle est négative pour les anticorps anti-PS-100, anti-myoglobine, et anti-cytokératines. L'immunoréactivité pour la desmine est variable [17].

**h- Génétique :**

La survenue familiale de cette tumeur est trop rare pour permettre de faire des conclusions concernant la susceptibilité génétique [17, 58].

**i- Pronostic :**

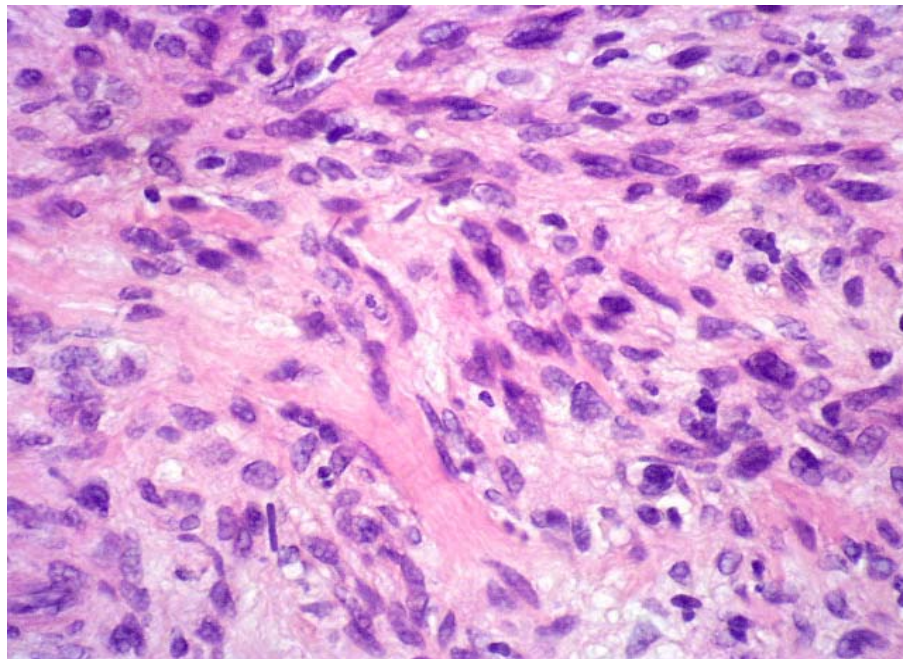
Il est excellent, avec récurrence peu probable après l'excision. Les variantes agressives sont rares et il n'y a pas de facteurs prédictifs de récurrence [17, 57].

Aucun n'était retrouvé dans notre série.

---



**Figure 79** : Myofibromatose infantile [57].



**Figure 80** : Myofibromatose infantile ; cellules fusiformes dodues à allongées [15].

---

**2-3 Fibrome sclérosant:**

**a- Définition :**

Il s'agit d'une tumeur bénigne des tissus mous composée de bandes de collagène éosinophiles. Elle est d'architecture storiforme et peut être dénommée ; collagénome storiforme ou fibrome scléreux solitaire rare [16].

**b- Epidémiologie :**

Elle survient chez les 2 sexes quel que soit l'âge.

Les lésions multiples sont typiques de la maladie de Cowden [16, 18].

**c- Localisation:**

La tumeur siège au niveau de la face, du membre supérieur, du membre inférieur et du tronc [15, 16].

**d- Clinique :**

Le fibrome sclérosant a l'aspect d'un nodule blanchâtre translucide, souvent unique (fig 81), de < 1cm évoluant progressivement sur des mois et des années. La lésion est asymptomatique [16].

**e- Histopathologie:**

La tumeur est souvent située dans le derme réticulaire. Elle est clairement définie et composée de bandes de collagène hyalinisées avec une diminution du nombre de fibroblastes (fig 82). Les fibres de collagène sont épaisses, vitreuses et alignées en faisceaux parallèles selon une architecture storiforme. Les fibres élastiques sont absentes. La prolifération s'étend en refoulant le collagène dermique normal sans déborder sur les annexes [15].

Les mucopolysaccharides sont mis en évidence par le Bleu Alcian.

**f- Immunohistochimie :**

La tumeur a un immunomarquage négatif pour la PS100, la MBE, la NSE et la desmine [16, 57].

---

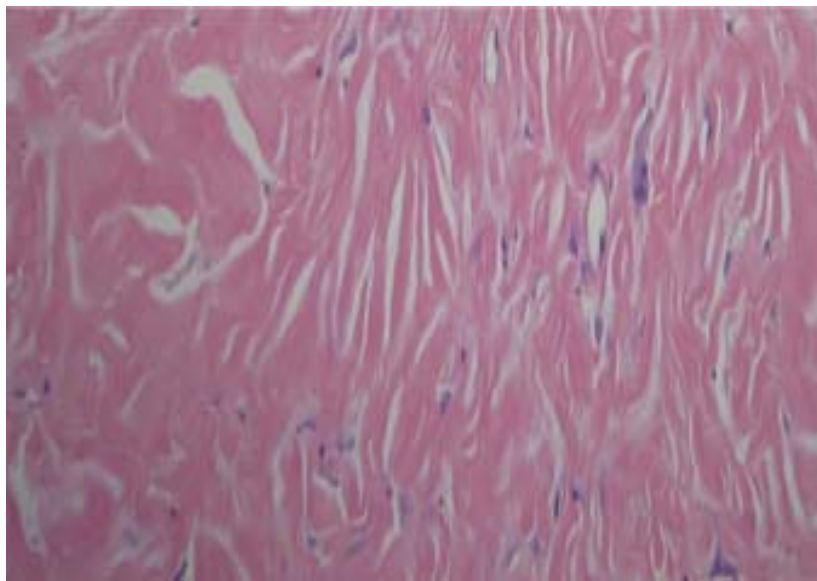
**g- Pronostic et facteurs de prédiction :**

Bien que bénigne, la lésion devrait être retirée en raison de sa tendance à l'extension [16].

Aucun n'était retrouvé dans notre série.



**Figure 81** : Fibrome sclérosant [57].



**Figure 82** : Fibrome sclérosant ; rares fibroblastes au sein d'une matrice riche en collagène [16].

---

**2-4 Fibrome pléomorphe :**

**a- Définition:**

C'est un néoplasme cutané, polypoïde ou en forme de dôme avec des atypies des cellules fibrohistiocytaires [15, 16, 57].

**b- Épidémiologie :**

La tumeur survient principalement chez l'adulte+++[16].

**c- Localisation :**

Elle se localise au niveau du tronc, des extrémités, de la tête, rarement au niveau des régions sous unguéales [15].

**d- Clinique :**

Les lésions sont asymptomatiques, solitaires, lentement croissantes, couleur chair.

La lésion est en forme de dôme non ulcérée ou papuleuse polypoïde de 4–16 mm [7, 16].

**e- Histopathologie :**

La lésion est circonscrite, en forme de dôme ou de lésion polypoïdes.

C'est une prolifération dermique hypocellulaire de cellules fusiformes, étoilées ou multinucléées irrégulières. Les noyaux sont de grande taille, pléomorphes, hyperchromatiques, avec de petits nucléoles et de rares figures mitotiques. Le cytoplasme est réduit (fig 83). Des cellules spumeuses sont rarement présentes.

Le collagène dermique est disposé au hasard, hyalinisé et modérément mélangé à de la mucine. Il est d'architecture storiforme et clivé. Des variantes myxoïde et scléreuses ont été décrites [7, 15, 16].

**f- Immunohistochimie :**

La tumeur montre un immunomarquage positif à l'AMS et au CD34 [1 5].

---

**g- Diagnostic différentiel :**

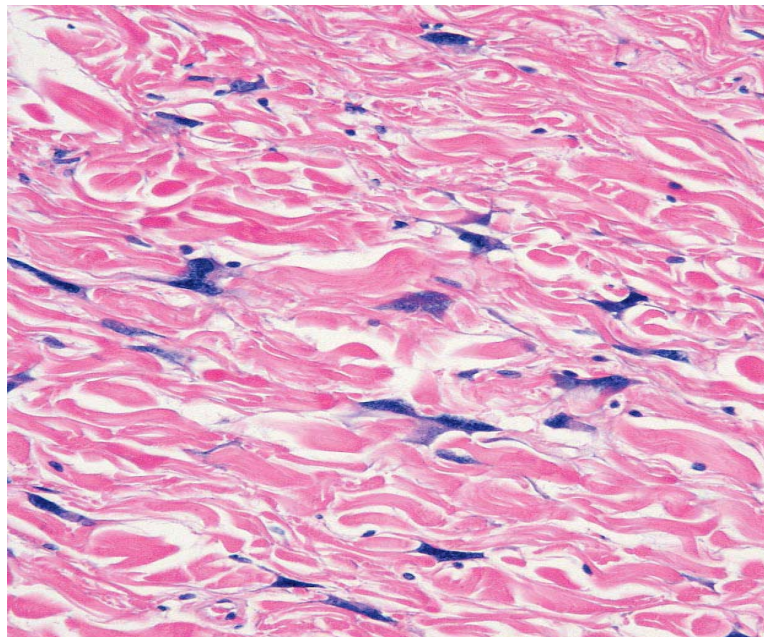
Il peut se poser sur le plan clinique avec l'acrochordon, le neurofibrome, le naevus intradermique et l'hémangiome [16, 61].

Sur le plan histologique, la tumeur peut être prise pour plusieurs autres lésions tel le FXA, les variantes de dermatofibrome, le fibrosarcome, la papule fibreuse de la face, l'angiofibrome, le FCG, le naevus de Spitz desmoplastique et le polype fibroépithélial avec des cellules monstrueuses [16].

**h- Pronostic:**

Malgré son évolution bénigne, la tumeur peut récidiver localement en cas d'exérèse incomplète [16, 58].

Aucun n'était retrouvé dans notre série.



**Figure 83:** Fibrome pléomorphe ; au sein de bandes de collagène grossières, présence de cellules tumorales à noyau irréguliers avec une chromatine grossière [16].

**2-5 Fibroblastome à cellules géantes (FCG):**

**a- Définition :**

C'est une variante histologique du DFS. Elle affecte principalement les enfants [15, 16, 60].

**b- Épidémiologie :**

C'est une tumeur rare touchant surtout les enfants de première décennie avec une forte prédilection masculine [60].

**c- Histogenèse :**

Le FCG et le DFS sont actuellement classés en tant que néoplasmes provenant de fibroblastes, mais la positivité au CD34 suggère la possibilité de dérivation à partir de cellules dendritiques interstitielles [15, 16].

**d- Localisation :**

Elle siège au niveau du tronc, des régions de l'épaule et de l'aîne, au niveau des extrémités, de la tête et du cou [16, 61].

**e- Clinique :**

La lésion est à croissance lente, ferme, indolore et asymptomatique [15, 16].

**f- Macroscopie :**

Elle est de couleur jaune ou grise de consistance gélatineuse ou caoutchouteuse sans hémorragie ni nécrose [16, 61].

**g- Histopathologie :**

La tumeur est habituellement hypodermique, souvent étendue au derme sus-jacent.

La cellularité est variable, mais souvent, il s'agit d'un néoplasme hypocellulaire à cellules fusiformes ondulées et cellules géantes dispersées au sein d'un stroma variable ; myxoïde, riche en collagène, ou scléreux et contenant des mastocytes dispersés [15, 16].

---

Les cellules géantes dispersées à noyau hyperchromatique et angulé sont caractéristiques. La plupart des cellules géantes sont multinucléées, mais certaines sont mononucléées. Les noyaux des cellules multinucléées sont soit conglomérés au centre de la cellule ou arrangés en périphérie, selon un schéma fleuron caractéristique. Des espaces angiectoïdes irrégulièrement ramifiés qui ressemblent aux espaces vasculaires du lymphangiome sont caractéristiques (fig 84) mais non vus dans tous les cas. Ils sont bordés par des cellules fusiformes et multinucléées ayant une morphologie identique à celles vues dans le stroma environnant.

Des régions cellulaires représentant un DFS ou moins souvent un DFS pigmenté (tumeur de Bednar) peuvent être présentes [15].

Les lésions récurrentes sont rares, mais lorsqu'elles surviennent, elles ont l'aspect de DFS.

La transformation fibrosarcomateuse a été rapportée sur une lésion récurrente initialement diagnostiquée comme DFS.

**h- Immunohistochimie :**

Les cellules sont CD34 positives (fig 85), mais VWF(VIIIrAg), CD31, pS100, actine, desmine, et EMA négatives [15].

**i- Diagnostic différentiel :**

Du moment que l'immunomarquage au CD34 peut être focalement positif dans d'autres lésions des tissus mous, la présence de cellules géantes caractéristiques est importante pour le diagnostic [16].

**j- Génétique :**

Le FCG ainsi que le DFS sont caractérisés par la translocation t (17; 22) (q22; q13) qui, dans certains cas est due à un chromosome en anneau. La translocation t (17; 22) lie le gène du collagène de type I alpha 1 du chromosome 17q22 au gène du PDGFB du chromosome 22q13, aboutissant au gène COL1A1-PDGFB codant pour une protéine transformante, avec des effets

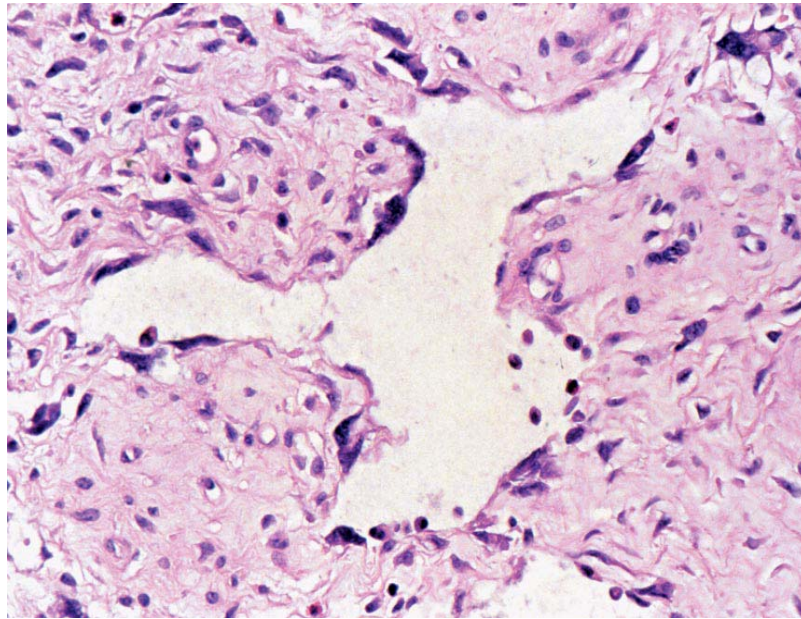
---

biologiques similaires à la PDGFB normale. Les cellules néoplasiques ne portent pas seulement la mutation, mais ont aussi des récepteurs PDGFB sur leur surface cellulaire, aboutissant ainsi à une boucle autocrine par laquelle les cellules tumorales stimulent leur propre croissance [62].

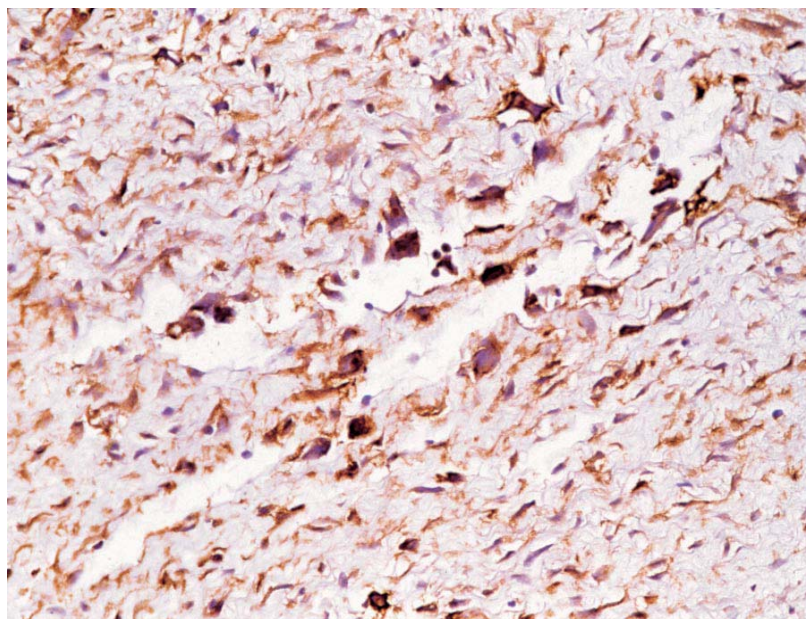
**k- Pronostic et facteurs de prédiction :**

Comme le DFSP, c'est est une tumeur localement agressive de malignité intermédiaire, avec jusqu'à 50% de récives locales. Les métastases n'ont pas été rapportées [15, 16].

Aucun n'était retrouvé dans notre série.



**Figure 84** : FCG ; espace angiectoide et ramifié [16].



**Figure 85** : FCG ; cellules fusiformes  
et cellules géantes CD34 positives [16].

---

**2-6 Dermatofibrosarcome (DFS):**

**a- Définition :**

C'est une tumeur mésoenchymateuse du derme et de l'hypoderme, généralement considérée comme un sarcome superficiel de bas grade. Elle a comme synonyme ; le dermatofibrome progressif et récurrent, dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand.

**b- Épidémiologie :**

C'est la tumeur fibreuse maligne la plus fréquente. Elle survient typiquement chez l'adulte jeune ou d'âge moyen avec une prédominance masculine. Toutefois, il est prouvé que de nombreuses tumeurs peuvent commencer au cours de l'enfance et n'apparaître que chez l'adulte jeune [60, 61, 62].

Dans notre série, le DFS était la tumeur conjonctive maligne la plus fréquente. Elle représentait en effet, 45% des tumeurs fibreuses et fibrohistiocytaires, au même titre que l'histiocytofibrome.

**c- Etiologie :**

Des brûlures antérieures, des cicatrices chirurgicales, et un traumatisme antérieur ont été rapportés en association avec cette tumeur. De même que la survenue sur sites de vaccination BCG et en association avec un arsenisme chronique. Un acanthosis nigricans et une acrodermatite entéropathique peuvent être associés à la lésion. La tumeur montre un élargissement rapide pendant la grossesse [15, 16].

Aucun facteur de risque n'était noté dans notre étude.

**d- Localisation :**

La tumeur se localise au tronc, y compris la poitrine, le dos et la paroi abdominale. Moins fréquemment, le néoplasme est situé au niveau des extrémités proximales, rarement au niveau des extrémités distales. La tête et le cou, en particulier le cuir chevelu, sont aussi souvent touchés. La vulve et les glandes parotides sont des sites inhabituels [15, 16].

---

**e- Clinique :**

C'est une masse cutanée nodulaire de croissance lente mais persistante, évoluant souvent sur plusieurs années. Les lésions précoces peuvent être bien limitées, et peuvent parfois réaliser une plaque indurée, souvent avec une coloration périphérique rouge ou bleu. Ces tumeurs ressemblent à une sclérodermie localisée. La lésion se développe lentement, et montre dans le cas typique, un aspect protubérant bien développé, avec un ou plusieurs nodules sur une plaque (base). Des lésions ulcérées avec des nodules satellites caractérisent un néoplasme avancé (fig 86). [15, 62, 63].

**f- Macroscopie:**

La plupart des DFSs excisés pour la première fois sont sous forme de plaques indurées avec un ou plusieurs nodules associés. Les tumeurs cutanées multiples discrètes, protubérantes et sous-cutanées sont caractéristiques des tumeurs récurrentes (souvent, une cicatrice chirurgicale sous jacente est retrouvée). Une ulcération peut être présente. La tranche de section de la tumeur est de couleur grise-blanche et ferme, avec parfois des zones de consistance gélatineuse ou d'apparence translucide correspondant microscopiquement aux remaniements myxoïdes. Les remaniements hémorragiques et kystiques sont parfois observés. Toutefois, la nécrose ; caractéristique commune de l'histiocytofibrome malin, est rarement observée. Il est rare de trouver ces tumeurs confinées uniquement à l'hypoderme sans intéresser le derme [15,16].

**g- Histopathologie :**

La tumeur infiltre de façon diffuse du derme avec envahissement de l'hypoderme, en particulier le long des cloisons fibreuses. Dans notre série, la tumeur était de localisation dermo-hypodermique dans 90% des cas de DFS. L'épiderme est généralement non impliqué avec individualisation de la zone de Grenz. Sur un échantillon représentatif, la tumeur montre un aspect histologique variable ; le centre étant généralement composé de cellules uniformes compactes, minces, légèrement atypiques, disposées de façon storiforme et tourbillonnante (fig 87). L'architecture tourbillonnante était retrouvée dans 15% des cas de DFS de notre série.

---

Les cellules tumorales engainent les annexes cutanées sans les détruire. Le polymorphisme nucléaire est peu visible avec une activité mitotique faible à modérée (<5/10 champs à fort grossissement). Dans 100% des cas de DFS, l'index mitotique était < 4 mitoses/10 CFG.

Certaines tumeurs ont une matrice myxoïde prédominante. Les remaniements myxoïdes microscopiques ont été observés à la fois dans les DFS primaires et récurrents. Dans notre série, ces remaniements myxoïdes étaient présents et focaux dans un seul cas.

Les zones superficielles du néoplasme sont moins cellulaires, et les cellules fusiformes sont séparées par le collagène dermique. La partie profonde de la tumeur montre une prolifération de cellules avec des expansions fibreuses au sein des lobules graisseux, donnant un aspect en nid d'abeilles [15].

Dans certaines tumeurs, les cellules géantes semblables à celles du FCG sont observées. Des foyers occasionnels peuvent ressembler à un fibrosarcome de bas grade, avec des faisceaux longitudinaux de cellules montrant plus d'atypies nucléaires et d'activité mitotique (mais pas plus que 5/10 CFG). Ces zones ont été observées dans une minorité des lésions ; primaires et récurrentes [16].

**h- Immunohistochimie :**

Un immunomarquage diffus et intense au CD34 (fig 89) et à la vimentine. Cependant, la positivité CD34 peut se perdre dans les régions nodulaires. Les cellules tumorales sont négatives pour la PS100, l'AML, la desmine, les kératines, et l'EMA [15].

Dans notre étude, l'immunohistochimie était réalisée dans 10% des cas. L'immunomarquage était diffus et intense à la vimentine, variablement intense au CD34.

**i- Diagnostic différentiel :**

L'istiocytofibrome cellulaire et bénin ou dermatofibrome peuvent être différenciés du DFS par la présence d'une hyperplasie épidermique (parfois baso-cellulaire), un stroma collagène plus prédominant, un piégeage collagénique, et une infiltration des cloisons fibreuses. L'extension est minimale au niveau des lobules graisseux. Le dermatofibrome exprime

---

focalement mais pas de façon diffuse l'anticorps anti-CD34 au niveau de la composante à cellules fusiformes.

La positivité diffuse pour l'anticorps anti-PS100 et la présence de corpuscules de Meissner distinguent les lésions de neurofibrome diffus du DFS [15, 16].

L'histiocytofibrome malin présente un degré plus élevé d'atypie cellulaire, de polymorphisme, et d'activité mitotique que le DFS. La nécrose n'est généralement pas une caractéristique du DFS, mais elle est assimilée à celle de l'histiocytofibrome malin. Le liposarcome myxoïde se distingue des formes myxoïdes du DFS par la présence de lipoblastes, un immunomarquage négatif au CD34 et la participation des tissus mous profonds [61, 63].

**j- Génétique :**

Le DFS et le fibroblastome à cellules géantes présentent la même translocation chromosomique décrite ci-dessous [15, 16].

**k- Pronostic et facteurs de prédiction :**

Comme le fibroblastome à cellules géantes, le DFS a un risque significatif de récurrence locale. Ce risque est de 20 %. Il est prévenu par une exérèse avec des marges de sécurité de 4 à 5 cm emportant une barrière anatomique saine en profondeur. Les séquelles morphologiques et fonctionnelles sont parfois importantes, particulièrement au niveau de l'extrémité céphalique. Certaines équipes ont montré, en utilisant la technique de Mohs, que des marges d'exérèse de 3 cm étaient suffisantes. C'est actuellement la technique de référence [63]. Cependant, pour des tumeurs de grandes dimensions, cette technique implique l'exécution de nombreuses coupes histologiques avec des coûts élevés et une perte de temps. La technique de Tübingen utilisée dans une série italienne de 31 cas de DFS [64], est une alternative à la technique de Mohs-paraffine qui permet de réduire le nombre des coupes histologiques. En effet, dans la technique de Mohs-paraffine, toute la tumeur est sectionnée alors que dans la technique de Tübingen la partie centrale de la tumeur n'est pas examinée et l'évaluation porte sur le fond et les marges du tissu enlevé. Elle constituerait un traitement efficace du DFS [64, 65].

Le taux moyen de récurrence des cas traités par exérèse locale (2-3 cm) est de 18%.

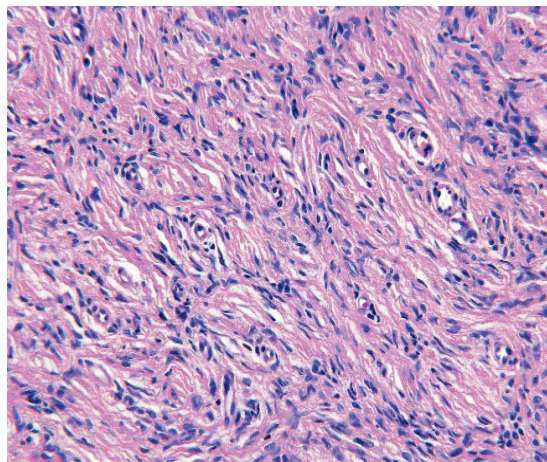
---

Un taux beaucoup plus élevé de récurrence (43%) est rapporté dans les tumeurs traitées par excision superficielle ou incomplète seulement. La récurrence locale se développe généralement dans les trois ans après chirurgie initiale. Les métastases sont rares [7, 15, 16, 62, 63, 64].

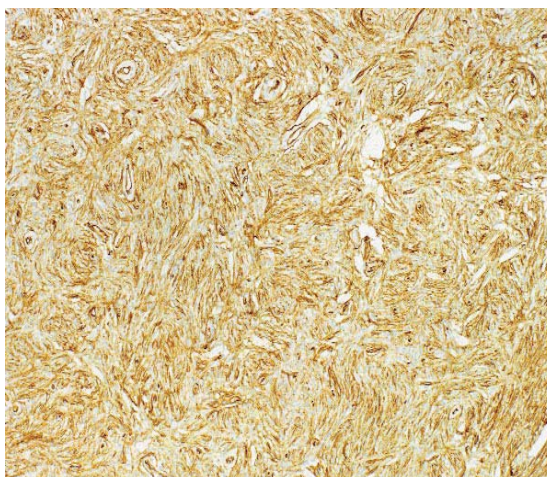
Dans notre série et à l'étude macroscopique, les marges d'exérèse étaient  $\geq 2,5\text{cm}$  dans 37% des cas de DFS. La limite profonde était tumorale ou économique ( $< 2,5\text{cm}$ ) dans 16% des cas. A l'étude histopathologique, toutes les limites étaient saines dans 31% des cas. Elles étaient lésionnelles dans 5%. La limite profonde était économique dans 5% des cas et tumorale dans 10% des cas.



**Figure 86** : DFS ; Nodule dorsal érythémateux et ulcéré [62].



**Figure 88** : DFS ; architecture storiforme [16].



**Figure 89** : DFS ; immunomarquage diffus et intense au CD34 [15].

---

Les données épidémiologiques et évolutives de notre série sont comparées à celles de la littérature (tableau XV).

**Tableau XV : DFS ; données épidémiologiques et évolutives.**

	<b>Monnier. D et al [61]</b>	<b>Joucdar. S et al [60]</b>	<b>Notre série</b>
Nombre de cas	66	81	19
Durée de l'étude (an)	10	10	9
Age (extrêmes)	10-39	11-61	13-70
Sex-ratio : H/F	1,20	1,25	1,11
Exérèse chirurgicale avec marges $\geq 2,5$ cm (%)	100	100	52,63
Récidive (%)	27,42	56,25	40
Métastases (%)	0	3,7	0
Décès (%)	0	6,17	0

**2-7 Dermatofibrome (histiocytofibrome) :**

**a- Définition :**

C'est une tumeur mal définie, principalement dermique caractérisée par un nombre variable de cellules fusiformes et/ou arrondies. Un mélange de cellules inflammatoires, des faisceaux grossiers de collagène, et une hyperplasie épidermique, mélanocytaire et folliculo-sébacée sont présents [15, 57].

Cette tumeur est également appelée fibrome dur, fibrose nodulaire sous-épidermique, fibrome scléreux ou sclérosant ou encore hémangiome sclérosant [15, 16].

**b- Épidémiologie :**

Cette tumeur est très commune, elle se développe à tout âge, mais surtout au cours des troisième et quatrième décennies. La répartition par sexe varie entre les différentes populations [57, 58, 59].

---

**c- Étiologie :**

N'a pas été établie de façon univoque. S'agit-il d'une inflammation ou d'un processus néoplasique ? La notion de traumatisme antérieur a été rapportée, de même que des piqûres d'insecte, suggérant une étiologie inflammatoire.

Par contre, le caractère clonal de certains cas signalés suggère l'origine néoplasique [15, 16, 57].

**d- Localisation :**

La tumeur se localise au niveau des extrémités et du tronc. De rares cas surviennent au niveau de la face [57, 58].

**e- Clinique :**

La plupart des lésions sont des papules simples, arrondies ou ovales. Les lésions précoces sont rougeâtres, mais les plus anciennes sont brunes (figure 90), souvent avec une bordure brune. Elles évoluent en général rapidement. Elles sont moyennement circonscrites, de consistance généralement dure, mais peuvent être kystiques, érodées ou en croûtes lorsqu'elles sont traumatisées ou remaniées par l'hémorragie. La plupart des lésions sont plates, légèrement surélevées, ou sont un peu profondes [15, 16, 59].

Occasionnellement, les dermatofibromes sont considérés comme un signe de déficit immunitaire. Ils ont été observés chez les femmes de race noire avec un lupus érythémateux disséminé et dans diverses autres maladies auto-immunes comme le syndrome de Sjögren, le pemphigus vulgaire, la myasthénie Gravis et la colite ulcéreuse traitée par immunosuppresseurs, occasionnellement chez les receveurs de greffe rénale ou les patients HIV positifs.

D'autres lésions forment des plaques, des nodules ou de véritables tumeurs. La tumeur est asymptomatique et caractérisée par une longue évolution [7, 15].

**f- Macroscopie :**

Il s'agit d'une papule, d'un nodule ou d'une tumeur de consistance dure, moyennement bien limitée. La tranche de section est de couleur chair à jaune distinctive, avec présence parfois de zones d'hémorragie et de foyers kystiques [16].

---

**g- Histopathologie :**

Il s'agit d'un infiltrat dense de cellules fusiformes et / ou de cellules rondes, dont certaines peuvent être des fibrocytes et / ou de macrophages, centrés au niveau du derme réticulaire et parfois, au niveau de la partie supérieure de l'hypoderme. Les lésions précoces sont riches en macrophages, dont certains sont des sidérophages, et / ou lipophages, d'autres multinucléées, par exemple les cellules de Touton ou cellules géantes à corps étranger.

Les lésions établies montrent une cellularité prédominante et des faisceaux de collagène grossiers disposés au hasard. Ils sont souvent disposés en fascicules courts qui s'entrecroisent (architecture storiforme), parfois avec un centre sclérotique. Les lésions sont mal définies et à la périphérie il peut y avoir un piégeage de collagène par les cellules tumorales. L'hyperplasie épidermique, mélanocytaire et folliculo-sébacée est typiquement retrouvée au-dessus des lésions, et cela peut être tellement important que les bourgeons des follicules pileux imitent un carcinome basocellulaire superficiel [15].

De rares cas montrent une prolifération du muscle lisse. Les lymphocytes sont souvent retrouvés au sein de la lésion avec une prédominance périphérique, mais pouvant faire défaut dans les étapes ultérieures. Par endroits, les cellules spumeuses peuvent siéger en profondeur dans les zones adjacentes à la graisse hypodermique. Beaucoup de variantes de dermatofibrome ont été proposées [15, 16].

Les lésions précoces peuvent montrer une prolifération vasculaire ; appelée auparavant hémangiome sclérosant, plus récemment histiocytofibrome Hémangiopéricytome-like. Des lipophages et des sidérophages sont visibles dans les variantes xanthomateuse / histiocytaire et hémosiderrhotique, respectivement. Les lésions plus anciennes deviennent progressivement fibreuses, avec une rétraction de la lésion, en particulier dans le dermatofibrome atrophique. D'autres variantes montrent un lourd infiltrat éosinophilique ou pseudolymphomateux caractéristique. Les variantes ulcérée, lichénoïde, et érosive ont également été signalées. Les variantes profondes s'étendent à l'hypoderme et peuvent facilement être confondues avec un DFS. D'autres variantes rares comprennent le dermatofibrome à cellules monstrueuses; le dermatofibrome ossifiant à cellules géantes ostéoclastes-like, le dermatofibrome à cellules

---

claires et granulaires, le dermatofibrome myofibroblastique avec des extensions cytoplasmiques minces, le dermatofibrome myxoïde ou les dermatofibromes combinés (combinaison de plusieurs aspects histopathologiques).

**h- Immunohistochimie :**

Le profil immunohistochimique de cette tumeur est variable. En effet, les lésions de début sont intensément réactives pour des marqueurs macrophagiques tels que le CD68. Ces lésions présentent aussi une forte réactivité pour le facteur XIIIa à la fois dans les macrophages et les fibroblastes. Cette réactivité est principalement vue à la périphérie et diminue avec le vieillissement de la lésion jusqu'à disparaître dans la variante atrophique [15, 16]. Il existe une expression variable de l'AML en particulier dans la variante myofibroblastique de la tumeur. Occasionnellement, les dermatofibromes sont focalement positifs pour le CD34 [15, 16].

**i- Diagnostic différentiel :**

Le diagnostic différentiel histologique le plus important est le DFS (notamment avec les variantes cellulaires du dermatofibrome) et le sarcome de Kaposi.

Le DFS, contrairement au dermatofibrome, exprime régulièrement le CD34.

Le sarcome de Kaposi au stade nodulaire est une tumeur caractérisée par des érythrocytes extravasés dans des fentes entre les fascicules entrelacés de cellules fusiformes avec souvent, de minuscules globules de couleur rose hyaline qui représentent des érythrocytes dégénérés se trouvant au sein de cellules endothéliales. Les lésions sont positives pour le CD34 et les autres marqueurs vasculaires tels que le CD31 [15, 16, 57, 61].

**j- Variantes :**

***j-1 Histiocytofibrome anévrysmal :***

Il n'est pas rare, peut s'agrandir rapidement en raison de l'hémorragie spontanée ou post-traumatique sur une lésion préexistante ou rarement de novo, fréquemment douloureux. Cliniquement, simulée à un mélanome nodulaire ou à un sarcome de Kaposi. L'examen histologique révèle une extravasation d'érythrocytes au niveau des espaces pseudovasculaires et

---

des dépôts de fer. Cette histologie peut donc être confondue avec un mélanome ou un sarcome de Kaposi nodulaires, mais l'absence de mélanocytes ainsi que de marqueurs vasculaires dans les cellules fusiformes exclut facilement ces 2 diagnostics [15].

*j-2 Histiocytome à cellules épithélioïdes :*

Cette lésion y compris sa variante cellulaire est rare. Elle survient au niveau des extrémités supérieures et du tronc sous forme d'une papule rouge-brunâtre, dure, exophytique, souvent considérée comme un naevus de Spitz. L'examen histologique révèle une lésion souvent limitée au derme papillaire, avec une importante hyperplasie épidermique ("collerette") et d'un infiltrat de fibroblastes épithélioïdes. Ces caractéristiques peuvent également simuler étroitement le naevus de Spitz, mais les lésions sont négatives pour les marqueurs mélanocytaires, mais positifs pour le facteur XIIIa [15, 16].

*j-3 Histiocytofibrome cellulaire :*

C'est une variante rare siégeant au niveau du tronc ou des extrémités distales avec une tendance à se reproduire après excision complète. L'examen histologique révèle souvent une lésion dense profondément infiltrante de cellules fusiformes. Des atypies nucléaires modérées, des mitoses occasionnelles et des cellules géantes sont présentes. Ces lésions ont été appelées histiocytomes fibreux pseudosarcomateux ou atypiques. Des cas exceptionnels de récurrence locale, de métastases ganglionnaires locales ou régionales ont été décrites en rapport avec cette variante. En conséquence, ces lésions doivent toujours être complètement excisées [15].

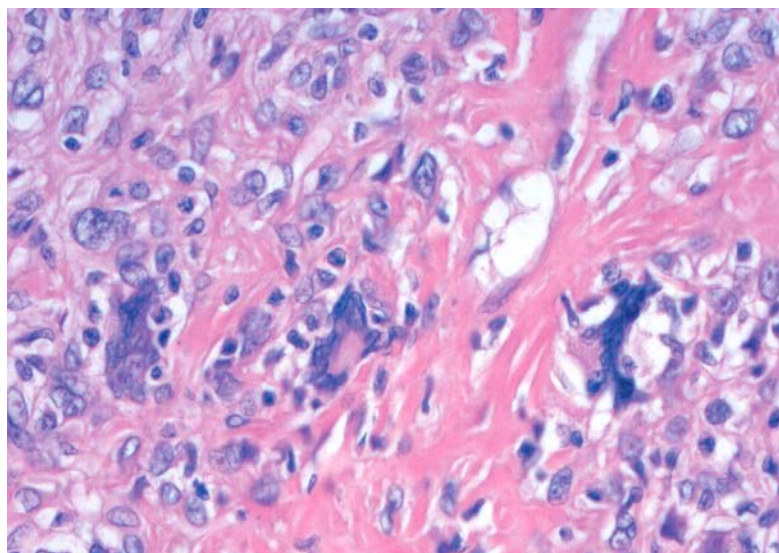
**k- Pronostic et facteurs de prédiction :**

La grande majorité des lésions sont bénignes. Parfois l'exérèse incomplète peut entraîner une récurrence. Les variantes cellulaire et anévrismale et les lésions de la face ont un taux élevé de récurrence. L'agressivité locale, les métastases ganglionnaires locales ou régionales ou encore les métastases à distance ; pulmonaires ont été très rarement rapportées dans la variante cellulaire [57, 59].

---



**Figure 90** : Histiocytofibrome ; Papule ovale brune [15].



**Figure 91** : Histiocytofibrome ; présence d'histiocytes [15].

**2-8 Fibroxanthome atypique (FXA) :**

Le FXA est une lésion dont l'autonomie est discutée, à tel point qu'il a disparu de la classification OMS de 2006 [4, 15].

**a- Etiologie:**

Certains facteurs de risque seraient incriminés tels ; l'exposition chronique aux ultraviolets. Ainsi, il se développe sur les parties découvertes atteintes d'élastose solaire (visage, dos des mains) des sujets âgés. La notion de radiothérapie antérieure a également été rapportée. Dans d'autres cas, il pourrait survenir sur des lésions de radiodermite et enfin chez le sujet jeune ou l'enfant dans un contexte de xéroderma pigmentosum [62].

Dans notre série, un seul patient de sexe masculin était porteur de cette tumeur. Il était jeune (26ans). Aucun facteur de risque n'était rapporté dans son dossier.

**b- Cliniquement,**

Il se présente comme une tumeur polypoïde ou une ulcération, de moins de 2 cm de diamètre (fig 92) [4, 8, 62].

**c- Macroscopie :**

Tumeur bien limitée, non encapsulée, prédominant au niveau du derme et arrivant au contact de l'épiderme aminci et assez souvent ulcéré, réalisant une lésion saillante avec collerette périphérique et envahissant parfois la partie superficielle de l'hypoderme [7, 16].

**d- Histopathologie :**

L'aspect histologique est celui d'un sarcome pléomorphe associant :

Trois types de cellules : Des cellules fusiformes au cytoplasme abondant éosinophile groupées en faisceaux, des cellules globuleuses polyédriques volumineuses et des cellules géantes plurinucléées éparses (fig 93). Ces 2 derniers peuvent présenter des cytoplasmes xanthomisés. Ceux-ci étaient observés à l'étude histopathologique chez notre patient.

Des atypies majeures avec des noyaux bourgeonnants monstrueux, de nombreuses mitoses souvent anormales.

---

Une architecture variable sous forme de faisceaux entrelacés ou tourbillonnants de nappes confluentes, avec possibles agencements storiformes. En périphérie, il existe un infiltrat inflammatoire mononucléé. La nécrose, les engainements périnerveux et les embols vasculaires sont exceptionnels [7, 16].

Des formes histologiques sont décrites ; monomorphes avec prédominance d'un type cellulaire ; xanthélasmié, fusiforme, granuleux, pigmenté, ostéoclastique [16].

**e- Immunohistochimie :**

Elle est d'importance primordiale ; elle permet surtout d'exclure d'autres tumeurs. La négativité de la PS100, la melan-A, l'HMB45 élimine un mélanome mais on peut voir un nombre important de cellules dendritiques réactionnelles PS100 positives. L'AML est parfois focalement positive, notamment dans les cellules fusiformes de même que la calponine. Parmi les marqueurs histiocytaires, le CD68 est souvent exprimé par les cellules géantes, plus rarement par les cellules globuleuses et fusiformes. Le facteur XIIIa est focalement positif [7, 16].

Il n'y a pas d'expression de desmine ni de caldesmone ni de CD34 ni de cytokératines ni d'EMA. Ainsi, l'étude immunohistochimique permet d'éliminer outre le mélanome, un carcinome sarcomatoïde ou un léiomyosarcome. De plus, le CD10 et le CD99 seraient souvent exprimés par le FXA [7, 16].

**f- Diagnostic différentiel :**

Il se fait avec un mélanome à cellules fusiformes, un carcinome sarcomatoïde à cellules fusiformes, une métastase d'un carcinome indifférencié, un léiomyosarcome et un histiocytome atypique « à cellules monstrueuses » [16].

**g- L'évolution**

Est bénigne dans la grande majorité des cas. Les récives sont rares et peuvent survenir surtout après exérèse incomplète ou marginale dans 5 à 10% des cas. Les métastases sont exceptionnelles (1%) surtout après une ou plusieurs récives [16, 62].

---

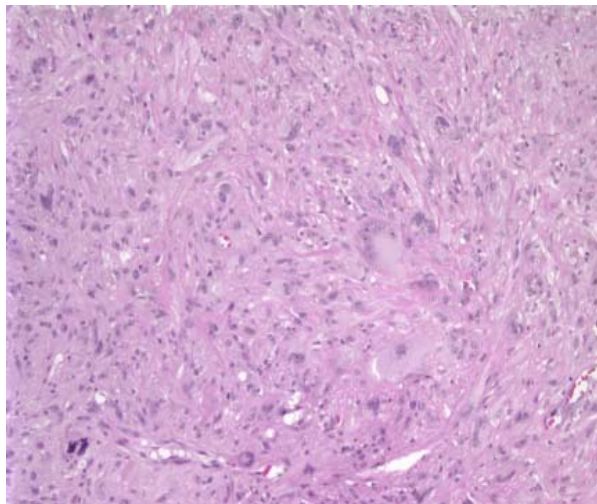
La présence de nécrose et l'envahissement net de l'hypoderme seraient péjoratifs [7, 16, 62].

L'exérèse chirurgicale avec des marges de 1 à 2cm est actuellement le traitement conseillé [62].

Pour notre patient, un complément d'exérèse était prévu.



**Figure 92** : FXA ; lésion surélevée, Rougeâtre et ulcérée [62].



**Figure 93** : FXA ; cellules fusiformes organisées en faisceaux et associées à des cellules géantes plurinuclées [16].

**2-9 Angiofibrome cellulaire :**

C'est une tumeur bénigne rare qui ne figure non plus dans notre classification de ces tumeurs cutanées, mais qui a été décrite par WB. Laskin dans « Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone » de l'OMS 2002 [17].

C'est une tumeur rare mésenchymateuse qui survient essentiellement au niveau des tissus mous superficiels de la vulve et dans la région inguino-scrotale chez l'homme. Cependant, d'autres localisations ont été décrites (rétropéritone, tronc). Elle porte également le terme de « tumeur angiomyofibroblastoma-like du tractus génital masculin.

**a- Cliniquement :**

C'est une lésion de petite taille (3cm en moyenne chez la femme, 7cm chez l'homme), indolore, mimant cliniquement un kyste de la glande de Bartholin ou une hernie inguinale [17].

**b- Histopathologie :**

La tumeur est habituellement bien circonscrite, sans capsule, dermique ou sous-cutanée, constituée de cellules fusiformes monomorphes et de vaisseaux de taille petite à moyenne, à paroi épaisse et hyalinisée, disposés dans un stroma fibreux comportant de fines fibres de collagène. Il existe souvent un contingent d'adipocytes matures en périphérie de la tumeur. La densité cellulaire est variable. Rarement, s'observent de discrètes atypies cytonucléaires. L'activité mitotique est habituellement faible, mais peut être élevée (jusqu'à 10 mitoses/10 champs à fort grossissement) [16, 17].

**c- Immunohistochimie :**

Les cellules expriment la vimentine et souvent le CD34 (60%).

L'expression de l'AML, la desmine, les récepteurs aux oestrogènes et à la progestérone est moins fréquente. Il n'y a pas d'expression de la protéine PS100 [16, 17].

**d- Diagnostic différentiel :**

Les principaux diagnostics différentiels sont :

- Le lipome à cellules fusiformes, l'angiomyxome agressif, l'angiomyofibroblastome et la tumeur fibreuse solitaire.

**e- Evolution :**

Elle est bénigne sans récurrence locale ni métastases après exérèse complète.

### **3- Tumeurs musculaires :**

Dans la peau normale, les fibres musculaires lisses forment les muscles arrecteurs pileux, les parois vasculaires, la tunique musculaire des régions génitales : scrotum (Dartos), vulve et mamelon. Les proliférations musculaires lisses sont très fréquentes principalement l'angioléiomyome et le léiomyome pileux. Les tumeurs du muscle strié sont excessivement rares au niveau de la peau [16].

#### **3-1 Léiomyome pileux ou piloléiomyome :**

**a- Définition :**

C'est une tumeur bénigne dérivée des muscles arrecteurs des poils [16].

**b- Épidémiologie :**

Les lésions solitaires se développent habituellement à l'âge adulte. Elles sont rarement présentes à la naissance. Les lésions multiples apparaissent généralement à la fin de la deuxième ou la troisième décennie de vie [15, 16].

**c- Localisation:**

Les lésions uniques se développent sur la peau sèche, en particulier le tronc et membres alors que les lésions multiples ont une prédilection pour le visage, le dos et la surface des extenseurs des extrémités [16].

---

**d- Clinique :**

La tumeur est solitaire ou multiple (fig 94), avec jusqu'à plusieurs centaines de lésions. Les lésions multiples peuvent être groupées, linéaires, ou zostériennes. Les lésions solitaires peuvent mesurer jusqu'à 2 cm de diamètre ou plus, mais les lésions multiples sont beaucoup plus petites. Elles ont l'aspect de papulonodules brun-rougeâtres. Les lésions multiples sont généralement douloureuses; les lésions solitaires le sont rarement [15, 16].

**e- Histopathologie :**

C'est une tumeur dermique circonscrite (mais pas nettement), non-encapsulée, composée de faisceaux de muscles lisses entrelacées selon un modèle aléatoire (fig 95). Les cellules ont un cytoplasme abondant et allongé, les noyaux avec des bouts francs sans ou avec peu de mitoses. Des cellules atypiques similaires à celles observées dans les leiomyomes symplastiques de l'utérus sont inhabituelles. Les variantes à cellules granuleuses sont extrêmement rares. De petites quantités de stroma fibreux sont présentes entre les faisceaux musculaires dans les lésions plus anciennes, mais il y a généralement moins de stroma collagène que dans l'hamartome musculaire lisse. Parfois, l'épiderme recouvrant est hyperplasique [15, 16].

**f- Immunohistochimie :**

La tumeur se caractérise par un immunomarquage positif à la desmine et à l'AML [16].

**g- Génétique :**

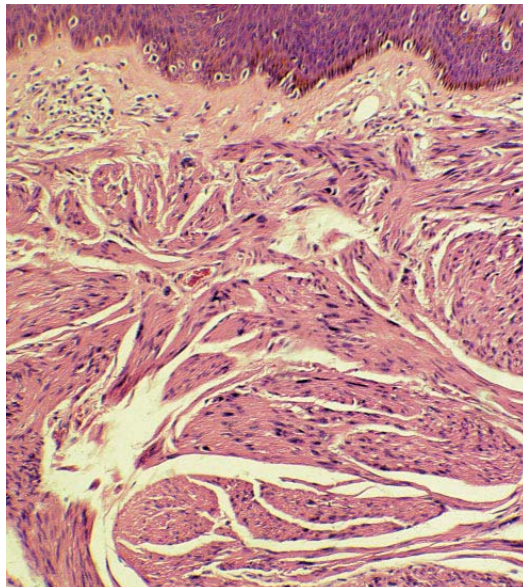
Quelques cas multiples sont familiaux, avec une transmission autosomique dominante. Le syndrome des léiomyomes cutanés et utérins est également autosomique dominant [15].

Dans notre série, un seul cas était retrouvé. Il ne présentait pas de particularités cliniques ni anatomopathologiques.

---



**Figure 94 : Piloléiomyome ; lésions multiples [15].**



**Figure 95 : Piloléiomyome ; fibres musculaires lisses en bandes entrecroisées [15].**

**3-2 Angioléiomyome :**

Cette entité n'a pas été incluse dans la classification des tumeurs des tissus mous cutanés de l'OMS 2006, mais figure parmi les tumeurs musculaires lisses de la classification des tumeurs de l'os et des parties molles de L'OMS 2002 [17].

C'est une tumeur musculaire lisse développée à partir des parois vasculaires.

Il ne s'agit donc pas d'une variété d'angiome, son caractère musculaire est attesté par son raffermissement par contraction lorsqu'on le manipule [16, 17].

**a- Cliniquement :**

Il s'agit d'une lésion fréquente se localisant aux membres, en particulier la jambe, chez l'adulte d'âge moyen, avec prépondérance féminine, sauf sur la face et le front. Il se présente comme un nodule sous-cutané, unique de croissance lente, ne dépassant pas 2cm et peut être sensible voire douloureux [17].

**b- Histopathologie :**

La lésion est sous-cutanée, rarement dermique [16, 17]. Elle est bien circonscrite avec une capsule discontinue plus ou moins épaisse. Elle se compose de faisceaux de cellules musculaires lisses entrelacées et entourant de nombreux vaisseaux dont la paroi est faite de couches cellulaires concentriques (fig 96) avec de rares fibres élastiques. L'architecture tumorale peut être rarement palissadique. On peut observer quelques vaisseaux sinusoidaux, des zones hyalines ou myxoides dans un tissu fibreux plus ou moins abondant avec quelques infiltrats lymphocytaires. Au plan cytologique, on note de rares cellules bizarres, pléomorphes ou épithélioïdes. Des thromboses, des calcifications, des dépôts d'hémosidérine peuvent être observés. Des fibres nerveuses sont parfois visibles [16, 17].

Différents types histologiques sont décrits ; le type solide qui se traduit par des fibres musculaires lisses réparties de façon compacte et des vaisseaux réduits à l'état de fentes, le type caveux avec des lumières vasculaires dilatées, le type veineux avec des vaisseaux bien distincts de la composante musculaire [16, 17].

---

Si la lésion contient de la graisse mature, il s'agit d'un angiomyolipome qui est une tumeur adipeuse [16, 66].

**c- Immunohistochimie :**

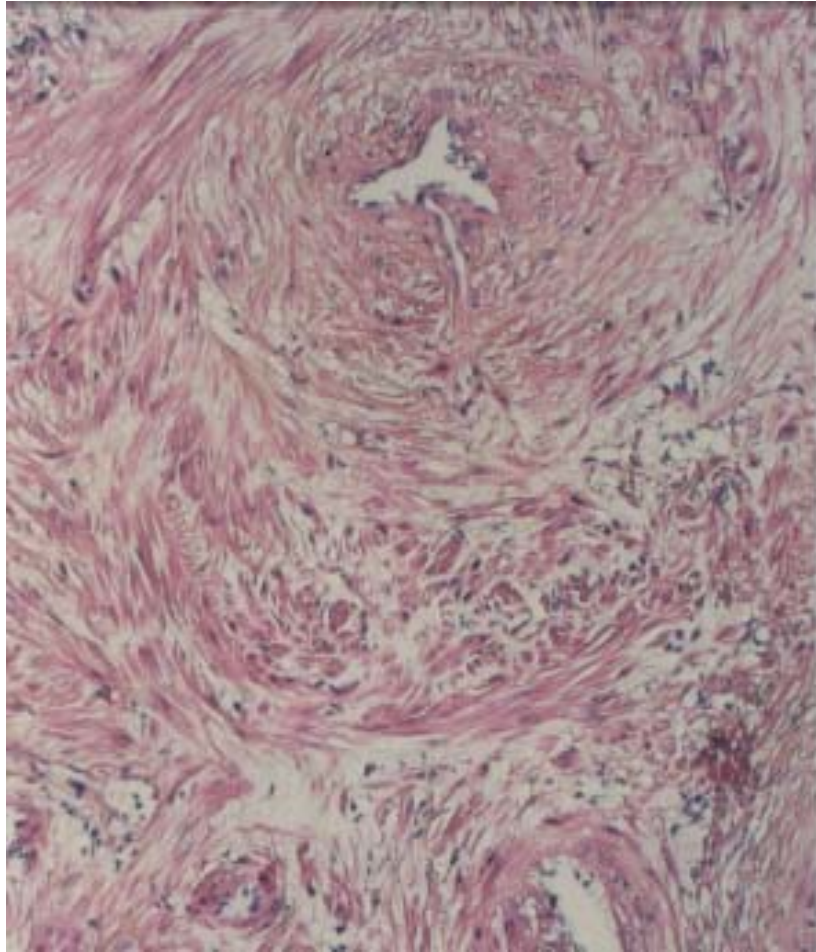
En raison de la bonne différenciation, il est inutile de rechercher les marqueurs musculaires qui sont fortement exprimés par les cellules : desmine, HHF35, AML [17].

**d- Diagnostic différentiel :**

Parmi les lésions qui peuvent se présenter comme un nodule plus ou moins sensible des extrémités, on cite principalement :

- Le myopéricytome qui est fait de cellules de disposition concentrique mais négatives ou faiblement positives pour la desmine.
- La tumeur glomique qui présente des cellules plus rondes et plus basophiles
- Le myofibrome qui n'exprime pas la desmine [16].

Dans notre série, cette tumeur était présente dans 80% des cas de tumeurs musculaires, sans prédominance du sexe. Elle ne présentait aucune particularité à part la localisation dermique qui est rare.



**Figure 96 : Angioléiomyome ; faisceaux de cellules musculaires lisses entrelacées et entourant de nombreux vaisseaux à paroi épaissie [7].**

### **3-3 Léiomyosarcome cutané :**

#### **a- Définition :**

Tumeur maligne dermique des cellules du muscle lisse [7].

#### **b- Epidémiologie :**

Plus de 100 cas de léiomyosarcome dermique ont maintenant été signalés. La plupart chez les adultes, avec un pic d'incidence à la sixième décennie. Les cas d'enfance sont extrêmement rares et il existe une prédominance masculine [7, 16, 62].

**c- Localisation :**

Le site de prédilection de la tumeur est la surface des extenseurs des extrémités et de façon moindre le cuir chevelu et le tronc [7].

**d- Clinique :**

La tumeur a l'aspect de nodules solitaires, fermes de 0,5-3 cm de diamètre, généralement asymptomatiques, mais pouvant être douloureux et sensibles [7, 16].

**e- Histopathologie :**

Par définition, La majeure partie de la tumeur se trouve dans le derme, bien que l'extension sous-cutanée soit présente dans certains cas. La tumeur est mal limitée avec des cellules tumorales infiltrantes, mêlées aux fibres de collagène en périphérie. La tumeur est composée d'entrelacement de faisceaux de cellules fusiformes allongées à cytoplasme éosinophile et noyau obtus. Parfois, il y a un aspect de palissades nucléaires. Présence au moins d'une mitose/10 champs à fort grossissement dans les zones cellulaires. Les points chauds d'activité mitotique sont retrouvés, généralement dans des zones montrant un polymorphisme nucléaire (fig 97). Les variantes à cellules granuleuses, épithélioïdes, inflammatoires et desmoplastiques ont toutes été décrites. Deux contingents différents ont été décrits: l'un est nodulaire avec atypies cytonucléaires, de nombreuses mitoses, l'autre moins cellulaire avec des cellules musculaires lisses bien différenciées et des mitoses discrètes [15].

**f- Immunohistochimie :**

Les cellules expriment l'AML. La Desmine est présente dans la majorité des cas. La Pan-actine muscle (HHF-35) est présente mais de façon focale [7].

**g- Etiologie :**

La majorité des tumeurs sont dérivées des muscles arrecteurs des poils. De rares cas dérivés à partir du muscle lisse aréolaire du mamelon et du muscle lisse du dartos du scrotum ont été rapportés [16, 62].

---

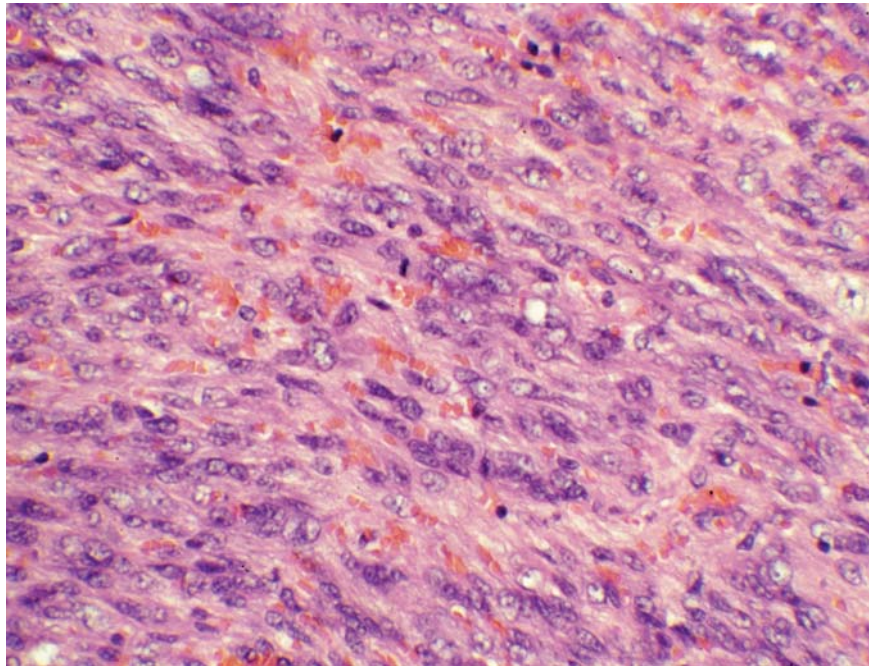
**h- Génétique :**

Une empreinte génétique sans équivoque pour ces tumeurs fait actuellement défaut. Différents gènes ont été identifiés, ils sont exprimés différemment dans la tumeur et dans le tissu normal. Les léiomyosarcomes des tissus mous montrent le plus souvent des altérations génomiques de la région 13q4-q21 [16].

**i- Pronostic et facteurs de prédiction :**

Les léiomyosarcomes dermiques peuvent récidiver localement, mais l'incidence déclarée (5 -30%) est très variable. Les métastases des cas confirmés ne sont pas connues [7, 15].

Aucun cas n'était retrouvé dans notre série.



**Figure 97** : Léiomyosarcome cutané ; cellules fusiformes munies par endroits de noyaux hyperchromes avec la présence de quelques mitoses [15].

#### **4- Les tumeurs adipeuses :**

Les tumeurs cutanées d'origine lipomateuse sont fréquentes, le plus souvent bénignes, enlevées pour gêne esthétique. Les seules difficultés viennent du nombre de leurs variantes et du diagnostic de possibles liposarcomes, très rares dans la peau [16]. On en décrit :

##### **4-1 Le lipome :**

C'est une tumeur bénigne constituée en majeure partie d'adipocytes matures [7, 16].

##### **a- Cliniquement :**

Les lipomes sont plus fréquents après 40ans, ils sont sous cutanés et siègent sur le tronc et les membres. Ils mesurent de quelques millimètres à plusieurs centimètres (fig 98). Ils sont asymptomatiques [67].

##### **b- Histopathologie :**

Ils sont bien limités et finement encapsulés, faits d'adipocytes matures un peu plus volumineux que les adipocytes normaux. Ils sont organisés en lobules [16].

##### **c- Immunohistochimie :**

Les adipocytes tumoraux comme les normaux expriment la PS100 [16].

##### **d- Génétique :**

Cinquante à 75% des lipomes présentent des anomalies chromosomiques ; une translocation intéressant 12q13-15 ; des délétions du 13q et des réarrangements intéressant 6p21-23 [16].

##### **e- Variantes :**

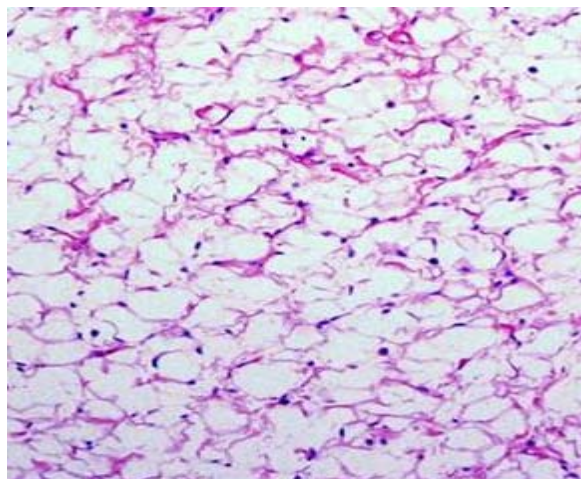
- Le fibrolipome, comportant des travées fibreuses et qui peut être confondu avec un fibrome de la nuque qui est mal circonscrit. Il est moins riche en adipocytes et contient des filets nerveux.

- Le lipome remanié, qui se voit après un traumatisme ou après une ischémie. Il contient de l'hémorragie, de la stéatonécrose, des kystes, des infarctus, des foyers d'atrophie et de calcifications.
- L'adénolipome, où des amas de glandes eccrines sont dispersés dans le tissu adipeux adulte. Cette lésion est considérée comme un lipome pérисudoral provenant du développement du tissu adipeux entourant normalement le peloton sudoral [7, 16].

Dans notre série, 79% des tumeurs adipeuses étaient représentées par des lipomes. L'âge moyen des patients était de 48ans.



**Figure 98** : Lipomes cutanés [67].



**Figure 99** : Lipome ; prolifération adipocytaire mature sans lipoblastes [16].

**4-2 Lipome sclérosant :**

C'est une variété de lipome caractérisée par une fibrose stromale sclérosante.

Il n'y a pas d'association avec le syndrome de Cowden [16].

**a- Cliniquement :**

Il survient chez l'homme jeune et siège au niveau du cuir chevelu et des mains [16, 67].

**b- Histopathologie :**

C'est un nodule bien limité, paucicellulaire, riche en fibres de collagène et contenant des nids d'adipocytes non atypiques, sans lipoblastes, mais avec parfois des cellules fusiformes ou pléomorphes. Les mastocytes sont nombreux [16].

**c- Diagnostic différentiel :**

Il se fait avec :

- Le fibrolipome, mais celui-ci a une composante lipomateuse plus évidente
- Le collagénome solitaire circonscrit et le fibrome sclérosant : Ceux-ci sont dépourvus d'adipocytes
- Le lipome à cellules fusiformes et le lipome à cellules pléomorphes : Ils expriment le CD34
- Le fibrome de la nuque qui est mal limité. Il engaine des nerfs et exprime le CD34
- Le périneuriome sclérosant exprime l'EMA
- Et le liposarcome bien différencié qui est plus profond [16, 67].

Aucun cas n'était retrouvé dans notre série.

**4-3 Lipome à cellules fusiformes :**

C'est un lipome qui produit du collagène [16].

**a- Cliniquement :**

Il s'observe chez l'adulte, dans la région de l'épaule et au niveau de la face postérieure du cou. Il est bien limité, asymptomatique, croissant lentement et ne dépassant pas 5cm [16, 67].

---

**b- Histopathologie :**

La tumeur est faite d'une proportion variable d'adipocytes matures, de fibres de collagène épaisses et de cellules fusiformes sans atypies (fig 100). Des cellules « en pétales de fleur » peuvent être visibles. Des mitoses et même des mitoses atypiques avec quelques lipoblastes, une composante de type hibernome, des zones myxoides peuvent être rencontrées.

Une variante riche en vaisseaux, ressemblant à un lymphangiome, avec des projections d'aspect vilieux est désignée sous le terme de « lipome pseudoangiomateux » [16, 17].

**c- Immunohistochimie :**

Les cellules fusiformes expriment le CD34 mais pas la PS100. Les adipocytes matures n'expriment pas la MDM2 ni le CDK4 [16, 67].

Génétique :

La perte de 16q13 est constatée [16].

**d- Diagnostic différentiel :**

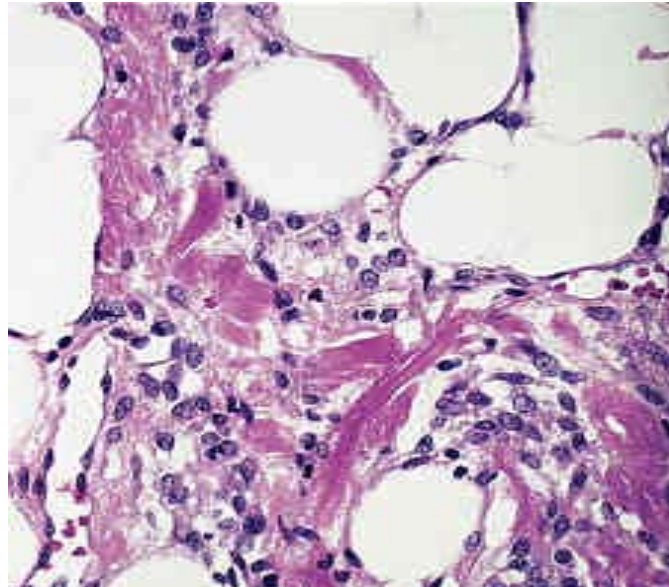
- Le DFS, il est CD34 positif mais se développe principalement au niveau du derme et présente une architecture infiltrante
- L'angiomyofibrosarcome et l'angiofibrosarcome cellulaire siégeant dans les régions génitales et étant plus riches en vaisseaux
- Le fibrolipome comporte d'épais tractus fibreux séparant les lobules adipeux.
- La tumeur fibreuse solitaire pourrait être une entité proche [67].

**e- Evolution :**

Elle est bénigne, mais parfois la tumeur est récidivante [16, 17].

Aucun cas n'était retrouvé dans notre série.

---



**Figure 100 : Lipome à cellules fusiformes ; adipocytes matures, cellules fusiformes, fibres collagènes épaisses [16].**

**4-4 Lipome à cellules pléomorphes :**

C'est une variété de lipome à cellules fusiformes. Le contexte clinique, génétique et évolutif est le même. Les résultats immunohistochimiques sont identiques [16].

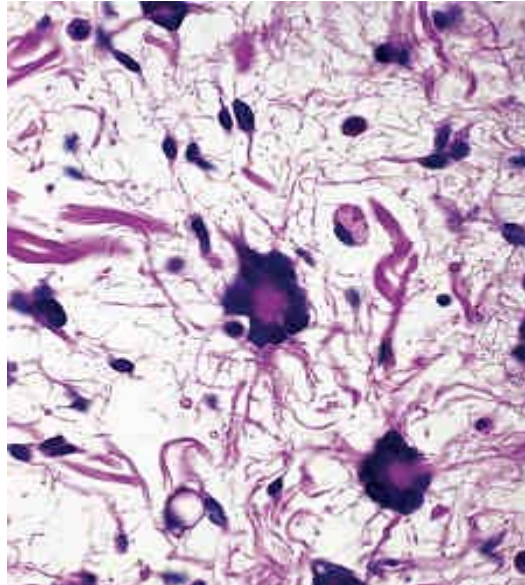
**a- Histopathologie :**

Les cellules pléomorphes sont des éléments plurinucléés ou des cellules « en pétales de fleur » (fig 101). Elles sont présentes focalement ou de façon diffuse [16, 17].

**b- Diagnostic différentiel :**

Il se fait avec la tumeur lipomateuse atypique/liposarcome bien différencié, mais la localisation superficielle au niveau de la tête ou du cou, la bonne limitation, la production de collagène, l'absence d'amplification de MDM2 sont en faveur du lipome [16, 17, 67].

Aucun cas n'était retrouvé dans notre série.



**Figure 101** : Lipome à cellules pléomorphes ;  
cellules « en pétales de fleur » [16].

**4-5 Angiolipome :**

Tumeur bénigne à composante adipeuse et vasculaire [16].

**a- Cliniquement :**

La tumeur survient chez l'adulte jeune, souvent multiple et siégeant surtout sur les avant-bras et le tronc. Elle est sensible ou douloureuse, mesurant jusqu'à 4cm [7, 16, 67].

**b- Histopathologie :**

Il s'agit d'une prolifération lipomateuse avec une proportion variable de capillaires sanguins, se concentrant surtout en périphérie de la lésion et souvent thrombosés (fig 102), avec quelques vaisseaux plus gros, sans atypie [7, 16].

L'angiolipome cellulaire est une forme plus riche en vaisseaux et pauvre en cellules adipeuses.

**c- Génétique :**

Il n'y a pas d'anomalie chromosomique connue [16].

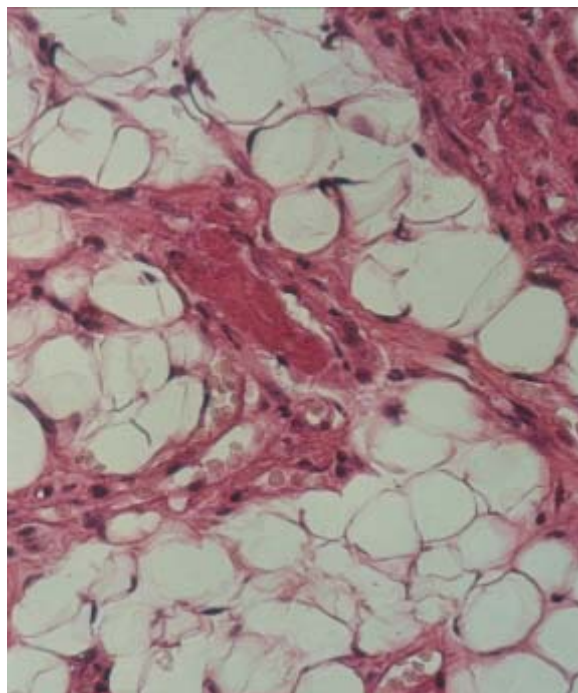
---

**d- Diagnostic différentiel :**

La forme cellulaire peut être confondue avec un hémangiome capillaire immature, un angiosarcome, une maladie de Kaposi ou un hémangioendothéliome kaposiforme, qui ne présentent pas de prolifération adipeuse.

La lésion est bénigne, non récidivante, et les microthrombi sont la cause de son caractère douloureux [7, 16].

Seize pour cent des tumeurs adipeuses de notre série étaient des angioliipomes. Une légère prédominance féminine était notée.



**Figure 102 : Angioliipome ; prolifération adipocytaire et vasculaire [7].**

**4-6 Angiomyolipome cutané ou angioliipoléliomyome :**

**a- Cliniquement :**

Cette rare tumeur bénigne est observée surtout chez l'homme, sur la tête et le cou ou au niveau des extrémités supérieures [7, 16, 66].

**b- Histopathologie :**

La tumeur est encapsulée, située dans le derme profond et l'hypoderme.

---

Elle est formée d'une proportion variable de tissu adipeux mature, de tissu musculaire lisse et de vaisseaux à paroi épaisse [7, 16].

**c- Immunohistochimie :**

Les marqueurs mélanocytaires ; l'anticorps anti HMB45 et l'antigène Melan A qui sont positifs dans la forme la plus courante de la tumeur, de localisation rénale et associée à la sclérose tubéreuse de Bourneville, sont ici négatifs sur les cellules fusiformes d'allure musculaire [7, 16].

Aucun n'était retrouvé dans notre série.

**4-7 Myolipome des tissus mous:**

Cette tumeur ne figure pas dans notre classification de référence, cependant J.M. Meis-Kindblom et al l'ont bien décrite dans la pathologie des tumeurs de l'os et des parties molles (OMS 2002) [17].

Ainsi, c'est une tumeur bénigne des tissus mous composée de 2 contingents ; musculaire lisse et adipeux matures.

Cette tumeur porte aussi le terme de lipoleiomyome extra-utérin. Elle est extrêmement rare et survient chez l'adulte avec un sex-ratio H/F de 1:2 [16, 17].

**a- Cliniquement :**

La majorité des cas sont profondément situés impliquant la cavité abdominale et le rétropéritoine ainsi que la région inguinale. Cependant, le tronc et les extrémités peuvent aussi être touchés. Dans ces cas là, la tumeur est sous-cutanée et peut progresser en profondeur pour atteindre le fascia musculaire superficiel [17].

Elle se présente sous forme d'une masse palpable dans la majorité des cas, et est de découverte fortuite dans le reste [16, 17].

**b- Macroscopiquement :**

Les myolipomes des tissus mous profonds mesurent entre 10 et 25 cm de taille, la taille moyenne étant de 15 cm. Les petites lésions sont de localisation sous-cutanée. C'est une

---

tumeur partiellement ou totalement encapsulée, faite d'un tissu graisseux entremêlé à des nodules de couleur blanc-beige, d'aspect fibrillaire correspondant à du tissu musculaire [17].

**c- Histopathologie :**

La composante musculaire lisse est en général prédominante avec un rapport muscle/tissu adipeux de 2 :1 [17].

Le contingent musculaire est organisé en faisceaux courts traversant le tissu adipeux (fig 103). Les fibres musculaires lisses ont un cytoplasme acidophile fibrillaire qui devient fuchsinophile à la coloration du trichrome de Masson. Les noyaux sont à chromatine homogène. Les nucléoles sont discrets et il n'y a pas de mitoses. De même, la composante lipomateuse est indemne de toute atypie. La sclérose et l'inflammation focale peuvent être présents dans le tissu adipeux [16, 17].

**d- Immunohistochimie :**

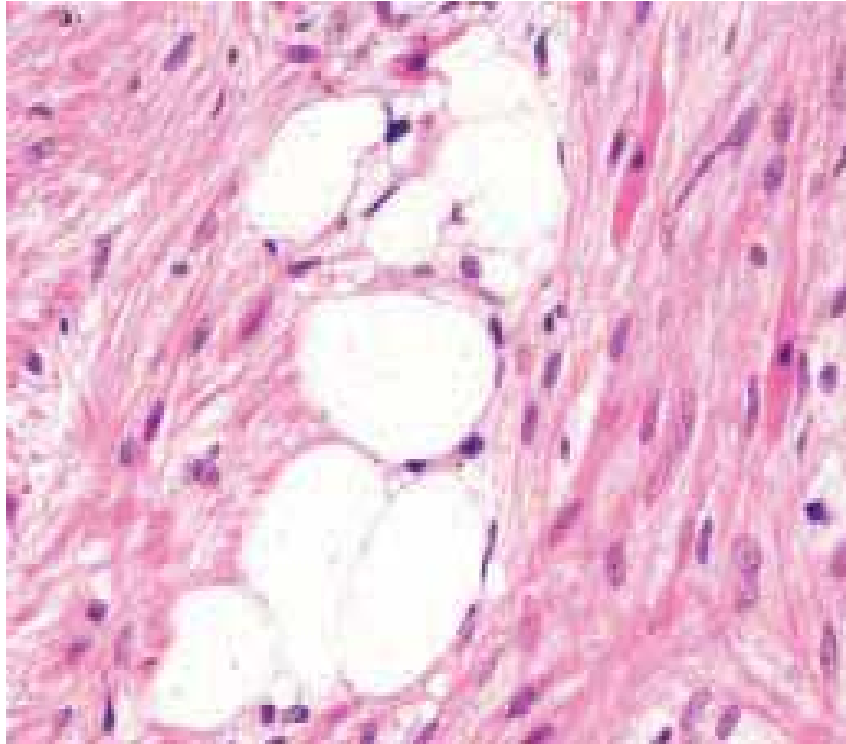
La tumeur est caractérisée par un immunomarquage intense et diffus à l'AML et à la desmine confirmant la présence d'une composante musculaire lisse [7, 16, 17].

**e- Pronostic :**

Le myolipome ne récidive pas. L'exérèse chirurgicale complète est curative [16, 17].

Dans notre série, nous avons retrouvé un cas de myolipome du bras.

---



**Figure 103: Myolipome ; adipocytes et cellules musculaires lisses matures [17].**

#### **4-8 Liposarcomes :**

Tumeurs malignes d'origine adipocytaire, les liposarcomes forment un groupe hétérogène de néoplasmes de degré variable de différenciation adipocytaire. Ils sont presque toujours profonds, situés sous l'aponévrose superficielle et sont rares dans la peau. Toutefois, ils peuvent naître dans l'hypoderme ou exceptionnellement dans le derme [7, 16].

##### **a- Cliniquement :**

Le liposarcome est plus fréquent chez l'adulte âgé, sauf le liposarcome pléomorphe. Les localisations principales sont les cuisses et les fesses (fig 104). Quand elles sont d'origine purement dermique et non hypodermique, les lésions sont volontiers polypoides et ont un meilleur pronostic [7, 16].

**b- Histopathologie :**

Trois formes histologiques principales, ayant en commun la présence de lipoblastes, sont décrites : la forme bien différenciée, la forme myxoïde et la forme pléomorphe avec des sous-types [16, 17].

Le lipoblaste dont on a voulu faire la clé du diagnostic, peut s'observer dans certaines lésions bénignes et il est très rare dans certaines formes de « tumeur adipeuse atypique/liposarcome bien différencié ». Ses critères de reconnaissance sont imprécis et il comporte différents stades de développement. Il est défini par la présence d'une ou de plusieurs vacuoles cytoplasmiques lipidiques (fig 105). Le noyau est volumineux et hyperchromatique, encoché par les vacuoles. Il doit être interprété en fonction du contexte histologique [7, 16].

**4-9 Liposarcome bien différencié :**

Le terme de liposarcome bien différencié est plutôt réservé aux tumeurs rétropéritonéales. Dans les téguments, on utilise plutôt le terme de « tumeur adipeuse atypique » ou « lipome atypique » qui reflète leur meilleur pronostic [7, 16, 17].

**a- Cliniquement :**

Il s'observe plutôt chez l'homme de 50 à 70ans, sur les membres inférieurs (cuisses) et sur le tronc (pli inguinal, région paratesticulaire). Sa croissance est lente et indolore [16].

**b- Histopathologie :**

On décrit plusieurs sous-types ;

La forme « lipoma-like », la plus fréquente et qui ressemble à du tissu adipeux normal, mais avec des adipocytes de taille variable, quelques lipoblastes. Les septas fibreux plus épais que dans un lipome abritent des cellules conjonctives atypiques, pléomorphes, à noyau hyperchromatique, d'activité mitotique minime. Il existe des formes sclérosante, inflammatoire, à cellules fusiformes, dédifférenciée [7, 16, 62].

---

**c- Génétique :**

Cette tumeur présente des anomalies génétiques particulières : chromosomes en anneau et chromosomes géants dérivés des régions q15–13 du chromosome 12. Ces régions portent les gènes MDM2 et CDK4 qui sont alors amplifiés et détectables en immunohistochimie [62].

**d- Immunohistochimie :**

La positivité de l'immunomarquage anti-MDM2 et anti-CDK4 est nucléaire. Cette positivité élimine le diagnostic de simple lipome, à l'exception de quelques lipomes à cellules fusiformes ou pléomorphes. Ces anticorps sont positifs dans certains sarcomes non lipomateux [7, 16].

**e- Diagnostic différentiel :**

Il se pose avec le lipome remanié, le lipome pléomorphe, le lymphoedème localisé des obèses, le granulome au silicone, le chordome et le mélanome à cellules ballonnissantes [16].

**f- Evolution :**

Cette tumeur est caractérisée par la récurrence mais ne donne pas de métastases sauf dans la forme dédifférenciée. Cependant, la localisation inguinale se rapproche des formes péritonéales par son évolution plus grave [7, 62].

Il faut savoir que les liposarcomes ne naissent pas des lipomes préexistants. Leur diagnostic n'est pas possible sur biopsie [7, 16, 62].

**4-10 Les variantes du liposarcome (myxoïde, à cellules rondes et pléomorphe) :**

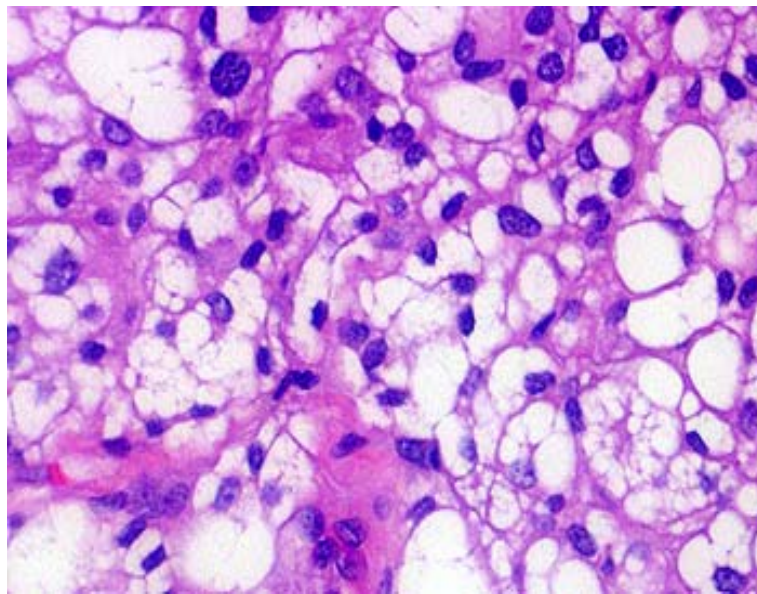
Elles sont exceptionnelles dans le tissu cutané et sous-cutané [16].

Aucun cas de liposarcome n'était retrouvé dans notre série.

---



**Figure 104 :** Liposarcome cutané [69].



**Figure 105 :** Liposarcome cutané dans sa forme pléomorphe ; lipoblastes nombreux [16].

## **5- Les tumeurs nerveuses :**

Les tumeurs nerveuses représentent un groupe important de tumeurs cutanées. Les tumeurs bénignes sont les plus fréquentes. Leur diagnostic est en règle facilement posé à l'histologie standard avec l'aide parfois de quelques marqueurs. Ces tumeurs diffèrent les unes des autres par la proportion variable de la prolifération cellulaire en éléments entrant dans la constitution des nerfs périphériques ; cellules périneuriales, cellules de Schwann, fibroblastes et axones.

On en décrit la tumeur la plus fréquente ; le neurofibrome avec ses variantes et les neurofibromatoses [16].

### **5-1 Neurofibrome :**

#### **a- Cliniquement :**

C'est une tumeur souvent solitaire et isolée, parfois multiple dans le cadre de NF1 (fig 106). Il survient chez l'adulte jeune et se présente comme un nodule ou une lésion polypoïde molle, indolore, de couleur chair, de siège ubiquitaire [7, 15, 16].

#### **b- Histopathologie :**

Cette prolifération tumorale est de diagnostic facile. Elle est circonscrite non encapsulée, de siège dermique et hypodermique. Elle est constituée de cellules fusiformes ondulées à noyau allongé, à cytoplasme pâle dans un stroma finement fibrillaire (fig 107), parfois myxoïde, renfermant des capillaires assez nombreux et souvent des mastocytes, rarement des macrophages spumeux. Quelques atypies nucléaires sont parfois observées, mais il n'y a pas de mitose [16].

#### **c- Immunohistochimie :**

Les cellules sont PS100 positifs, mais cette positivité intéresse moins de cellules que dans le Schwannome, l'immunomarquage étant moins intense. Il existe parfois une positivité focale pour le CD34, les neurofilaments et l'EMA [16, 17].

---

**d- Variantes :**

- **Le neurofibrome myxoïde** : Il peut être très riche en mucine, souvent paucicellulaire.
- **Le neurofibrome diffus** : Il atteint la tête, le cou et le tronc de jeunes patients réalisant une zone d'épaississement sous-cutané mal limitée. C'est un neurofibrome infiltrant, mal limité, dont le stroma est fibrillaire, rarement myxoïde. Les cellules sont moins allongées que dans un neurofibrome classique. Des ébauches de corpuscules de Meissner sont souvent notées. Le neurofibrome diffus de localisation superficielle est associé à la NF1 dans 10 à 20% des cas.
- **Le neurofibrome plexiforme** : C'est un marqueur de la NF1, au cours de laquelle il peut être constaté dès l'enfance dans la région de la tête et du cou. Il est recouvert d'une peau plissée dont la pigmentation est hétérogène. L'os sous-jacent peut être hypertrophié.

Macroscopiquement, la lésion a un aspect en « paquet de cordes ».

Histologiquement, au sein de zones typiques de neurofibrome, on observe de volumineux troncs nerveux, tortueux, associés à des remaniements myxoïdes. Quand l'aspect plexiforme est uniquement histologique dans une tumeur de petite taille, le terme de « neurofibrome plexiforme » est déconseillé, car une telle lésion peut se voir en dehors de la NF1 [7, 15, 16, 70].

- **Le neurofibrome cellulaire** : Les cellules sont disposées en faisceaux plus denses avec des enroulements ou une disposition storiforme proche du type Antoni A du schwannome. On peut noter des atypies cytonucléaires et rarement quelques mitoses sans signification péjorative si ce neurofibrome s'observe en dehors d'une NF1 [16].
- **Le neurofibrome à cellules dendritiques** : Il est composé de 2 types cellulaires ; de petites cellules foncées entourant des cellules à large cytoplasme pâle réalisant un aspect de pseudorosettes [15, 16].

D'autres variantes plus rares peuvent se voir, dont le neurofibrome pigmenté, le neurofibrome à cellules granuleuses, le neurofibrome épithélioïde, le neurofibrome paccinien ou meissnérien riche en corpuscules de Paccini et de Meissner [16].

---

**e- Diagnostic différentiel :**

La distinction entre un neurofibrome et un **schwannome** est parfois difficile. Les caractères discriminants en faveur du neurofibrome sont : sa localisation plus superficielle en règle dermique, l'absence de capsule, sa cellularité moins dense et plus hétérogène, un immunomarquage à la PS100 plus faible que celui du schwannome. Mais, il existe des formes hybrides [15, 16, 17].

Entre un neurofibrome plexiforme et un schwannome, la présence de neurofilaments dans la tumeur est en faveur du neurofibrome [16].

Le neurofibrome myxoïde peut prêter à confusion avec un **myxome**. L'immunomarquage positif à la PS100 permet de conclure à un neurofibrome [16].

Devant un neurofibrome cellulaire, on écarte une tumeur maligne des nerfs périphériques dont la densité cellulaire est plus élevée avec présence d'atypies et de mitoses. L'immunomarquage à la PS100 est souvent plus faible et hétérogène [15, 16].

Une petite biopsie d'un **DFS** peut prêter à confusion avec un neurofibrome diffus, car le mode d'infiltration hypodermique des 2 tumeurs est semblable. La négativité de la PS100 et la positivité du CD34 permettent de reconnaître le DFS [16].

Un **neuronaevus**, également marqué par l'anti-PS100 se reconnaît sur la présence habituelle de thèques naeviques sous l'épiderme ou dans la zone de jonction [7].

**5-2 Neurofibromatoses :**

Trois formes principales sont décrites :

**a- La NF1 ou maladie de Recklinghausen :**

C'est la forme la plus anciennement connue et la plus fréquente des neurofibromatoses avec une incidence d'environ 1/3000 à 3500 naissances. Elle est transmise sur le mode autosomique dominant, le gène étant localisé sur le chromosome 17 dans la région 17q11.2. La fréquence des mutations de novo est particulièrement élevée : près de la moitié des patients sont des cas sporadiques. La NF1 est caractérisée par une très grande variabilité de son expression clinique que l'on retrouve également au sein d'une même famille. Son évolution est

---

imprévisible. Une surveillance régulière, principalement clinique, adaptée à l'âge du patient est nécessaire pour dépister précocement les complications : difficultés d'apprentissage, scoliose évolutive, hypertension artérielle (sténose de l'artère rénale, phéochromocytome), tumeurs notamment malignes des gaines nerveuses ou tumeurs cérébrales, gliome des voies optiques. Le diagnostic est plus difficile chez l'enfant dont les tâches café au lait peuvent rester longtemps isolées [7, 16, 50, 71].

Deux critères parmi les 7 suivants sont nécessaires pour le diagnostic de NF1 :

- Au moins 6 tâches café au lait > 5mm chez les sujets prépubères
- Au moins 2 neurofibromes cutanés de n'importe quel type ou d'un neurofibrome plexiforme
- Lentigines axillaires ou inguinales
- Gliome des voies optiques
- Au moins 2 nodules de Lisch (hamartomes iriens)
- Présence d'une lésion osseuse caractéristique comme une dysplasie sphénoïde, un amincissement de la corticale des os longs avec ou sans pseudarthrose
- Parent du premier degré atteint de NF1 suivant les critères précédents [16, 72, 73, 74].

**b- La neurofibromatose de type 2 (NF2) :**

Beaucoup plus rare que la NF1, elle est de transmission autosomique dominante. Le gène est localisé sur le chromosome 22 dans la région 22q12.2. Les mutations de novo représentent 50% des cas. Elle se caractérise par des schwannomes vestibulaires souvent bilatéraux, d'autres nerfs crâniens et spinaux et des tumeurs multiples du système nerveux central (méningiomes, gliomes, épendymômes). Les manifestations cutanées sont inconstantes et souvent discrètes. Les tumeurs cutanées retrouvées dans 70% des cas environ sont des schwannomes et rarement des neurofibromes [16].

---

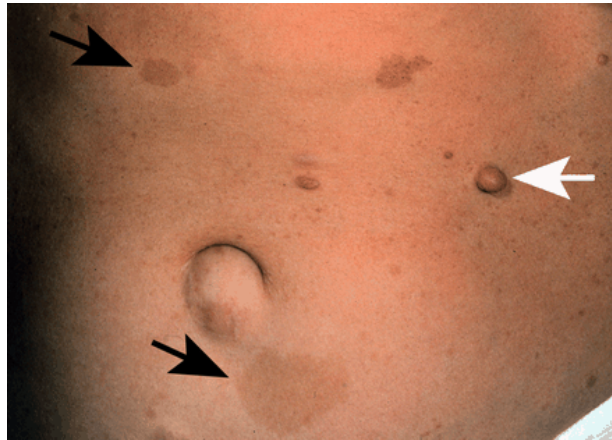
**c- La neurofibromatose de type 5 (NF5) forme segmentaire :**

Elle est exceptionnelle, résultant d'un mosaïcisme d'une NF1 ou exceptionnellement d'une NF2. Elle se caractérise par la présence de neurofibromes ou de taches café au lait ou parfois de lentigines sur un seul segment corporel [16].

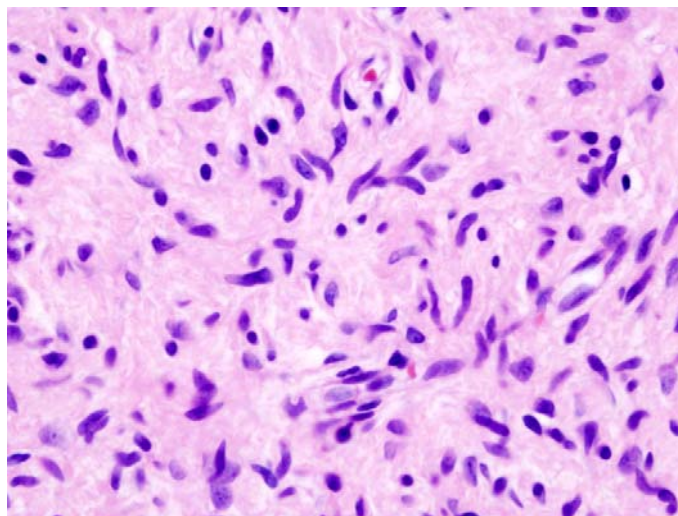
Dans notre série, 100% des tumeurs nerveuses étaient des neurofibromes. Un des patients était suivi pour une NF1.

A l'étude anatomopathologique, 50% de ces tumeurs étaient des neurofibromes diffus dont le cas du patient suivi pour une NF1. Seize pour cent étaient des neurofibromes plexiformes (uniquement à l'histologie).

La récurrence était notée dans un seul cas de neurofibrome diffus dont l'exérèse était incomplète.



**Figure 106:** NF1 ; tâches café au lait (flèches noires),  
lésion polypoïde sessile (flèche blanche) [74].



**Figure 107:** Neurofibrome; cellules fusiformes à noyau  
ondulé avec un stroma fibrillaire [7, 16].

## **VIII. Bilan d'extension :**

Il s'impose dans le cadre de tumeurs malignes.

### **1- Clinique :**

Ce bilan commence par l'interrogatoire qui recherche des éventuels signes fonctionnels de dissémination tels qu'une dyspnée, des douleurs et/ou un empatement abdominaux...[34] etc.

Ensuite, un examen clinique complet doit rechercher des signes en faveur d'une localisation métastatique viscérale (abdominale ou pleuropulmonaire) ou ganglionnaire.

Donc une hépatomégalie, une splénomégalie, un syndrome d'épanchement pleural liquidien, des adénopathies satellites ou à distance à caractère tumoral sont à rechercher [4, 5].

### **2- Radiologique :**

Il comporte en règle une imagerie par résonance magnétique (IRM) des parties molles, un scanner pulmonaire (ou une radiographie pulmonaire dans les sarcomes de bas grade) car le poumon est en général le premier site métastatique [4].

Pour certains sarcomes, comme les liposarcomes qui ont une forte prévalence de métastases extrapulmonaires, la scintigraphie (ou au mieux un TEP-scan) au fluor-18 fluorodésoxyglucose peut s'avérer plus intéressante [4, 29, 31].

Enfin, certains sarcomes comme les sarcomes synoviaux, les sarcomes épithélioïdes, les sarcomes à cellules claires quoiqu'exceptionnellement décrits en localisation cutanée, ont un tropisme ganglionnaire et une échographie peut être utile [4].

---

## **IX. Stadification**

Au terme de l'étude anatomopathologique et du bilan d'extension, les sarcomes cutanés peuvent être stadifiés.

En effet, plusieurs systèmes d'appréciation du stade évolutif sont utilisés et aucun n'est fondé sur des critères unanimement reconnus. Ils sont actuellement en cours de réévaluation. Le classement se fait habituellement selon la classification tumeur nodes métastases (TNM) de l'AJCC (Tableau XVI) [4, 8].

**Tableau XVI: Stades de l'AJCC/UICC. Stades d'après TNM 2002 (extrait des SOR 2006) [15].**

**T (tumeur primitive)**

T1	≤ 5 cm dans son plus grand diamètre T1a tumeur superficielle T1b tumeur profonde
T2	> 5 cm dans son plus grand diamètre T2a tumeur superficielle T2b tumeur profonde

**N (adénopathies régionales)**

N0	Pas d'atteinte ganglionnaire
N1	Atteinte des ganglions lymphatiques

**M (métastases à distance)**

M0	Pas de signes de métastases
M1	Présence de métastases

Stade IA : T1a-T1b, N0, M0 bas grade

Stade IB : T2a-T2b, N0, M0 bas grade

Stade IIA : T1a-T1b, N0, M0 haut grade

Stade IIB : T2a, N0, M0 haut grade

Stade III : T2b, N0, M0 haut grade

Stade IVA : Tous T, tous N1 M0 tout grade

Stades IVB : Tous T, tous N, M1 tout grade

---

## **X. Traitement :**

Le traitement des tumeurs conjonctives cutanées se base essentiellement sur la chirurgie ; que ce soit une biopsie-exérèse ou une exérèse chirurgicale plus large [32, 75].

---

L'analyse minutieuse des marges d'exérèse jugera de la qualité thérapeutique [7, 32, 63, 65].

La cryothérapie, l'électrocoagulation ou encore le laser peuvent aussi être utilisées pour les petites tumeurs, notamment les bénignes d'entre elles [16].

Pour les sarcomes cutanés, le traitement repose sur l'évaluation des facteurs pronostiques à savoir l'extension locale, le type et le grade histologiques et le bilan d'extension général. Il doit être confié à des équipes spécialisées travaillant de façon pluridisciplinaire [4,5,7].

## **1- Principes thérapeutiques :**

- Il n'existe pas de corrélation entre le contrôle local de la tumeur et la survie globale [4]. En d'autres termes, une rechute locale n'est pas nécessairement annonciatrice d'un risque métastatique plus élevé. Ce principe indique donc qu'il n'y a plus d'intérêt reconnu à une chirurgie mutilante et que, au contraire, une chirurgie conservatrice est privilégiée. L'extension et l'évolution métastatique d'un sarcome des tissus mous sont plus le reflet d'une agressivité biologique propre à la tumeur qu'un geste local insuffisant [4, 65] ;

- L'extension ganglionnaire est rare à l'exception des sarcomes épithélioïdes, sarcomes synoviaux et sarcomes à cellules claires [2, 62] ;

- Les sarcomes sont des tumeurs rares et potentiellement graves dont le traitement doit faire l'objet d'une concertation pluridisciplinaire.

## **2- Moyens thérapeutiques :**

### **2-1 Chirurgie :**

- C'est le traitement de référence. Elle obéit à deux impératifs : carcinologique et fonctionnel [28].
  - La voie d'abord doit se faire dans l'axe des membres ou dans l'axe des côtes au niveau de la paroi thoracique [4, 28, 29].
-

- Elle doit être effectuée en un bloc, emportant la tumeur entourée de tissu sain [75].
- Le standard est d'effectuer une exérèse avec des marges larges pour obtenir des marges histologiques saines de façon circonférentielle [76].
- La quantité de marge (souvent estimée à 2 cm) n'est pas définie de façon précise.
- Il faut avoir aussi en mémoire que la mesure histologique de la marge est toujours inférieure à la marge tissulaire peropératoire en raison de la rétraction due à la fixation en formol [4, 75, 76, 77].

### **2-2 Radiothérapie :**

- Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs peu radiosensibles [78].
  - La radiothérapie peut être néoadjuvante, peropératoire (curiethérapie) ou adjuvante (postopératoire), suivant les indications suivantes [4, 78, 79] :
    - Elle n'est pas indiquée si la tumeur est de bas grade ;
    - En cas d'exérèse complète si la tumeur fait plus de 5 cm et est de haut grade, la radiothérapie diminue les risques de récurrence locale, mais n'a pas d'effet sur la survie globale [79].
    - Si les marges sont positives ou limites, la radiothérapie est utile pour éviter l'amputation, mais n'induit pas de différence en termes de survie globale [4, 78].
    - Un repérage de zones à irradier est fait par pose de clips au cours de l'intervention en cas de radiothérapie adjuvante [4].
    - Il n'y a pas de consensus sur le volume d'irradiation, mais, en règle générale, l'irradiation intéresse l'ensemble du lit opératoire y compris les trajets et orifices des drains et s'étend sur une marge d'environ 5 cm [4, 78].
    - L'irradiation des territoires de drainages ganglionnaires n'est pas indiquée du fait du faible risque d'atteinte ganglionnaire (sauf type histologique particulier) [2, 4, 7,78].
-

- La curiethérapie (iridium 192) locale permet de délivrer une dose importante au lit tumoral et de diminuer les doses aux tissus périphériques sains afin d'améliorer les résultats fonctionnels [4, 78].
- Elle peut être exclusive (uniquement dans les tumeurs de haut grade) ou s'associer à une radiothérapie externe (en cas d'exérèse incomplète) [4, 78, 79].

### **2-3 Chimiothérapie :**

- Les sarcomes des parties molles sont des tumeurs peu chimiosensibles.
  - Les agents les plus utilisés étaient jusqu'à présent : l'adriamycine, l'ifosfamide et la dacarbazine. Ces chimiothérapies peuvent être utilisées en monothérapie ou en association [4, 80].
  - En termes de réponse, les polychimiothérapies contenant de l'adriamycine à une dose inférieure à 50 mg/m<sup>2</sup> ont un taux de réponse significativement inférieur à l'adriamycine seule à la dose de 60 mg/m<sup>2</sup>. De même, les polychimiothérapies avec adriamycine à dose optimale (60 mg/m<sup>2</sup>) plus ifosfamide sont significativement supérieures à l'adriamycine seule avec des taux de réponses allant jusqu'à 48 % versus environ 20 % à 53 % pour adriamycine seule, dans le traitement de formes métastatiques [4, 80].
  - En revanche, il n'y a pas de supériorité de ces polychimiothérapies sur la survie globale comparée à l'adriamycine en monochimiothérapie dans le traitement des sarcomes métastatiques [80].

Il faut à l'avenir tenir compte du type de sarcome dans l'évaluation de nouveaux traitements comme les taxanes, prometteurs dans les angiosarcomes, l'ET-74 (ecteinascidine), nouvel alkylant prometteur dans le traitement des liposarcomes myxoïdes [81], l'association gemcitabine-taxane dans le traitement des léiomyosarcomes métastatiques [80, 81].

- C'est également le cas de thérapies ciblées comme des inhibiteurs de tyrosine kinase (imatinib mésylate et DFS, inhibiteurs de l'EGFR et sarcomes synoviaux, etc.) [81, 82].
-

- La chimiothérapie peut être adjuvante ou néoadjuvante en cas de tumeurs restant localisées selon les mêmes critères que la radiothérapie et parfois même en association [83].
- La chimiothérapie néoadjuvante peut, par ailleurs, se faire en intra-artériel (membre perfusé isolé, adriamycine, cisplatine, et surtout melphalan) ou par voie systémique [80].
- La chimiothérapie néoadjuvante a pour but le contrôle local pour éviter l'amputation ou le traitement des micrométastases des sarcomes à haut risque [80, 81].
- La chimiothérapie est le seul traitement disponible dans les formes métastatiques non opérables [82, 84].

### **3- Indications thérapeutiques :**

#### **3-1 Tumeurs résecables chirurgicalement avec des marges adaptées;**

**a- En cas de tumeur de taille  $\leq 5$  cm (superficielle ou intramusculaire) de bas grade :**

Aucun traitement complémentaire n'est recommandé,

**b- En cas de tumeur de taille  $> 5$  cm ou de haut grade (III) :**

Un traitement adjuvant doit être discuté. La radiothérapie est proposée afin de diminuer le risque de récurrence locale. La chimiothérapie adjuvante ne peut être considérée comme un standard, car son impact sur la survie n'est pas démontré [83].

Les recommandations du GFS sont d'utiliser alors une association d'adriamycine et d'ifosfamide et de réserver ce traitement à des patients de moins de 45 ans, pour des tumeurs des extrémités, dans des formes de mauvais pronostic quel que soit le grade histologique comme les sarcomes épithélioïdes, les liposarcomes à cellules rondes [7, 83].

La chimiothérapie adjuvante n'est pas recommandée en revanche chez des patients de plus de 65 ans et dans les sarcomes des tissus mous superficiels. Elle n'est pas non plus recommandée hors essai thérapeutique dans les sarcomes des extrémités de grade II, dans les

---

léiomyosarcomes de grade II et III ou dans les sarcomes n'intéressant pas les extrémités de grade II et III [7, 83].

**3.2 Après exérèse incomplète (marge positive) :**

Il faut effectuer, si possible, une reprise chirurgicale, si celle-ci est mutilante, un traitement adjuvant par radiothérapie et/ou chimiothérapie doit être discuté [4, 7, 77, 83].

**3.3 En cas d'exérèse radicale initiale impossible (en particulier au niveau d'un membre) :**

Un traitement de type néo-adjuvant (chimiothérapie et/ou radiothérapie) associé à une chirurgie conservatrice secondaire est discuté. Cette attitude ne modifierait pas la survie globale des patients par rapport à l'amputation, même si les risques de récurrence locale sont plus fréquents [65, 75, 76], l'amputation est réservée aux tumeurs de haut grade avec atteinte majeure des structures vasculo-nerveuses et extension à plusieurs compartiments musculaires (en l'absence d'extension métastatique uniquement) [65].

**3.4 Dans les formes métastatiques disséminées,**

Seule une chimiothérapie peut être proposée [83].

**4- Bilan d'évaluation en cours de traitement et surveillance :**

Il n'y a pas de consensus, en particulier dans le cadre des sarcomes cutanés [7].

L'attitude adaptée selon les recommandations est la suivante :

**4-1 Pour les sarcomes à faible risque :**

Un examen clinique et une radiographie pulmonaire (plus ou moins échographie hépatique) tous les 4 mois pendant 2 ans puis tous les 6 mois pendant 2 ans puis une fois par an à vie [75].

**4-2 Pour les sarcomes à haut risque :**

Un examen clinique, un scanner pulmonaire (plus ou moins hépatique) tous les 4 mois pendant 4 ans, tous les 6 mois pendant 1 an, puis une fois par an à vie [7].

---

## **XI. Evolution/Pronostic :**

- La majorité des tumeurs bénignes est de bon pronostic. En général, une simple exérèse chirurgicale complète est curative [7].
- Pour les sarcomes cutanés, leur malignité s'exprime soit sur un mode local par des récurrences (cas le plus fréquent), soit sur un mode hautement agressif par des métastases à distance [8].

### **1- La distinction entre sarcome superficiel et sarcome profond :**

A un intérêt pronostic: la survie globale à 5 ans des sarcomes superficiels (y compris cutanés) est de 65 à 80 %, alors que celle des sarcomes profonds, tous types et localisations confondus, n'est que de 50 à 60 %. En effet, la notion de sarcome superficiel est plus large ; il s'agit de toutes les tumeurs situées au-dessus de l'aponévrose superficielle, par rapport aux sarcomes profonds qui siègent en-dessous d'elle [8].

### **2- Les éléments histopronostiques d'un sarcome**

Sont, outre l'analyse des marges d'exérèse chirurgicale de la tumeur, le grade histologique et le type histologique :

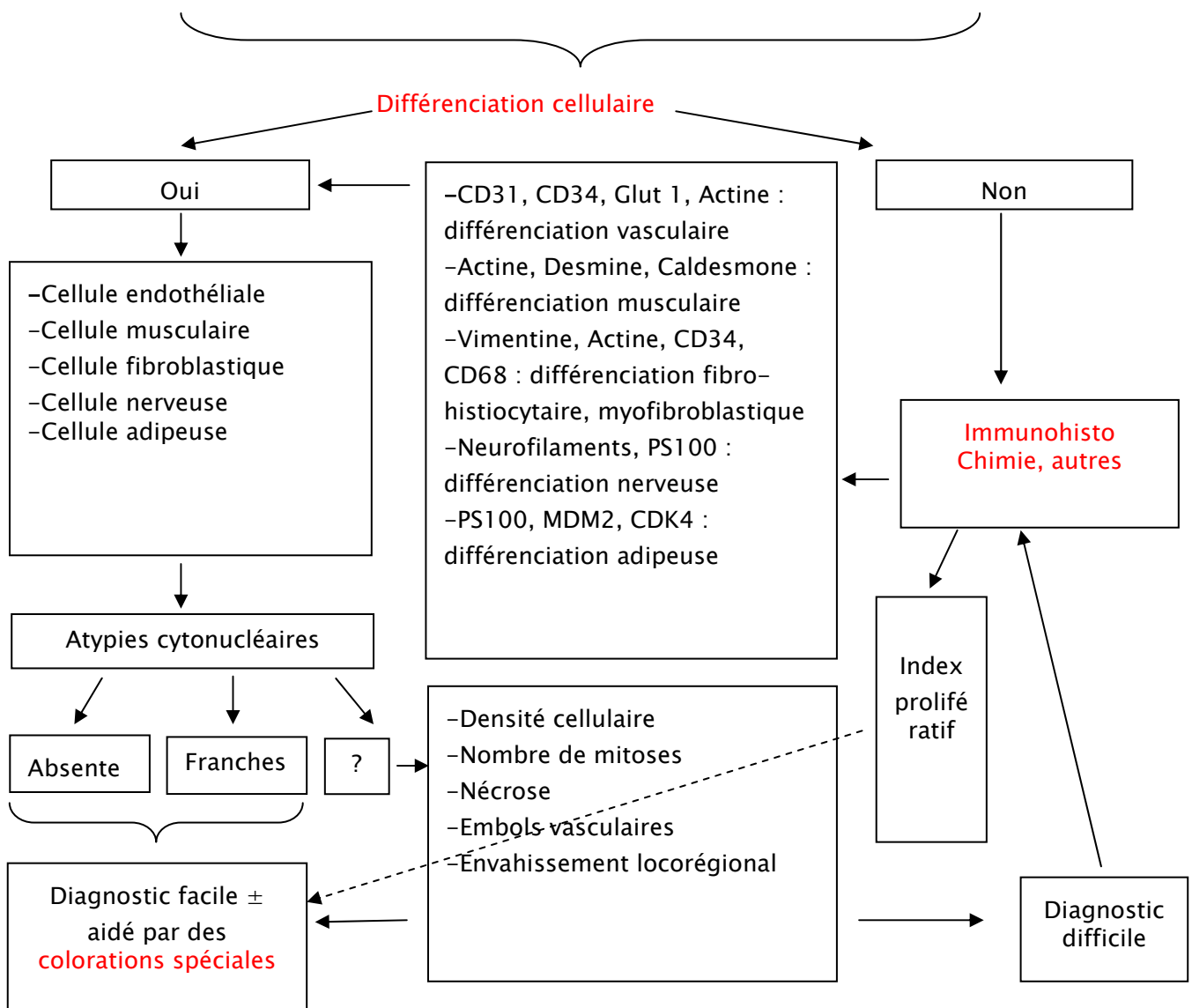
- Le grade histologique est probablement le facteur pronostic le plus important. Le système utilisé est celui de la FNCLCC [7, 32].
  - Le type histologique est, pour certaines tumeurs, plus informatif que le grade histologique. Ainsi, les tumeurs à malignité intermédiaire ou locale (FXA, DFS, liposarcome bien différencié, hémangioendothéliome épithélioïde) et les tumeurs à potentiel métastatique important (certains types de liposarcomes) ne doivent pas être gradées.
-

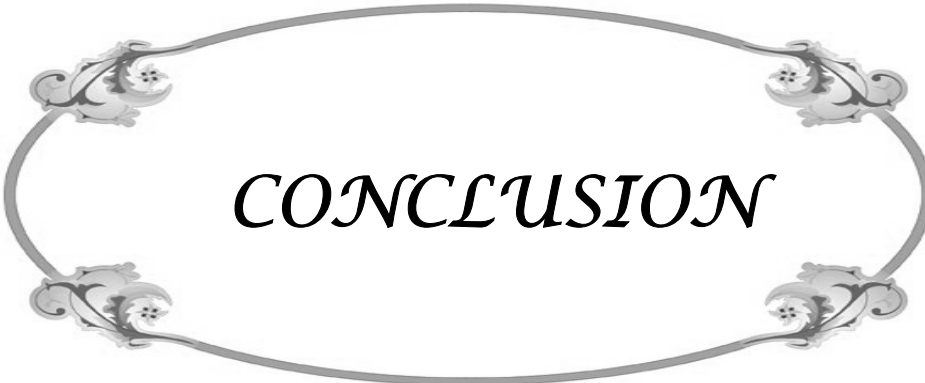
- Ainsi, la qualité des marges d'exérèse chirurgicale constitue le principal facteur prédictif des récidives locales. Le grade histologique de malignité est le facteur pronostique le plus important pour la prédiction d'une rechute métastatique et la survie globale [4, 5, 7, 85].

## XII. Conduite à tenir :

### Prolifération mésenchymateuse cutanée

Clinique	Macroscopie	Microscopie
<ul style="list-style-type: none"> <li>-Age</li> <li>-ATCD particulier : traumatisme cutané, irradiation, Sd ou maladie connu(e)</li> <li>-Localisation</li> <li>-Taille</li> </ul>	<p>(Biopsie exérèse ou pièce opératoire)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Taille, aspect, limitation</li> <li>-Encapsulation</li> <li>-Couleur</li> <li>-Consistance</li> <li>-Remaniements : nécrotiques, myxoides...</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Topographie : Dermique, hypodermique ou dermo-hypodermique</li> <li>-Caractère circonscrit ou infiltrant</li> <li>-Architecture : Faisceaux, nodules...</li> </ul>





*CONCLUSION*

Malgré leur rareté, les tumeurs conjonctives cutanées constituent un spectre large, hétérogène et complexe dans le paysage de la pathologie tumorale cutanée.

Leur incidence réelle reste à préciser.

Elles sont dominées par les tumeurs bénignes. De ce fait Leur pronostic est en général bon.

L'étude anatomopathologique appuyée par l'immunohistochimie est d'un grand apport pour le diagnostic positif sans omettre bien sûr, le grand intérêt du contexte clinique.

Cette étude, quoi que limitée à notre région nous a aidé à dresser le profil épidémiologique, anatomopathologique et évolutif de ces tumeurs. Cependant, des études multicentriques aussi bien à l'échelle nationale qu'internationale s'avèrent nécessaires pour pouvoir étudier comparativement et de façon détaillée les différents paramètres.

Nous avons également constaté que de nombreuses tumeurs cutanées ne figurent pas dans la classification des tumeurs des tissus mous cutanés de l'OMS 2006. Elles sont alors soit décrites selon la classification des tumeurs de l'os et des parties molles de l'OMS 2002, soit rapportées ailleurs dans des bouquins de dermatopathologie. Ceci émanerait en fait de l'obscurité des mécanismes physiopathogéniques sous-jacents, incitant ainsi à d'autres travaux de recherche plus pertinents.

Outre ce problème de classification, les tumeurs bénignes continuent à poser un problème de nosologie. En effet, une même entité tumorale peut avoir une terminologie multiple, ce qui est sorte de confusion et influe directement sur la qualité de la prise en charge. Des efforts sont donc à faire dans ce sens pour pouvoir parler un langage commun et améliorer la prise en charge des patients.

Les sarcomes cutanés, de leur côté, peuvent poser des problèmes de diagnostic anatomopathologique, d'évaluation pronostique et de stratégie thérapeutique. En effet, des études plus approfondies et concentrées sur la pathologie tumorale conjonctive cutanée indépendamment de la pathologie tumorale des parties molles en général sont impératives. Celles-ci doivent également tenir compte du comportement et de la signature biologiques de ces tumeurs afin d'aboutir à de nouveaux moyens thérapeutiques, voire préventifs.

---



*ANNEXES*

## Tumeurs conjonctives cutanées

### Fiche d'exploitation

#### Identité :

- Dossier n° :
- Nom du malade :
- Age :
- Sexe : Femme  Homme
- Origine géographique : Urbaine  Rurale
- Lieu d'habitat : Urbain  Rural
- Profession : Sans  Avec  Type :

#### Motif de consultation (ou hospitalisation) :

#### Antécédents :

- Personnels :
  - ❖ Médicaux :
    - Maladie systémique ou syndrome connus : Oui  Non   
Lequel (laquelle) ?
    - Etat d'immunodépression : Oui  Non   
Lequel ?
    - Tuberculose : Oui  Non   
Localisation :  
Traitée : Oui  Non  En cours   
Evolution : Bonne  Rechute
    - Infection syphilitique : Oui  Non   
Traitée : Oui  Non   
Evolution :
    - Infection virale : EBV  HHV(8)  HIV   
Traitée : Oui  Non  En cours   
Evolution :
    - Traumatismes cutanés précessifs :  
Brûlure  Vaccination  Piqûre d'insecte   
Plaie superficielle  Radiothérapie   
Microtraumatisme répété du rasage
    - Nævi traumatisés : Oui  Non
  - ❖ Chirurgicaux : Oui  Non   
Lesquels ?
  - ❖ Toxiques :
    - Exposition : Oui  Non   
Professionnelle  Iatrogène   
Traitement traditionnel

Toxique en cause

- Familiaux :
  - ❖ Cas similaire : Oui  Non
  - ❖ Contage tuberculeux : Oui  Non
  
  - ❖ Autres tumeurs (syndromes) : Oui  Non 
    - Neurofibromatoses 
      - Type I
      - Type II
    - Maladie de Cowden
    - Syndrome de Mafucci
    - NEM I  Type :
    - Autres :

**Histoire de la maladie :**

- Lésion préexistante  De Novo   
Délai d'apparition :
- Mode évolutif :
- Durée d'évolution :  Semaines  Mois  Années
- Signes associés : Oui  Non   
Type :

**Examen physique :**

- Etat général : Conservé  Altéré
  - Tumeur :
    - ❖ Unique  Multiple
    - ❖ Superficielle : Oui  Non
    - ❖ Profonde : Oui  Non
    - ❖ Localisation : Face  Cou  Thorax  Abdomen  Dos   
Extrémités : Membre supérieur  Sphère génitale   
Membre inférieur
    - ❖ Douleur : Oui  Non
    - ❖ Inflammation : Oui  Non
    - ❖ Forme :
    - ❖ Taille (cm) :
    - ❖ Ulcérations : Oui  Non
    - ❖ Végétations : Oui  Non
    - ❖ Fixe : Oui  Non
    - ❖ Mobile : Plan profond  Plan superficiel  Deux plans
    - ❖ Lésions associées : Oui  Non   
Type :
  - Adénopathies satellites : Oui  Non   
Nombre :  
Localisation :
-

Taille :  
Fixe(s)  Mobile(s)   
Type : Inflammatoire  Tumoral

- Examen général :
  - ❖ Signes somatiques : Oui  Non 
    - Respiratoires
    - Digestifs
    - Osseux
    - Autres : .....
  - ❖ Adénopathies à distance : Oui  Non 
    - Nombre :
    - Localisation :
    - Taille :
    - Fixe(s)  Mobile(s)
    - Type : Inflammatoire  Tumoral

**Bilan paraclinique :**

- Bilan biologique réalisé : Oui  Non 
  - Type de bilan :
  - Perturbation biologique : Oui  Non
  - Laquelle ?
- Imagerie réalisée : Oui  Non 
  - Type :
  - Anomalie retrouvée : Oui  Non
  - Type :

**Présomption diagnostique :**

**Etude anatomopathologique :**

- Matériel d'étude : Biopsie simple  Biopsie au Trucut   
Biopsie exérèse  Pièce opératoire
  - Examen extemporané : Oui  Non 
    - Résultat :
  - Aspect macroscopique :
    - ❖ Forme :
    - ❖ Poids :
    - ❖ Mensurations :
    - ❖ Encapsulation : Oui  Non
    - ❖ Couleur :
    - ❖ Consistance : Molle  Ferme  Dure
    - ❖ Remaniements : Hémorragie : Oui  Non
    - Nécrose : Oui  Non
-

En rapport avec un traitement médical premier :

Oui  Non

❖ Limites d'exérèse :

- Profonde : Saine  Lésionnelle
- Latérales : Saines  Lésionnelles

❖ Lésions associées : Oui  Non

Type :

❖ Curage ganglionnaire : Oui  Non

• Examen microscopique :

❖ Prolifération tumorale :

- Siège : Dermique  Hypodermique   
Dermo hypodermique
- Encapsulée  Non encapsulée
- Symétrique  Asymétrique
- Unique  Multifocale
- Type cellulaire (fusiforme.....) :

❖ Degré de différenciation :

- Bien différenciée (1)
- Moyennement différenciée (2)
- Peu différenciée (3)

❖ Index mitotique (nb de mitoses / 10 champs à fort grossissement) :

- 0 - 9 (1)
- 10 - 19 (2)
- $\geq 20$  (3)

❖ Atypies cytonucléaires : Minimales  Modérées  Sévères

❖ Nécrose tumorale : 0 % (0)  < 50 % (1)  > 50 % (2)

❖ Embols vasculaires : Oui  Non

❖ Grade histologique (FNCLCC) : I  II  III

❖ Limites d'exérèse :

- Profonde : Saine  Lésionnelle
- Latérales : Saines  Lésionnelles
- La limite la plus proche se situe à .....de la tumeur

❖ Curage ganglionnaire : Oui  Non

Nombre de ggs positifs/gg prélevés :

---

- ❖ Etude immunohistochimique : Oui  Non   
Indication :  
Marqueur utilisé :  
Marquage : Positif  Négatif
- ❖ Diagnostic définitif (anatomopathologique) :
- ❖ Stade TNM : I IA  IB  II IIA  IIB  III  IV IVA  IVB

**Bilan d'extension** (tumeur maligne) :

- Rx Thorax
- Echographie abdominale
- TDM thoraco abdominale
- IRM Parties molles
- Scintigraphie osseuse

**Traitement** :

- Electrocoagulation  Cryothérapie  Laser
- Chirurgie : Exérèse complète  Exérèse incomplète   
Chirurgie conservatrice  Chirurgie radicale
- Chimiothérapie : Néoadjuvante  Adjuvante   
Type :  
Nombre de cures :
- Radiothérapie : Néoadjuvante  Peropératoire (curiethérapie)  Postopératoire   
Nombre de séances :

**Evolution** :

- Régression spontanée  Guérison
  - Complications liées à la tumeur : Oui  Non   
Récidive locale   
Métastase à distance   
Décès
  - Complications liées au traitement : Oui  Non   
Type :
  - Malade perdu de vue
-



*RESUMES*

## **Résumé**

Les tumeurs conjonctives cutanées sont relativement fréquentes. Elles sont dominées par les tumeurs bénignes. Le but de notre travail est d'étudier le profil épidémiologique, anatomopathologique et évolutif de ces tumeurs. C'est une étude rétrospective réalisée au service d'anatomie pathologique du CHU Mohammed VI de Marrakech entre 2001 et 2009. Il s'agit de 121 patients présentant une tumeur conjonctive cutanée. La moyenne d'âge de nos patients était de 36 ans (1-80ans). Le sex-ratio H/F était de 1,12. Un de nos patients était suivi pour une Neurofibromatose de type I (NF1). La tumeur avait un aspect nodulaire dans 90% des cas. Le membre inférieur était la localisation la plus fréquente soit 30,5%. Un bilan biologique et radiologique étaient réalisés uniquement chez 20cas soit 16,5%. Il était perturbé chez 5cas (4%). L'étude anatomopathologique a porté sur un matériel biopsique dans 100% des cas. Dans 8% des cas, il s'agissait de pièces opératoires d'exérèse large, la biopsie préalable ayant été faite. Soixante-neuf pour cent (69%) de ces tumeurs étaient bénignes. Elles étaient représentées essentiellement par les tumeurs vasculaires (26cas), suivies par les tumeurs fibreuses et fibro-histiocytaires (22cas). Trente et un pour cent (31%) des tumeurs étaient malignes. Elles étaient représentées essentiellement par des tumeurs fibreuses et fibro-histiocytaires (19 cas de dermatofibrosarcome de Darrier Ferrand (DFS) et 1 cas de fibroxanthome atypique (FXA)). Celles-ci étaient suivies par les tumeurs vasculaires (16 angiosarcomes de Kaposi et 1 angiosarcome cutané). L'étude immunohistochimique était réalisée dans 2cas. Le traitement chirurgical était réalisé dans 73% des cas, la chimiothérapie était faite dans 8% des cas et la radiothérapie dans 1% des cas. L'évolution était précisée dans 21% des cas avec une évolution favorable dans 13% des cas. Un cas de décès et 6 cas de récurrence étaient notés. Les tumeurs conjonctives cutanées bénignes posent un problème majeur de nosologie et de classification. D'autre part, la prise en charge des sarcomes cutanés reste difficile.

---

## Summary

Mesenchymal skin tumors are relatively common. They are dominated by benign tumors. The aim of our study is to determine the epidemiological, pathological and evolutionary profile of these tumors. This is a retrospective study conducted at University Hospital Mohammed VI Marrakech, over a period from 2001 to 2009. Our study included 121 patients with mesenchymal skin tumors. The average age of our patients was 36 years (1– 80 years). The sex ratio M/F was 1.12. One of our patients was followed for neurofibromatosis type I (NF1). The examination revealed nodular lesions in 90% of patients. The lower limb was the most frequent location (30.5%). A biological and radiological balance was conducted in only 20 cases (16.5%). It was disturbed in 5 cases (4%). The study focused on a pathological biopsy material in 100% of cases. Large surgical specimen excision were examined in 8% of cases. Sixty nine percent (69%) of these tumors were benign. They were mainly represented by vascular tumors (26 cases) followed by fibrous and fibro–histiocytic tumors (22 cases). Thirty–one percent (31%) of tumors were malignant. They were mainly represented by fibrous and fibro–histiocytic tumors (19 cases of dermatofibrosarcoma (DFS) and 1 case of atypical Fibroxanthoma (FXA)). They were followed by vascular tumors (16 cases of Kaposi's angiosarcoma and 1 case of cutaneous angiosarcoma). The immunohistochemical study was performed in 2 cases. Surgical treatment was performed in 73% of cases, chemotherapy in 8% and radiotherapy in 1% of cases. Evolution was established in 21% of cases and was favorable in 13% of cases. One death and 6 cases of recurrence were noted. Nosology and classification of benign mesenchymal skin tumors are still problematic. On the other hand, cutaneous sarcomas management remains difficult.

---

## ملخص

أورام الجلد الملتحمة هي أورام شائعة، ذات طابع حميد في اغلب الأحيان. هدفنا من هذه الدراسة هو تحديد السمات الوبائية، التشريحية المرضية والتطورية لهذه الأورام. تم انجاز دراسة استيعادية في الفترة الممتدة بين 2001 و2009 بالمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش ، درست فيها 121 حالة . متوسط العمر كان 36 سنة مع حدين أدناهما 1 سنة وأقصاهما 80 سنة. كانت نسبة هذه الأورام مرتفعة عند الذكور (62 %). سجلت حالة واحدة للورم العصبي الليفي (NF1). كان السبب الأول للاستشارة الطبية هو العقيدات الجلدية (90%). كان الطرف السفلي موقع الإصابة الأكثر شيوعا (30.5%). تم انجاز دراسات بيولوجية وإشعاعية فقط لدى 16.5% من الحالات وكانت ذات نتيجة غير طبيعية لدى 4% منها. في حين، ركزت الدراسة التشريحية المرضية على مادة الخزعة المرضية في 100% من الحالات وعلى عينات جراحية واسعة في 8% منها. تسعة وستون في المائة (69%) من هذه الأورام كانت حميدة وكانت ممثلة أساسا بالأورام الوعائية (26 حالة) متنوعة بالأورام الليفية (22 حالة). واحد و ثلاثون في المائة من الحالات كانت خبيثة. كانت هذه الأخيرة ممثلة أساسا بأورام ليفية (19 حالة داريي فرون و حالة فيبروكزونتوما شاذة) . تليها الأورام الوعائية ممثلة ب 16 حالة داء كابوزي وحالة ورم وعائي جلدي خبيث. تم انجاز الدراسة الكيميائية النسيجية المناعية في حالتين. تم إجراء العلاج الجراحي في 73% من الحالات، الكيميائي في 8% منها والإشعاعي في 1% منها. كانت النتيجة ايجابية في 13% من الحالات في حين لوحظ حالة وفاة واحدة و6 حالات تكرار. تشكل أمراض الجلد الملتحمة الحميدة مشكلا أساسيا في علم التصنيف والمصطلحات في حين يظل تحمل الخبيثة منها صعبا.



***BIBLIOGRAPHIE***

---

- 1- **Koepfel. MC et Andrac-Meyer. L**  
Tumeurs conjonctives cutanées bénignes.  
Encycl Méd Chir, Dermatologie, 1999 ;98-610-A-10, 22 p
  - 2- **Louis. G**  
Conclusion : Tumeurs conjonctives de la peau : « Qu'est ce qui distingue les tumeurs conjonctives cutanées de leur contrepartie des tissus mous profonds ? »  
Annales de pathologie 2009 ;29, 420
  - 3- **Graadt van Roggen. J, Lim. T, Hogendoorn. P**  
The histopathological differential diagnosis of mesenchymal tumours of the skin.  
Current Diagnostic Pathology 2005;11:371-389
  - 4- **Vignon-Pennamen. M, Verola. O, Champeau. F**  
Sarcomes cutanés  
Encycl Méd Chir, Dermatologie, 2009 ;98-650-A-10
  - 5- **Collin. F, Marty. G, Bui Nguyen Binh. M, Coindre. JM**  
Sarcomes des tissus mous: données anatomopathologiques actuelles  
Cancer/Radiothérapie 2006 ;10:7-14
  - 6- **Hong-Jen. C, Yi-Hong. C, See-Ying. C, Hsin-Kai. W**  
High-resolution Ultrasonography in Superficial Soft Tissue Tumors  
J Med Ultrasound 2007;15 (3):152-174
  - 7- **Groupe Sarcomes Français**  
Tumeurs des tissus mous  
Tome I - 2007 - Généralités
  - 8- **Collin. F**  
Comment classer un sarcome cutané  
Annales de pathologie 2006;26:98-109
  - 9- **Weather. PR, Young. B, Heath. JW**  
Histologie de la peau  
Histologie fonctionnelle. Paris : De Boeck Université ; 4<sup>ème</sup> édition ; 413 (157-171)
  - 10- **Prost-Squarcioni. C**  
Histologie de la peau et des follicules pileux  
Médecine/Sciences 2006 ;22:131-137
-

- 11- **Cribier. B, Grosshans. E**  
Histologie de la peau normale et lésions histopathologiques élémentaires  
Encycl Méd Chir. Dermatologie, 98-085-A-10, 2002, 16 p
- 12- **Stevens. A, Lowe. JS**  
Histologie de la peau  
Histologie humaine. Paris : Campus : 2006 ;731:144-165
- 13- **Parker Gibbs. C, Peabody. T, Simon. M**  
Classification, clinical features, preoperative assessment and staging of soft tissue tumors  
Current Orthopaedics 1997;11:75-82
- 14- **Enzinger. F, Weiss. S**  
Malignant fibrohistiocytic tumors  
Soft tissue tumors. 3rd ed. St. Louis, Mosby, 1995:352-355
- 15- **Philip. E, Gunter. B, David. W, Alain. S**  
Soft tissue tumours  
World Health Organization classification of tumours: pathology and genetics of Skin tumours. Lyon: IARC Press; 2006:357
- 16- **Janine. W, Sylvie. F, Isabelle. M**  
Pathologie cutanée tumorale. Paris : Sauramps Medical; 2009:520
- 17- **Fletcher. C, Unni. K, Mertens. F**  
Soft tissue tumours  
World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press;2002:415
- 18- **Thway. K**  
Pathology of Soft Tissue Sarcomas  
Clinical Oncology 2009;21:695-705
- 19- **Marc. L, Julia. B**  
Contribution of Molecular Genetic Data to the Classification of Sarcomas  
Human pathology; 2000;Volume 31, N°5
-

- 20– **Lévy. P, Vidaud. D, Karen. L, Ingrid. L, Wechsler. J, Giulia. B, Parfait. B, Wolkenstein. P, Vidaud. M, Bièche. I**  
Molecular profiling of malignant peripheral nerve sheath tumors associated with neurofibromatosis type 1, based on large-scale real-time RT-PCR  
Molecular Cancer 2004, 3(20);1-13
- 21– **Pinson. S, Wolkenstein. P**  
La neurofibromatose 1 (NF1) ou maladie de Von Recklinghausen  
La revue de médecine interne 2005;26:196-215
- 22– **Weiss. S, Goldblum. J**  
Benign tumors of peripheral nerves  
In: Enzinger and Weiss's soft tissue tumor, Edition Mosby Elsevier, cinquième édition 2008; 838-853
- 23– **Mcheik. JN, Vabres. P, Bonneau. D, Longy. M, Levard. G**  
Maladie de Cowden chez un adolescent  
Ann Chir 2002;127 :138-41
- 24– **El Kassimi. B, Benchemsi. N, Mikou. O, El Ouazzani. T, Lakhdar. H**  
Maladie de Kaposi et anticorps anti-herpès virus-8 au Maroc  
Médecine et maladies infectieuses 2003;33:226-228
- 25– **Sophie Prévot**  
Virus Epstein Barr et pathologies épithéliales et conjonctives  
Revue Française des Laboratoires, novembre 2001, N°337
- 26– **Claes. S, Fredrik. M, Anders. R, Otte. B, Dictor. M, Mitelman. F, Mandahl. N**  
Cytogenetic Analysis of Four Angiosarcomas from Deep and Superficial Soft Tissue  
Cancer Genet Cytogenet 1998;100:52-56
- 27– **Steven J. H, Daniel J. S.**  
Vascular tumors of the skin: A selective review  
Seminars in Diagnostic Pathology 2004;21:166-218
- 28– **Salasa. S, Eberhard. S, Collin. F, Binh. B, Terriere. P, Guillou. L, Trassard. M, Ranchere. D, Gregoirei. F, Coindre. J**  
Superficial soft tissue sarcomas (S-STs): A study of 367 patients from the French Sarcoma Group (FSG)  
European Journal Of Cancer 2009;45:2091-2102
-

- 29– **Guillen. D, Cockerell. N**  
Cutaneous and Subcutaneous Sarcomas  
Clinics in Dermatology 2001;19:262–268
- 30– **Diatta. A, Touré. N, Dia. Y, Ndiaye. N, Niang. A, Thiam. K, Mbaye. F, Hane. A**  
Kaposi systémique avec localisation cutanée, oculaire et pulmonaire  
Résumés des communications scientifiques CHNU Fann à Dakar, Sénégal
- 31– **Beaman. F, Kransdorf. M, Tricia. R, Murphey. M, Lynn. K, Keeling. J**  
Superficial Soft-Tissue Masses  
Analysis, Diagnosis, and Differential Considerations, 2007;27(2):509–524
- 32– **Guichard. S**  
Chirurgie des tumeurs cutanées  
Encycl Méd Chir, Techniques chirurgicales–Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique, 1999;17:45–140
- 33– **Nielsen. T**  
Microarray analysis of sarcomas  
Adv Anat Pathol 2006;13:166–173
- 34– **Weiss. S, Goldblum. J**  
Enzinger and Weiss's Soft tissue tumors  
Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008
- 35– **Miyajima. K, Oda. Y, Oshiro. Y, Tamiya. S, Kinukawa. N, Masuda. K et al**  
Clinicopathological prognostic factors in soft tissue leiomyosarcoma: a multivariate analysis Histopathology 2002;40:353–359
- 36– **Fletcher. CD**  
The evolving classification of soft tissue tumours: an update based on the new WHO classification  
Histopathology 2006;48:3–12
- 37– **Coindre. JM**  
Immunohistochemistry in the diagnosis of soft tissue tumours  
Histopathology 2003;43:1–16
-

- 38– Segal. N, Pavlidis. P, Antonescu. R, Maki. R, Noble. W, DeSantis. D, Woodruff. J, Lewis. J, Brennan. M, Houghton. A, Cordon. C**  
Classification and Subtype Prediction of Adult Soft Tissue Sarcoma by Functional Genomics. American Journal of Pathology, Vol. 163 n°2, August 2003
- 39– Klaus. S, Dieter. K**  
Cutaneous mesenchymal stem cells: status of current knowledge, implications for dermatopathology  
J Cutan Pathol 2010;37:624–634
- 40– Enjolras. O, Soupre. V, Picard. A**  
Anomalies vasculaires superficielles  
Encycl Méd Chir, Dermatologie, 2008;98–745–A–10
- 41– Hamel. T**  
Classification des angiomes  
Archives de pédiatrie 2007 ;14:705–708
- 42– Clark. M, Fisher. C, Judson. I, Thomas. J**  
Soft-tissue sarcomas in adults  
N Engl J Med 2005;353:701–711
- 43– Luis. R, Sanguenza. O**  
Cutaneous vascular proliferations. Hyperplasias and benign neoplasms  
American Academy of Dermatology, 1997;37
- 44– Calicchio. M, Collins. T, Kozakewich. H**  
The Identification of Signaling Systems in Proliferating and Involuting Phase Infantile Hemangiomas by Genome-Wide Transcriptional Profiling  
American Journal of Pathology, 2009; Vol 174, N°5
- 45– Casanova. D, Norat. F, Bardot. J, Magalon. G**  
Les hémangiomes cutanés : aspects cliniques  
Annales de Chirurgie Plastique Esthétique, 2006 ;51:287–292
- 46– Wassef. M, Vanwijck. R, Clapuyt. P, Boon. L, Magalon. G**  
Tumeurs et malformations vasculaires, classification anatomopathologique et imagerie  
Annales de chirurgie plastique esthétique 2006;51:263–281
-

- 47- **Breviere. G**  
Hémangiomes et malformations vasculaires superficielles  
Encycl Méd Chir, Cardiologie, 2002,11-940-G-10, 9 p
- 48- **Mckee P. H and al**  
Tumors of vascular origin dans Pathology of the Skin, 3th ed., Mosby Elsevier, 2005, 31
- 49- **Jouary. T et al**  
Hémangiome microveinulaire  
Ann Dermatol Venereol 2004;131:475-7
- 50- **Saurat J-H et al**  
Dermatologie et infections sexuellement transmissibles (2009), 466p
- 51- **Folpe. A, Chand. E, Goldblum. J, Weiss. S**  
Expression of Fli-1, a nuclear transcription factor, distinguishes vascular neoplasms from potential mimics  
Am J Surg Pathol 2001;25:1061-1066
- 52- **Janse A. J, van Coevorden. F, Peterse. H et al**  
Lymphedema-induced lymphangiosarcoma  
Er J Surg Oncol 1995; 21:155-158
- 53- **Bekkouch. I et al**  
Le sarcome de Kaposi : à propos de 32 cas  
Cancer/Radiothérapie 2008 ; 12 :713-753
- 54- **Biahi et al**  
Maladie de Kaposi classique ; Apropos de 6cas  
Cancer/Radiothérapie 2008 ; 12 :701-710
- 55- **Pierrotti. LC, Sumita. LM, Freire. WS, Filho. HH, Souza. VA**  
Detection of human herpes virus 8 DNA and antibodies to latent nuclear and lytic-phase antigens in serial samples from aids patients with kaposi's sarcoma  
Journal of Clinical Virology 2000;16:247-251
- 56- **Cova. YM, Belembaogo. E, Frikha. H, Yu. S, Le Bourgeois. JP**  
Sarcome de Kaposi  
Cancer/Radiother 1997;1:277-282
-

- 57- **Bostjan. L, Calonje. E**  
Cutaneous fibrohistiocytic tumours—an update  
Histopathology 2010;56:148–165
- 58- **Saiji. E, Guillou. L**  
Tumeurs fibroblastiques et myofibroblastiques de la tête et du cou  
Annales de pathologie (2009) 29, 335–346
- 59- **Chaâbouni. S, Ayadi. L, Masmoudi. A, Dhouib. M, Méziou. J, Dammak. A, Charfi. S, Gouiaa. N, Turki. H, Abdelmoula. M, Boudawara. T**  
Dermatofibrome rétro-auriculaire chez un enfant simulant une tumeur maligne  
Archives de Pédiatrie 2008;15:283–285
- 60- **Joucdar. S, Kismoune. H, Boudjemia. F, Bacha. D, Abed. L**  
Les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand – analyse rétrospective de 81 cas sur dix ans (1983–1994)  
Ann Chir Plast Esthét 2001; 46:134–140
- 61- **Monnier. D et al**  
Dermatofibrosarcome protubérant (tumeur de Darier et Ferrand) : Etude épidémiologique rétrospective descriptive en Franche-Comté sur une période de 20 ans (1982–2002)  
Ann Dermatol Venereol 2005;132:596–614
- 62- **Fróes. LF, Sanches. JA**  
Primary cutaneous sarcomas  
An Bras Dermatol. 2006;81(3):207–221
- 63- **Sei. J, Chaussade. V, Zimmermann. U, Tchakerian, Clerici. T, Franc. B, Saiag. P**  
Historique, principes, analyse critique de l'efficacité et indications de la chirurgie micrographique de Mohs  
Ann Dermatol Venereol 2004;131:173–182
- 64- **Gattoni. M, Tiberio. R, Angeli. L, Bornacina. G, Boggio. P, Annali, Giacalone. A, Christina. S, Leigheb. G**  
Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand : traitement par la technique chirurgicale de Tübingen (31 cas)  
Ann Dermatol Venereol 2007;134:31–34
- 65- **Lin. PP, Guzel. VB, Pisters. PW, Zagars. GK, Weber. KL, Feig. BW et al**  
Surgical management of soft tissue sarcomas of the hand and foot  
Cancer 2002;95:852–861
-

- 66– Eiichi. M, Jun. Y, Joji. T, Jiro. A and Keiji. I**  
Cutaneous angiolipoleiomyoma  
American Academy of Dermatology 2006; 54:167–171
- 67– Heid. E, Chartier. C**  
Lipomes cutanés, lipomatoses, lipodystrophies  
Encycl Méd Chir, Dermatologie, 2000;98–615–A–10, 9 p
- 68– Binh. MB, Sastre–Garau. X, Guillou. L, De Pinieux. G, Terrier. P, Lagacé. R et al**  
MDM2 and CDK4 immunostainings are useful adjuncts in diagnosing well–differentiated and dedifferentiated liposarcoma subtypes: a comparative analysis of 559 soft tissue neoplasms with genetic data  
Am J Surg Pathol 2005;29:1340–1347
- 69– Maitham. S and al**  
Giant gluteal lipoma–like liposarcoma: a case repor  
World Journal of Surgical Oncology 2008;6:81
- 70– Torsten. E, Steven. DB, Julie. C, Fanburg. S**  
Superficial primitive neuroectodermal tumor/Ewing sarcoma (PN/ES): same tumor as deep PN/ES or new entity?  
Annals of Diagnostic Pathology 2007;11:153–159
- 71– Cribier. B, Grosshan. E**  
Tumeurs cutanées nerveuses rares  
Ann. Dermatol. Venereol, 1997 ;124:280–295
- 72– Ortonne. N**  
Neurofibromes cutanés au cours de la neurofibromatose 1  
Annales de dermatologie et de vénéréologie (2008)135:525–528
- 73– Pascale. L, Iva. B, Karen. L, Parfai. B, Wechsler. J, Ingrid. L, Wolkenstein. P, Vidaud. M and Dominique. V**  
Molecular Profiles of Neurofibromatosis Type 1–Associated Plexiform Neurofibromas: Identification of a Gene Expression Signature of Poor Prognosis  
Clinical Cancer Research 2004 Vol 10:3763–3771
- 74– Pinson. S, Wolkenstein. P**  
La neurofibromatose 1 (NF1) ou maladie deVon Recklinghausen  
La revue de médecine interne 2005 ; 26:196–215
-

- 75- Standards, Options et Recommandations 2006 pour la prise en charge des patients adultes atteints de sarcome des tissus mous, de sarcome utérin ou de tumeur stromale gastro-intestinale  
[www.gsf-geto.org](http://www.gsf-geto.org)
- 76- **Lintza. F, Moreau. A, Cassagneau. E, Maillard. O, Waasta. D, Gouind. F**  
Sarcome des tissus mous : étude des marges de résection  
Revue de chirurgie orthopédique et traumatologique 2009 ;95S :S107-S113
- 77- **Lewis. J, Leung. D, Espat. J, Woodruff. J, Brennan. M**  
Effect of resection in extremity soft tissue sarcoma  
Ann Surg 2000;231:655-663
- 78- **Herman. S**  
Tumors of the connective and supporting tissues  
Radiotherapy and Oncology 1995;34:93-104
- 79- **Komdeur. R, Hoekstra. H, Molenaar. W, Van Den Berg. E, Zwart. N, Pras E et al**  
Clinicopathologic assessment of post radiation sarcomas: KIT as a potential treatment target  
Clin Cancer Res 2003;9:2926-2932
- 80- **Edmonson. J, Ryan. L, Blum. R, Brooks. J, Shiraki .M, Frytak .S et al**  
Randomized comparison of doxorubicin alone versus ifosfamide plus doxorubicin or mitomycin, doxorubicin, and cisplatin against advanced soft tissue sarcomas  
J Clin Oncol 1993;11:1269-1275
- 81- **Albritton. K, Randall. R**  
Prospects for targeted therapy of synovial sarcoma  
J Pediatr Hematol Oncol 2005;27:219-222
- 82- **Senderowicz. A**  
Small molecule modulators of cyclin-dependent kinases for cancer therapy  
Oncogene 2000;19:6600-6606
- 83- **Demetri. G, Fletcher. C, Mueller. E, Sarraf. P, Naujoks. R, Campbell. N et al**  
Induction of solid tumor differentiation by the peroxisome proliferator-activated receptor-gamma ligand troglitazone in patients with liposarcoma  
Proc Natl Acad Sci USA 1999;96:3951-3956
-

- 84– Brennan. M, Casper. E, Harrison. L, Shiu. M, Gaynor. J, Hajdu. S**  
The role of multimodality therapy in soft-tissue sarcoma  
Ann Surg 1991;214:328–36
- 85– Svarvar. C, Böhling. T, Berlin. O, Gustafson. P, Folleras. G, Bjerkehagen. B et al**  
Clinical course of nonvisceral soft tissue leiomyosarcoma in 225 patients from the  
Scandinavian Sarcoma Group  
Cancer 2007;109:282–291
-