

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2018

THESE N°: 145

**FIBROBLASTOME A CELLULES GEANTES**  
**A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE**

**THÈSE**

*Présentée et soutenue publiquement le : .....*

**PAR**

**Mlle. Amal EL MALIANI**  
*Née le 19 Mars 1990 à Rabat*

**Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine**

**MOTS CLES :** Fibroblastome à cellules géantes – Dermatofibrosarcome –  
Technique de Mohs.

**JURY**

**Mr. T. EL MADHI**  
Professeur de Traumato-Orthopédie Pédiatrique  
**Mr. M. KISRA**  
Professeur de Chirurgie Pédiatrique  
**Mr. H. ZERHOUNI**  
Professeur de Chirurgie Pédiatrique  
**Mr. S. Z. EL ALAMI EL FELLOUS**  
Professeur de Traumato-Orthopédie Pédiatrique

**PRESIDENT &  
RAPPORTEUR**

**JUGES**

بِسْمِ اللّٰهِ الرَّحْمٰنِ الرَّحِیْمِ

"سبحانك لا علم لنا

إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم"

سورة البقرة: الآية 31



**UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT**  
**FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

**DOYENS HONORAIRES :**

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ  
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH  
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK  
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI  
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI  
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI  
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



**ADMINISTRATION :**

**Doyen** : Professeur Mohamed ADNAOUI  
**Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines**  
Professeur Mohammed AHALLAT  
**Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération**  
Professeur Taoufiq DAKKA  
**Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie**  
Professeur Jamal TAOUFIK  
**Secrétaire Général** : Mr. Mohamed KARRA

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS**

**ET  
PHARMACIENS**

**PROFESSEURS :**

**Décembre 1984**

Pr. MAAOUNI Abdelaziz  
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi  
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne – **Clinique Royale**  
Anesthésie -Réanimation  
pathologie Chirurgicale

**Novembre et Décembre 1985**

Pr. BENSAID Younes

Pathologie Chirurgicale

**Janvier, Février et Décembre 1987**

Pr. CHAHED OUZZANI Houria  
Pr. LACHKAR Hassan  
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Gastro-Entérologie  
Médecine Interne  
Neurologie

**Décembre 1988**

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib  
Pr. DAFIRI Rachida

Chirurgie Pédiatrique  
Radiologie

### Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed  
Pr. CHAD Bouziane  
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

### Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid  
Pr. HACHIM Mohammed\*  
Pr. KHARBACH Aïcha  
Pr. MANSOURI Fatima  
Pr. TAZI Saoud Anas

### Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia  
Pr. AZZOUZI Abderrahim  
Pr. BAYAHIA Rabéa  
Pr. BELKOUCHI Abdelkader  
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif  
Pr. BENSOUDA Yahia  
Pr. BERRAHO Amina  
Pr. BEZZAD Rachid  
Pr. CHABRAOUI Layachi  
Pr. CHERRAH Yahia  
Pr. CHOKAIRI Omar  
Pr. KHATTAB Mohamed  
Pr. SOULAYMANI Rachida  
Pr. TAOUFIK Jamal

### Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed  
Pr. BENSOUDA Adil  
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib  
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza  
Pr. CHRAIBI Chafiq  
Pr. DEHAYNI Mohamed\*  
Pr. EL OUAHABI Abdessamad  
Pr. FELLAT Rokaya  
Pr. GHAFIR Driss\*  
Pr. JIDDANE Mohamed  
Pr. TAGHY Ahmed  
Pr. ZOUHDI Mimoun

### Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika  
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Médecine Interne – Doyen de la FMPR  
Pathologie Chirurgicale  
Neurologie

Pathologie Chirurgicale  
Médecine-Interne  
Gynécologie -Obstétrique  
Anatomie-Pathologique  
Anesthésie Réanimation

Anatomie-Pathologique  
Anesthésie Réanimation – Doyen de la FMPO  
Néphrologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pharmacie galénique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Biochimie et Chimie  
Pharmacologie  
Histologie Embryologie  
Pédiatrie  
Pharmacologie – Dir. du Centre National PV  
Chimie thérapeutique V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Gastro-Entérologie  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Neurochirurgie  
Cardiologie  
Médecine Interne  
Anatomie  
Chirurgie Générale  
Microbiologie



Radiothérapie  
Biophysique  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques Doyen de la

### FMPA

Pr. EL AMRANI Sabah  
Pr. EL BARDOUNI Ahmed  
Pr. EL HASSANI My Rachid  
Pr. ERROUGANI Abdelkader  
Pr. ESSAKALI Malika  
Pr. ETTAYEBI Fouad  
Pr. HADRI Larbi\*  
Pr. HASSAM Badredine  
Pr. IFRINE Lahssan  
Pr. JELTHI Ahmed  
Pr. MAHFOUD Mustapha  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

### Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed\*  
Pr. ABDELHAK M'barek  
Pr. BELAIDI Halima  
Pr. BENTAHILA Abdelali  
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali  
Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
Pr. CHAMI Ilham  
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
Pr. JALIL Abdelouahed  
Pr. LAKHDAR Amina  
Pr. MOUANE Nezha

### Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane  
Pr. AMRAOUI Mohamed  
Pr. BAIDADA Abdelaziz  
Pr. BARGACH Samir  
Pr. CHAARI Jilali\*  
Pr. DIMOU M'barek\*  
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine\*  
Pr. EL MESNAOUI Abbas  
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
Pr. HDA Abdelhamid\*  
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia  
Pr. SEFIANI Abdelaziz  
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

### Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya\*  
Pr. BELKACEM Rachid  
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim  
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan  
Pr. GAOUZI Ahmed  
Pr. MAHFOUDI M'barek\*  
Pr. OUADGHIRI Mohamed  
Pr. OUZEDDOUN Naima  
Pr. ZBIR EL Mehdi\*

Gynécologie Obstétrique  
Traumato-Orthopédie  
Radiologie  
Chirurgie Générale- Directeur CHIS  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Médecine Interne  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Anatomie Pathologique  
Traumatologie – Orthopédie  
Gynécologie –Obstétrique  
Dermatologie

Urologie  
Chirurgie – Pédiatrique  
Neurologie  
Pédiatrie  
Gynécologie – Obstétrique  
Traumatologie – Orthopédie  
Radiologie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Cardiologie - Directeur HMI Med V  
Urologie  
Ophtalmologie  
Génétique  
Réanimation Médicale

Radiologie  
Chirurgie Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Radiologie  
Traumatologie-Orthopédie  
Néphrologie  
Cardiologie



### Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan  
Pr. BEN SLIMANE Lounis  
Pr. BIROUK Nazha  
Pr. ERREIMI Naima  
Pr. FELLAT Nadia  
Pr. HAIMEUR Charki\*  
Pr. KADDOURI Nouredine  
Pr. KOUTANI Abdellatif  
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid  
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ  
Pr. TAOUFIQ Jallal  
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique  
Urologie  
Neurologie  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Psychiatrie  
Gynécologie Obstétrique

### Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA  
Pr. BENOMAR ALI  
Pr. BOUGTAB Abdesslam  
Pr. ER RIHANI Hassan  
Pr. BENKIRANE Majid\*  
Pr. KHATOURI ALI\*

Gastro-Entérologie  
Neurologie – Doyen de la FMP Abulcassis  
Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Hématologie  
Cardiologie

### Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed\*  
Pr. AIT OUMAR Hassan  
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd  
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer  
Pr. ECHARRAB El Mahjoub  
Pr. EL FTOUH Mustapha  
Pr. EL MOSTARCHID Brahim\*  
Pr. ISMAILI Hassane\*  
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim\*  
Pr. TACHINANTE Rajae  
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pneumo-phtisiologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pneumo-phtisiologie  
Neurochirurgie  
Traumatologie Orthopédie- Dir. Hop. Av. Marr.  
Anesthésie-Réanimation Inspecteur du SSM  
Anesthésie-Réanimation  
Médecine Interne



### Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia  
Pr. AJANA Fatima Zohra  
Pr. BENAMR Said  
Pr. CHERTI Mohammed  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma  
Pr. EL HASSANI Amine  
Pr. EL KHADER Khalid  
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah\*  
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan  
Pr. MAHASSINI Najat  
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae  
Pr. ROUIMI Abdelhadi\*

Neurologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Générale  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Pédiatrie Directeur Hop. Chekikh Zaied  
Urologie  
Rhumatologie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Anatomie Pathologique  
Pédiatrie  
Neurologie

## Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH\*

ORL

## Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham\*  
Pr. BENABDELJLIL Maria  
Pr. BENAMAR Loubna  
Pr. BENAMOR Jouda  
Pr. BENELBARHDADI Imane  
Pr. BENNANI Rajae  
Pr. BENOACHANE Thami  
Pr. BEZZA Ahmed\*  
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi  
Pr. BOUMDIN El Hassane\*  
Pr. CHAT Latifa  
Pr. DAALI Mustapha\*  
Pr. DRISSE Sidi Mourad\*  
Pr. EL HIJRI Ahmed  
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid  
Pr. EL MADHI Tarik  
Pr. EL OUNANI Mohamed  
Pr. ETTAIR Said  
Pr. GAZZAZ Miloudi\*  
Pr. HRORA Abdelmalek  
Pr. KABBAJ Saad  
Pr. KABIRI EL Hassane\*  
Pr. LAMRANI Moulay Omar  
Pr. LEKEHAL Brahim  
Pr. MAHASSIN Fattouma\*  
Pr. MEDARHRI Jalil  
Pr. MIKDAME Mohammed\*  
Pr. MOHSINE Raouf  
Pr. NOUINI Yassine  
Pr. SABBAH Farid  
Pr. SEFIANI Yasser  
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Anesthésie-Réanimation  
Neurologie  
Néphrologie  
Pneumo-phtisiologie  
Gastro-Entérologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Rhumatologie  
Anatomie  
Radiologie  
Radiologie  
Chirurgie Générale  
Radiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie-Pédiatrique  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie Générale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Thoracique  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Médecine Interne  
Chirurgie Générale  
Hématologie Clinique  
Chirurgie Générale  
Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Pédiatrie



## Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane\*  
Pr. AMEUR Ahmed \*  
Pr. AMRI Rachida  
Pr. AOURARH Aziz\*  
Pr. BAMOU Youssef \*  
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene\*  
Pr. BENZEKRI Laila  
Pr. BENZZOUBEIR Nadia  
Pr. BERNOUSSI Zakiya  
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya\*

Anatomie Pathologique  
Urologie  
Cardiologie  
Gastro-Entérologie  
Biochimie-Chimie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Dermatologie  
Gastro-Entérologie  
Anatomie Pathologique  
Psychiatrie

Pr. CHOHO Abdelkrim \*  
Pr. CHKIRATE Bouchra  
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair  
Pr. EL HAOURI Mohamed \*  
Pr. FILALI ADIB Abdelhai  
Pr. HAJJI Zakia  
Pr. IKEN Ali  
Pr. JAAFAR Abdeloïhab\*  
Pr. KRIOUILE Yamina  
Pr. LAGHMARI Mina  
Pr. MABROUK Hfid\*  
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*  
Pr. OUJILAL Abdelilah  
Pr. RACHID Khalid \*  
Pr. RAISS Mohamed  
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha\*  
Pr. RHOU Hakima  
Pr. SIAH Samir \*  
Pr. THIMOU Amal  
Pr. ZENTAR Aziz\*

#### **Janvier 2004**

Pr. ABDELLAH El Hassan  
Pr. AMRANI Mariam  
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas  
Pr. BENKIRANE Ahmed\*  
Pr. BOUGHALEM Mohamed\*  
Pr. BOULAADAS Malik  
Pr. BOURAZZA Ahmed\*  
Pr. CHAGAR Belkacem\*  
Pr. CHERRADI Nadia  
Pr. EL FENNI Jamal\*  
Pr. EL HANCHI ZAKI  
Pr. EL KHORASSANI Mohamed  
Pr. EL YOUNASSI Badreddine\*  
Pr. HACHI Hafid  
Pr. JABOURIK Fatima  
Pr. KHARMAZ Mohamed  
Pr. MOUGHIL Said  
Pr. OUBAAZ Abdelbarre\*  
Pr. TARIB Abdelilah\*  
Pr. TIJAMI Fouad  
Pr. ZARZUR Jamila

#### **Janvier 2005**

Pr. ABBASSI Abdellah  
Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*  
Pr. ALLALI Fadoua  
Pr. AMAZOUZI Abdellah  
Pr. AZIZ Nouredine\*

Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Chirurgie Pédiatrique  
Dermatologie  
Gynécologie Obstétrique  
Ophtalmologie  
Urologie  
Traumatologie Orthopédie  
Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Traumatologie Orthopédie  
Gynécologie Obstétrique  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Générale  
Pneumophtisiologie  
Néphrologie  
Anesthésie Réanimation  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale

Ophtalmologie  
Anatomie Pathologique  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
Neurologie  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie Pathologique  
Radiologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Ophtalmologie  
Pharmacie Clinique  
Chirurgie Générale  
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
Chirurgie Générale  
Rhumatologie  
Ophtalmologie  
Radiologie



Pr. ACHOUR Abdessamad\*  
Pr. AIT HOUSSA Mahdi\*  
Pr. AMHAJJI Larbi\*  
Pr. AOUI Sarra  
Pr. BAITE Abdelouahed\*  
Pr. BALOUCH Lhousaine\*  
Pr. BENZIANE Hamid\*  
Pr. BOUTIMZINE Nourdine  
Pr. CHARKAOUI Naoual\*  
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader\*  
Pr. ELABSI Mohamed  
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
Pr. EL OMARI Fatima  
Pr. GHARIB Nouredine  
Pr. HADADI Khalid\*  
Pr. ICHOU Mohamed\*  
Pr. ISMAILI Nadia  
Pr. KEBDANI Tayeb  
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar\*  
Pr. LOUZI Lhoussain\*  
Pr. MADANI Naoufel  
Pr. MAHI Mohamed\*  
Pr. MARC Karima  
Pr. MASRAR Azlarab  
Pr. MRABET Mustapha\*  
Pr. MRANI Saad\*  
Pr. OUZZIF Ez zohra\*  
Pr. RABHI Monsef\*  
Pr. RADOUANE Bouchaib\*  
Pr. SEFFAR Myriame  
Pr. SEKHSOKH Yessine\*  
Pr. SIFAT Hassan\*  
Pr. TABERKANET Mustafa\*  
Pr. TACHFOUTI Samira  
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq\*  
Pr. TANANE Mansour\*  
Pr. TLIGUI Houssain  
Pr. TOUATI Zakia

### **Décembre 2007**

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

### **Décembre 2008**

Pr ZOUBIR Mohamed\*  
Pr TAHIRI My El Hassan\*

Chirurgie générale  
Chirurgie cardio vasculaire  
Traumatologie orthopédie  
Parasitologie  
Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**  
Biochimie-chimie  
Pharmacie clinique  
Ophtalmologie  
Pharmacie galénique  
Chirurgie générale  
Chirurgie générale  
Anesthésie réanimation  
Psychiatrie  
Chirurgie plastique et réparatrice  
Radiothérapie  
Oncologie médicale  
Dermatologie  
Radiothérapie  
Anesthésie réanimation  
Microbiologie  
Réanimation médicale  
Radiologie  
Pneumo phtisiologie  
Hématologie  
Médecine préventive santé publique et hygiène  
Virologie  
Biochimie-chimie  
Médecine interne  
Radiologie  
Microbiologie  
Microbiologie  
Radiothérapie  
Chirurgie vasculaire périphérique  
Ophtalmologie  
Chirurgie générale  
Traumatologie orthopédie  
Parasitologie  
Cardiologie



Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale

### Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali\*  
Pr. AGDR Aomar\*  
Pr. AIT ALI Abdelmounaim\*  
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia  
Pr. AKHADDAR Ali\*  
Pr. ALLALI Nazik  
Pr. AMINE Bouchra  
Pr. ARKHA Yassir  
Pr. BELYAMANI Lahcen\*  
Pr. BJIJOU Younes  
Pr. BOUHSAIN Sanae\*  
Pr. BOUI Mohammed\*  
Pr. BOUNAIM Ahmed\*  
Pr. BOUSSOUGA Mostapha\*  
Pr. CHAKOUR Mohammed \*  
Pr. CHTATA Hassan Toufik\*  
Pr. DOGHMI Kamal\*  
Pr. EL MALKI Hadj Omar  
Pr. EL OUENNASS Mostapha\*  
Pr. ENNIBI Khalid\*  
Pr. FATHI Khalid  
Pr. HASSIKOU Hasna \*  
Pr. KABBAJ Nawal  
Pr. KABIRI Meryem  
Pr. KARBOUBI Lamya  
Pr. L'KASSIMI Hachemi\*  
Pr. LAMSAOURI Jamal\*  
Pr. MARMADE Lahcen  
Pr. MESKINI Toufik  
Pr. MESSAOUDI Nezha \*  
Pr. MSSROURI Rahal  
Pr. NASSAR Ittimade  
Pr. OUKERRAJ Latifa  
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani \*

### PROFESSEURS AGREGES :

#### Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha  
Pr. AMEZIANE Taoufiq\*  
Pr. BELAGUID Abdelaziz  
Pr. BOUAITY Brahim\*  
Pr. CHADLI Mariama\*  
Pr. CHEMSI Mohamed\*  
Pr. DAMI Abdellah\*  
Pr. DARBI Abdellatif\*  
Pr. DENDANE Mohammed Anouar  
Pr. EL HAFIDI Naima  
Pr. EL KHARRAS Abdennasser\*  
Pr. EL MAZOUZ Samir

Médecine interne  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale  
Neurologie  
Neuro-chirurgie  
Radiologie  
Rhumatologie  
Neuro-chirurgie  
Anesthésie Réanimation  
Anatomie  
Biochimie-chimie  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Traumatologie orthopédique  
Hématologie biologique  
Chirurgie vasculaire périphérique  
Hématologie clinique  
Chirurgie Générale  
Microbiologie  
Médecine interne  
Gynécologie obstétrique  
Rhumatologie  
Gastro-entérologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Microbiologie *Directeur Hôpital My Ismail*  
Chimie Thérapeutique  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Pédiatrie  
Hématologie biologique  
Chirurgie Générale  
Radiologie  
Cardiologie  
Pneumo-ptisiologie



Anesthésie réanimation  
Médecine interne  
Physiologie  
ORL  
Microbiologie  
Médecine aéronautique  
Biochimie chimie  
Radiologie  
Chirurgie pédiatrique  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie plastique et réparatrice

Pr. EL SAYEGH Hachem  
Pr. ERRABIH Ikram  
Pr. LAMALMI Najat  
Pr. MOSADIK Ahlam  
Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
Pr. NAZIH Mouna\*  
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Urologie  
Gastro entérologie  
Anatomie pathologique  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie générale  
Hématologie  
Anatomie pathologique

### **Mai 2012**

Pr. AMRANI Abdelouahed  
Pr. ABOUELALAA Khalil\*  
Pr. BELAIZI Mohamed\*  
Pr. BENCHEBBA Driss\*  
Pr. DRISSI Mohamed\*  
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna  
Pr. EL KHATTABI Abdessadek\*  
Pr. EL OUAZZANI Hanane\*  
Pr. ER-RAJI Mounir  
Pr. JAHID Ahmed  
Pr. MEHSSANI Jamal\*  
Pr. RAISSOUNI Maha\*

Chirurgie Pédiatrique  
Anesthésie Réanimation  
Psychiatrie  
Traumatologie Orthopédique  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Médecine Interne  
Pneumophtisiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Anatomie pathologique  
Psychiatrie  
Cardiologie

### **Février 2013**

Pr. AHID Samir  
Pr. AIT EL CADI Mina  
Pr. AMRANI HANCHI Laila  
Pr. AMOUR Mourad  
Pr. AWAB Almahdi  
Pr. BELAYACHI Jihane  
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain  
Pr. BENCHEKROUN Laila  
Pr. BENKIRANE Souad  
Pr. BENNANA Ahmed\*

Pharmacologie – Chimie  
Toxicologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Réanimation Médicale  
Anesthésie Réanimation  
Biochimie-Chimie  
Hématologie  
Informatique Pharmaceutique

Pr. BENSghIR Mustapha\*  
Pr. BENYAHIA Mohammed\*  
Pr. BOUATIA Mustapha  
Pr. BOUABID Ahmed Salim\*  
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba  
Pr. CHAIB Ali\*  
Pr. DENDANE Tarek  
Pr. DINI Nouzha\*  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa  
Pr. ELFATEMI Nizare  
Pr. EL GUERROUJ Hasnae  
Pr. EL HARTI Jaouad

Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chimie Analytique  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie  
Cardiologie  
Réanimation Médicale  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Neuro-Chirurgie  
Médecine Nucléaire  
Chimie Thérapeutique

Pr. EL JOUDI Rachid\*

Toxicologie



Pr. EL KABABRI Maria  
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma  
 Pr. EL KHLOUFI Samir  
 Pr. EL KORAICHI Alae  
 Pr. EN-NOUALI Hassane\*  
 Pr. ERRGUIG Laila  
 Pr. FIKRI Meryim  
 Pr. GHFIR Imade  
 Pr. IMANE Zineb  
 Pr. IRAQI Hind  
 Pr. KABBAJ Hakima  
 Pr. KADIRI Mohamed\*  
 Pr. LATIB Rachida  
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra  
 Pr. MEDDAH Bouchra  
 Pr. MELHAOUI Adyl  
 Pr. MRABTI Hind  
 Pr. NEJJARI Rachid  
 Pr. OUBEJJA Houda  
 Pr. OUKABLI Mohamed\*  
 Pr. RAHALI Younes  
 Pr. RATBI Ilham  
 Pr. RAHMANI Mounia  
 Pr. REDA Karim\*  
 Pr. REGRAGUI Wafa  
 Pr. RKAIN Hanan  
 Pr. ROSTOM Samira  
 Pr. ROUAS Lamiaa  
 Pr. ROUIBAA Fedoua\*  
 Pr. SALIHOUN Mouna  
 Pr. SAYAH Rochde  
 Pr. SEDDIK Hassan\*  
 Pr. ZERHOUNI Hicham  
 Pr. ZINE Ali\*

Pédiatrie  
 Anatomie Pathologie  
 Anatomie  
 Anesthésie Réanimation  
 Radiologie  
 Physiologie  
 Radiologie  
 Médecine Nucléaire  
 Pédiatrie  
 Endocrinologie et maladies métaboliques  
 Microbiologie  
 Psychiatrie  
 Radiologie  
 Médecine Interne  
 Pharmacologie  
 Neuro-chirurgie  
 Oncologie Médicale  
 Pharmacognosie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Anatomie Pathologique  
 Pharmacie Galénique  
 Génétique  
 Neurologie  
 Ophtalmologie  
 Neurologie  
 Physiologie  
 Rhumatologie  
 Anatomie Pathologique  
 Gastro-Entérologie  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Cardio-Vasculaire  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Traumatologie Orthopédie

### **Avril 2013**

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim\*  
 Pr. GHOUNDALE Omar\*  
 Pr. ZYANI Mohammad\*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
 Urologie  
 Médecine Interne

**\*Enseignants Militaires**



## **MARS 2014**

ACHIR ABDELLAH  
BENCHAKROUN MOHAMMED  
BOUCHIKH MOHAMMED  
EL KABBAJ DRISS  
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA  
HARDIZI HOUYAM  
HASSANI AMALE  
HERRAK LAILA  
JANANE ABDELLA TIF  
JEAIDI ANASS  
KOUACH JAOUAD  
LEMNOUER ABDELHAY  
MAKRAM SANAA  
OULAHYANE RACHID  
RHISSASSI MOHAMED JMFAR  
SABRY MOHAMED  
SEKKACH YOUSSEF  
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

### **\*Enseignants Militaires**

## **DECEMBRE 2014**

ABILKACEM RACHID'  
AIT BOUGHIMA FADILA  
BEKKALI HICHAM  
BENAZZOU SALMA  
BOUABDELLAH MOUNYA  
BOUCHRIK MOURAD  
DERRAJI SOUFIANE  
DOBLALI TAOUFIK  
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI  
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM  
EL MARJANY MOHAMMED  
FEJJAL NAWFAL  
JAHIDI MOHAMED  
LAKHAL ZOUHAIR  
OUDGHIRI NEZHA  
Rami Mohamed  
SABIR MARIA  
SBAI IDRISSE KARIM

### **\*Enseignants Militaires**

Chirurgie Thoracique  
Traumatologie- Orthopédie  
Chirurgie Thoracique  
Néphrologie  
Biochimie-Chimie  
Histologie- Embryologie-Cytogénétique  
Pédiatrie  
Pneumologie  
Urologie  
Hématologie Biologique  
Généologie-Obstétrique  
Microbiologie  
Pharmacologie  
Chirurgie Pédiatrique  
CCV  
Cardiologie  
Médecine Interne  
Généologie-Obstétrique

Pédiatrie  
Médecine Légale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Maxillo-Faciale  
Biochimie-Chimie  
Parasitologie  
Pharmacie Clinique  
Microbiologie  
Anatomie  
Anesthésie-Réanimation  
Radiothérapie  
Chirurgie Réparatrice et Plastique  
O.R.L  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Psychiatrie  
Médecine préventive, santé publique et Hyg.



## AOUT 2015

Meziane meryem  
Tahri latifa

Dermatologie  
Rhumatologie

## JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE  
EL ASRI FOUAD  
ERRAMI NOUREDDINE  
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale  
Ophtalmologie  
O.R.L  
O.R.L

## **2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES**

### PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia  
Pr. ALAMI OUHABI Naima  
Pr. ALAOUI KATIM  
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma  
Pr. ANSAR M'hammed  
Pr. BOUHOUCHE Ahmed  
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz  
Pr. BOURJOUANE Mohamed  
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia  
Pr. DAKKA Taoufiq  
Pr. DRAOUI Mustapha  
Pr. EL GUESSABI Lahcen  
Pr. ETTAIB Abdelkader  
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas  
Pr. HAMZAOUI Laila  
Pr. HMAMOUCHE Mohamed  
Pr. IBRAHIMI Azeddine  
Pr. KHANFRI Jamal Eddine  
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med  
Pr. REDHA Ahlam  
Pr. TOUATI Driss  
Pr. ZAHIDI Ahmed  
Pr. ZELLOU Amina

Physiologie  
Biochimie – chimie  
Pharmacologie  
Histologie-Embryologie  
Chimie Organique et Pharmacie Chimique  
Génétique Humaine  
Applications Pharmaceutiques  
Microbiologie  
Biochimie – chimie  
Physiologie  
Chimie Analytique  
Pharmacognosie  
Zootechnie  
Pharmacologie  
Biophysique  
Chimie Organique  
Biologie moléculaire  
Biologie  
Chimie Organique  
Chimie  
Pharmacognosie  
Pharmacologie  
Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 par le  
Service des Ressources Humaines*





*Dédicaces*

*A ma très chère Mère*

*Je te remercie tout simplement de m'avoir mis au monde,  
si le bon DIEU me donne le choix de choisir une mère,*

*Je ne choisirai que toi*

*Certes, vous êtes la bonne maman de tous les temps,*

*Je t'aime, je sais que je ne te le dis pas assez souvent, pardonne moi*

*Que ce travail soit une toute petite récompense de tes efforts et*

*L'expression de mon amour inconditionné*

*Qu'ALLAH vous prête bonne santé et longue vie*



*A mon très cher Père*

*vous restera toujours mon vrai amour*

*Que vous le sachiez ou non, vous me poussiez*

*à donner le meilleur de moi-même,*

*Je suis fier d'être ton fils*

*Qu' ALLAH vous prête bonne santé et longue vie.*



*A ma très chère soeur Bassma*

*Je vous souhaite un bon parcours estudiantin*

*J'aimerai bien que tu sois meilleure que moi*

*A ma très chère amie Atimad*

*Je te remercie pour ton soutien ;*

*tu es plus qu'une amie,*



*A mes très chère(s) ami(e)s du groupe El :*

*Rim ElMessnanoui, Lhbiba ElMibrak,*

*Lamie ElMidaoui, Soumia Elouali*

...

*Heureuse de vous avoir rencontrés pendant ces études  
d'avoir partagé ensemble galères, joies, délires.....*

*Je vous souhaite beaucoup de bonheur et réussite  
dans votre vie future.*

*A mes très chères amies :*

*Hajar ElBhali, Jihane El Mahi (my jiji), Sahar Ait Ahmed  
(Sahorati), Sheimae Essebani, Yousra Aghoutane (YAYA)*

*Merci pour les agréables moments qu'on a passé ensemble, de votre  
soutien et de votre serviabilité. Que Dieu vous procure tout le bonheur  
et le succès, tout simplement je vous aime.*

*A la famille :*

*Vous m'avez soutenu tout au long de mon parcours.*

*Je vous remercie infiniment et je vous dédie ce travail  
témoignant de ma reconnaissance et des sentiments les plus sincères.*

*A Toute personne qui m'aime et que je n'ai pas cité;*

*Ne vous vous fâchez pas de moi ; je ne peux citer tout le monde*

*À tous mes maitres de l'enseignement primaire,  
secondaire, et supérieur,*

*À tous les patients qui m'ont accordé leur confiance*



# *Remerciements*

*A notre maitre Président et Rapporteur de thèse :*

*Monsieur le Professeur TARIK ELMADHI*

*Professeur de chirurgie pédiatrique*

*Vous m'avez fait le grand honneur d'accepter de me diriger dans ce travail avec bienveillance et rigueur. Votre attachement au travail bien fait est l'objet de ma considération.*

*Vous m'avez fait l'honneur d'accepter de présider le jury de ma thèse.*

*Votre gentillesse, votre amabilité, votre dévouement pour le travail et votre compétence ont suscité mon admiration.*

*J'espère être digne de la confiance que vous avez placée en moi en me guidant dans l'élaboration et la mise au point de ce travail.*

*Veillez trouver dans ce travail, très cher maître, le témoignage de ma gratitude et l'expression de mes sentiments les plus respectueux.*

*A notre maitre et juge de thèse*  
*Monsieur le Professeur KISRA MOUNIR*  
*Professeur de chirurgie pédiatrique*

*Vous nous faites un grand honneur en acceptant de siéger  
parmi les membres de jury.*

*Je vous présente mes plus vifs remerciements pour l'intérêt  
que vous avez bien voulu porter à ce travail.*

*Veillez trouver ici l'expression de ma haute considération  
et de ma profonde estime.*

*A notre maitre et juge de thèse*  
*Monsieur le Professeur ZERHOUNI HICHAM*  
*Professeur de chirurgie pédiatrique*

*Vous m'avez fait le grand honneur d'accepter de juger ce travail.*  
*Votre modestie, et votre amabilité sont dignes de considération.*  
*Veillez trouver dans ce travail le témoignage de notre respect,*  
*notre gratitude et nos vifs remerciements.*

*A notre maitre et juge*

*Monsieur le Professeur El Alami Felouss Sidi Zouhair*

*Professeur de chirurgie pédiatrique*

*Nous vous sommes très reconnaissants de l'honneur  
que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.*

*Vos qualités humaines et professionnelles jointes  
à votre compétence seront un exemple à suivre.*

*Veillez accepter l'assurance de notre plus grande estime*



*Liste  
des abréviations*

## **LISTE DES ABREVIATIONS**

<b>AML</b>	: Actine des muscles lisses
<b>COL1A1</b>	: Collagène type 1A1
<b>DFS</b>	: Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand
<b>DFSP</b>	: Dermatofibrosarcome protuberans
<b>ETV6</b>	: ETS variant gene 6
<b>FCG</b>	: Fibroblastome à cellules géantes
<b>FISH</b>	: Hybridation fluorescente in situ
<b>FSI</b>	: Fibrosarcome infantile
<b>IRM</b>	: Imagerie par résonance magnétique
<b>Kd</b>	: kilodalton
<b>NTRK3</b>	: neurotrophin 3 receptor gene
<b>OMS</b>	: Organisation mondiale de la santé
<b>PDGFB</b>	: Chaîne beta Platelet Derived Growth Factor
<b>PS100</b>	: Protéine S 100
<b>PS100</b>	: Protéine S 100
<b>TDM</b>	: Tomodensitométrie



*Liste des illustrations*

# LISTE DES FIGURES

<b>Figure 1</b> : Masse tumorale à la face antéro interne du bras droit..	5
<b>Figure 2</b> : IRM coupe sagittale en T1 du bras droit	7
<b>Figure 4</b> : Coupe sagittal du bras droit.	9
<b>Figure 5</b> : Le compte rendu de l'anatomopathologie de la biopsie tumorale	11
<b>Figure 6</b> : la cicatrice chirurgicale	14
<b>Figure 7</b> : Coloration HE. Aspect en bulbe d'oignon	17
<b>Figure 8</b> : Coloration HE. FCG Inhabituel	18
<b>Figure 9</b> : Immunohistochimie : Les cellules tumorales expriment le CD34	19
<b>Figure 10</b> Image montrant l'aspect macroscopique d'FCG	31
<b>Figure11</b> : Aspect Anatomopathologique de la FCG	33
<b>Figure 12</b> : FCG, espace angiectoide et ramifié.	34
<b>Figure13</b> : Lymphocytes autour des vaisseaux -aspect en bulbe d'oignon-	34
<b>Figure 14</b> : les cellules tumorales de FCG exprimant le CD34	36
<b>Figure 15</b> : Caryotype d'un fibroblastome à cellules géantes (GCF)	40
<b>Figure 16</b> : Technique de Mohs	47

# LISTE DES TABLEAUX

<b>Tableau 1</b> : Tumeurs fibroblastiques/myofibroblastiques ( OMS 2013) .....	21
<b>Tableau 2</b> : La ressemblance immunohistochimique entre FCG et DFS .....	38



# *Sommaire*

<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>OBSERVATION MEDICALE</b> .....	3
<b>DISCUSSION</b> .....	20
I. DEFINITION ET CLASSIFICATION .....	21
II. HISTORIQUE .....	22
II. EPIDEMIOLOGIE .....	23
IV. DIAGNOSTIC.....	24
V. ASPECT ANATOMOPATHOLOGIQUE .....	25
1- Moyens d'étude.....	25
a. Types de prélèvements .....	25
b. Techniques.....	26
c. Étude analytique anatomo-pathologique.....	31
VI. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL .....	41
VII. TRAITEMENT .....	43
VIII. EVOLUTION ET PRONOSTOC.....	50
1. Récidive .....	50
2. Métastases .....	51
3. Suivi.....	51
<b>CONCLUSION</b> .....	52
<b>RESUMES</b> .....	54
<b>REFERENCES</b> .....	58



# *Introduction*

Le FCG est une tumeur mésenchymateuse rare de malignité intermédiaire appartenant au spectre du DFS de Darrier et Ferraud, décrite pour la première fois en 1982 par Shnookler et Enzinger [1].

Cette tumeur survient surtout chez l'enfant, sous forme d'un nodule ou masse polylobée au niveau de la cuisse, du dos, des extrémités, de la tête et du cou, rarement dans la région génitale [2].

Le diagnostic positif de cette entité se base sur l'histologie, parfois une étude génétique s'avère nécessaire pour éliminer les diagnostics différentiels.

Le traitement est chirurgical et consiste en une exérèse large [3]. L'évolution est généralement marquée par des récurrences locales dans 40 à 50 % des cas. Aucune métastase n'a été rapportée à ce jour [1-7].

Nous rapportons un nouveau cas observé chez un enfant qui a présenté des difficultés diagnostiques vu son aspect histologique particulier, pris en charge au service de chirurgie B à l'hôpital d'enfants de Rabat.

L'objectif de notre travail est d'améliorer notre connaissance sur le fibroblastome à cellules géantes sur le plan épidémiologique et anatomopathologique, de savoir poser le diagnostic positif et éliminer les diagnostics différentiels et enfin de connaître les principes thérapeutiques de cette pathologie et son évolution.



*Observation médicale*

Il s'agit d'un nourrisson âgé de 8 mois (né le 10/06/2015) ,4<sup>ème</sup> d'une fratrie de 4, issu d'un mariage consanguin de 1<sup>er</sup> degré, admis au service pour une masse au niveau de la face antéro-interne du bras droit.

C'est un patient sans antécédents pathologiques particuliers, ayant présenté à l'âge de 3mois une masse non douloureuse au niveau des parties molles du bras droit, avec une augmentation de volume progressive, sans autres signes associés ni altération de l'état général.

L'examen physique réalisé le 27/10/2015 a révélé la présence d'une masse au niveau de la partie antéro-interne du bras droit mesurant 4cm de grand diamètre ,attachée au plan cutané ,mobile par rapport au Plan profond ,indolore à la palpation ,la peau en regard était adhérente au niveau du centre de la tumeur avec présence d'une petite circulation collatérale, sans déficit neurologique ni vasculaire. (figure1)



**Figure 1** : Image montrant la masse tumorale a la face antéro-interne du bras droit chez un nourrisson de 8 mois.

Sur le plan paraclinique, l'échographie des parties molles, réalisée le 17/09/2015, a objectivé une masse de formation tissulaire, bien limitée inhomogène légèrement isoechogène au tissu graisseux environnant.

Une IRM a été réalisée le (14/10/2015) a objectivé la présence d'un processus lésionnel, de siège sous cutané au niveau de la portion moyenne de la face antérieure du bras, mesurant 41 mm en hauteur, dont les contours sont bien limités au niveau de son pôle supérieur, mal définis au niveau de sa portion inférieure.

Cette masse se traduit sous forme d'un hypo signal T1, discret hyper signal T2, se rehaussant d'une façon globalement homogène avec une portion plus vascularisée à sa portion inférieure.

Ce processus tumoral arrive au contact intime avec les différentes structures musculaires de la loge antérieure du bras, notamment le muscle biceps brachial ; ne renferme pas de composante graisseuse ou de calcifications, situé à 4,5 mm du pédicule vasculaire humérale qui est libre, les veines céphaliques et basilaires sont libres.

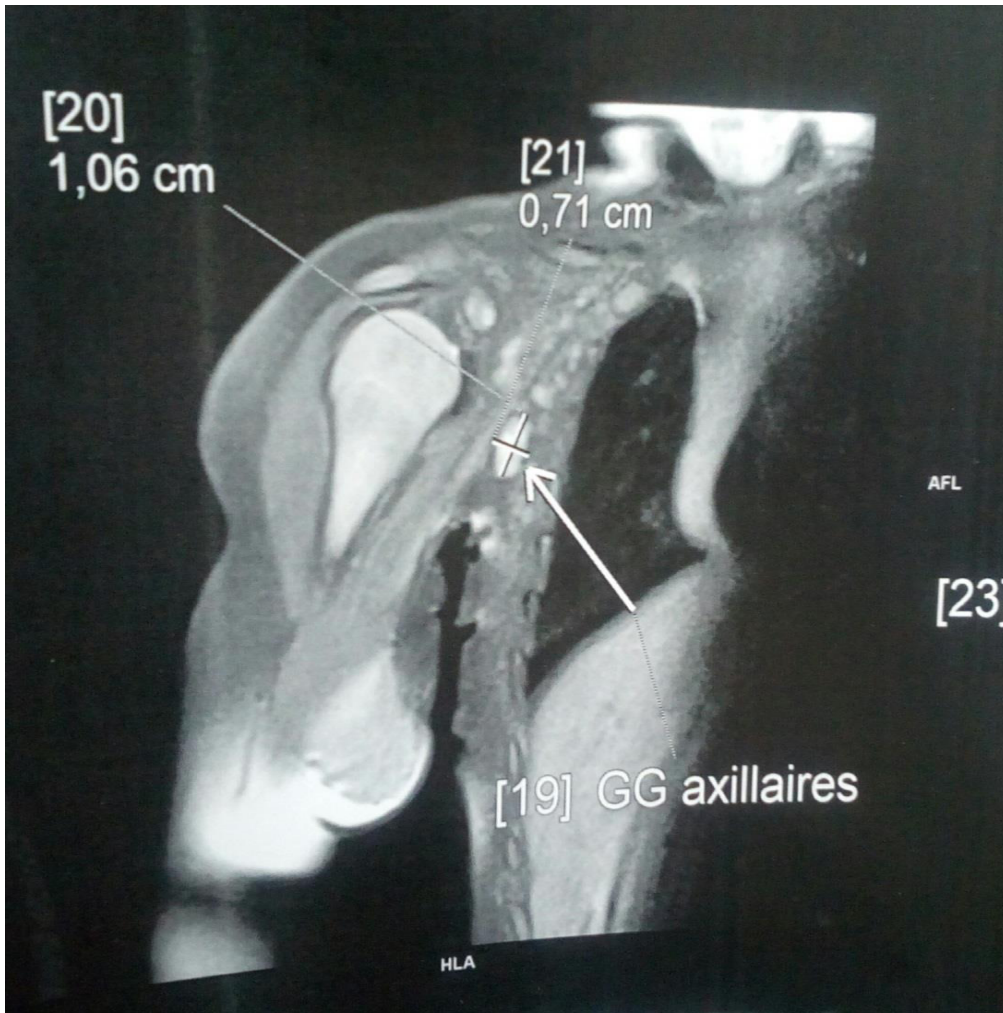
Absence d'anomalie des structures musculaires du bras, respect de l'articulation sus et sous-jacente et présence de petites adénomégalies axillaires droites (Figure 2, 3, 4).



**Figure 2** : IRM coupe sagittale en T1 du bras droit montrant un processus tumoral de siège sous cutané sans calcification, ni composante grasseuse



**Figure 3** : IRM coupe sagittale du bras droit montrant la distance intime entre la masse sous cutanée et l'artère humérale.



**Figure4** : Coupe sagittal du bras droit montrant des adénopathies axillaires

L'étude anatomopathologique de la biopsie, a montré une prolifération tumorale faite de courts faisceaux de cellules ovoïdes à fusiformes, présentant des atypies cytonucléaires légères à modérés, de rares mitoses ont été notées entre les cellules tumorales, et la présence d'un matériel collagène unique d'abondance variable, cette prolifération tumorale dissocie le tissu adipeux.

L'étude immunohistochimique est positive pour la Vimentine, Les anticorps anti-cd99, l'antidesmine, l'anti-myogenine, alors qu'elle est négative pour l'antiAML et l'anti-ps100.

Le diagnostic d'un fibrosarcome infantile a été porté (figure 5).

DOCTEUR : EL MADHI  
CODE PATIENT : 0215AS506  
DATE : 27/10/2015  
AGE :  
N/REF : 151016851

### RENSEIGNEMENTS CLINIQUES

Tumeur à composante charnue maligne du bras droit.  
IRM du bras droit : processus tumoral de siège sous cutané adhérent intimement au muscle biceps brachial, avec lequel il reste séparé par une aponévrose musculaire, se rehaussant de manière tardive et assez homogène après injection de gadolinium sans calcification et sans composante graisseuse.  
L'éventualité d'un fibrosarcome infantile ou d'un sarcome des parties molles d'autre nature reste la plus probable.

### COMPTE RENDU ANATOMOPATHOLOGIQUE

#### BIOPSIE D'UNE TUMEUR DU BRAS DROIT

Il a été communiqué 4 fragments tissulaires dont la taille varie de 2mm à 5mm de long, inclus en totalité.

Ces prélèvements intéressent une prolifération tumorale faite de courts faisceaux de cellules ovoïdes à fusiformes, présentant des atypies cytonucléaires légères à modérées.

De rares mitoses sont notées.

Entre les cellules tumorales, on note la présence d'un matériel collagénique d'abondance variable.

La prolifération tumorale dissocie le tissu adipeux.

#### Etude immunohistochimique :

Les cellules tumorales expriment la vimentine.

Les anticorps anti-CD99, anti-desmine, anti-myogénine, anti-AML et anti-PS100 sont négatifs.

#### CONCLUSION\*

Aspects histologique et immunohistochimique en faveur d'un fibrosarcome infantile.

Dr. F. KETTANI  
ANAT. PATH. KETTANI

Figure 5 : Le compte rendu anatomopathologique de la biopsie tumorale.

Un bilan d'extension a été demandé, comportant une radio du poumon, une Echographie abdominale et une TDM thoracique qui ont été normaux.

Suite au résultat de la biopsie, une chimiothérapie préopératoire a été décidée le 05/11/2015 au chop à l'HER.

Le nourrisson a donc bénéficié de 3 cures de chimiothérapie à raison de :

1. protocole IVA1. (09/11/15)
2. protocole CEV1. (26/11/2015)
3. protocole IVE1. (17/12/2015)

Une IRM de contrôle demandée le 01/06/15, a montré les mêmes caractéristiques de la tumeur que l'IRM initial ; sans aucun changement du volume tumorale.

Suite à ce résultat le patient a été adressé le 25/02/2016 au service de chirurgie B (HFR), pour une prise en charge chirurgicale.

Lors d'un staff multidisciplinaire et vu les rapports intimes avec le pédicule vasculaire et la présence des adénopathies axillaires, une résection carcinologique avec curage ganglionnaire ont été décidé, ainsi l'accord des parents pour éventuel désarticulation du membre était pris, si la résection s'avérait Inapplicable.

### **-Le compte rendu opératoire :**

Sous anesthésie générale, on a procédé un abord antéro- interne du bras englobant la cicatrice de biopsie et se prolongent au sillon délto-pectorale.

Premièrement, libération du pédicule humérale et le nerf médian.

La masse tumorale est située en sous cutané étendue sur les 2/3 proximaux du bras en avant du muscle biceps brachial et en rapport intime avec le pédicule huméral en dedans et la veine céphalique en dehors.

Dissection du pédicule vasculo-nerveux axillaire et humérale par rapport à la tumeur

Dissection en postérieur de la tumeur en passant en dehors de l'aponévrose du muscle biceps brachial jusqu'au niveau du bord externe de la tumeur

À ce stade la tumeur apparaît bien limitée et clivable avec résection partielle du muscle deltoïde

Puis, on a assuré la coagulation section de la veine céphalique qui se trouve à proximité de la tumeur en entier avec la peau qui la couvre

On note sur le bord supéro-externe de la loge tumorale : tissu graisseux anormal épais et suspect (biopsie faite à ce niveau).

Après l'exérèse de la masse en sacrifiant 3cm<sup>2</sup> de superficie cutanée englobant l'aponévrose profonde, nous avons réalisé un curage ganglionnaire axillaire emportant les 3 ganglions hypertrophiés repérés Par IRM.

Enfin, la fermeture a été sous-tension vu la perte cutanée, mais on a pas eu besoin ni de greffe ni de lambeau.

Les Suites opératoires :

- un discret œdème du Membre supérieur qui a rapidement régressé
- Cicatrisation complète lors de 3 semaines
- Au 3ème mois postopératoire, le contrôle clinique est satisfaisant : l'enfant est bien portant et la cicatrice de l'exérèse est en bon état.
- Une surveillance clinique de tous les 6 mois, n'a pas montré de récurrences jusqu'à présent.



**Figure 6 :** Image prise le 07/04/2018 montrant la cicatrice chirurgicale

L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire, a montré les limites saines de l'exérèse et parle d'un diagnostic histologique différent du premier : il s'agit d'une pseudotumeur inflammatoire myofibroblastique. Dans le sens de cette hypothèse ; une étude immunohistochimique a été réalisée montrant :

L'AML positif en périphérique

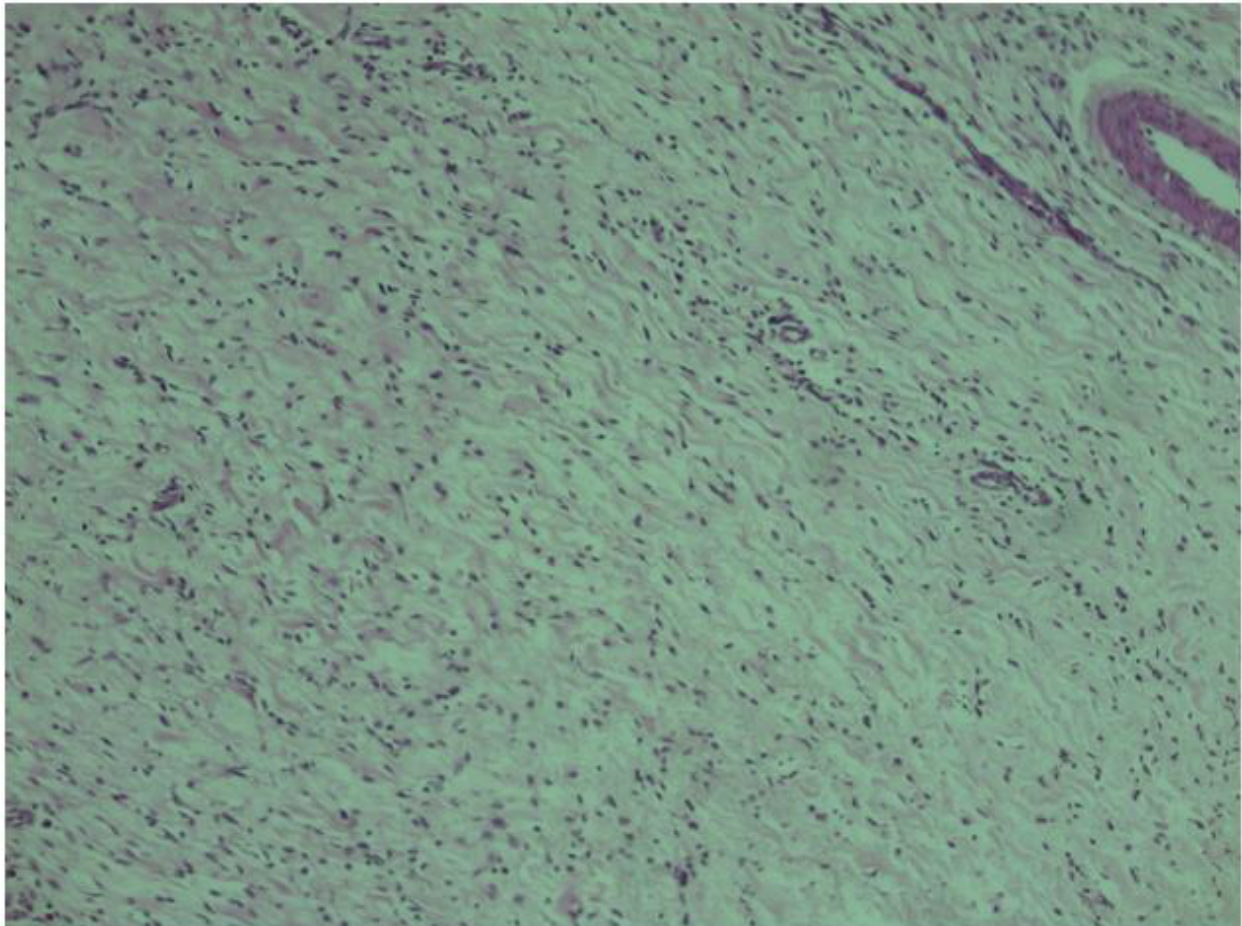
Le Ps100 a marqué les filets nerveux périphériques

Le K1 67 négatif

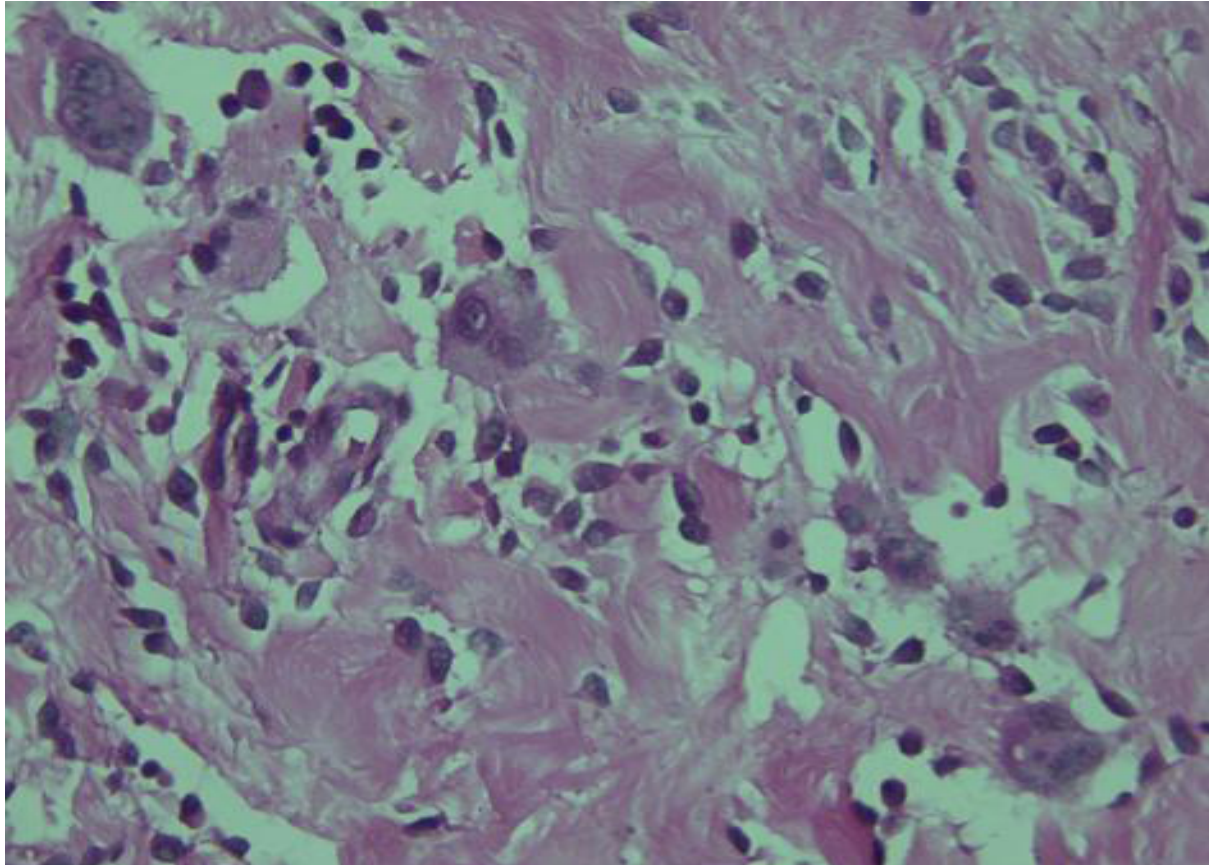
-vue la discordance entre les 2 diagnostics le 1er qui' était malin ; un fibrosarcome infantile, et le 2<sup>ème</sup> ; une pseudo tumeur inflammatoire ;le bloc envoyé au laboratoire d'anatomie du centre hospitalier de recherche d'enfant de SAINT JUDE à Memphis pour une relecture anatomopathologique.

Cette étude a montré une alternance de zones fibreuses et d'autres myxoïde paucicellulaire comportant une prolifération de cellules fusiformes assez monomorphes à cytoplasme peu abondant, aux noyaux ronds ne montrant ni atypies cytonucléaires ni mitoses, par endroit on note la présence des cellules géantes d'allure bizarre bordant des fentes pseudovasculaires. Il s'y associait un infiltrat inflammatoire polymorphe riche en lymphoplasmocytes et polynucléaires éosinophiles préférentiellement autour des vaisseaux, pas de nécrose, ni d'invasion vasculaire. Aspect caractéristique de fibroblastome à cellules géantes.

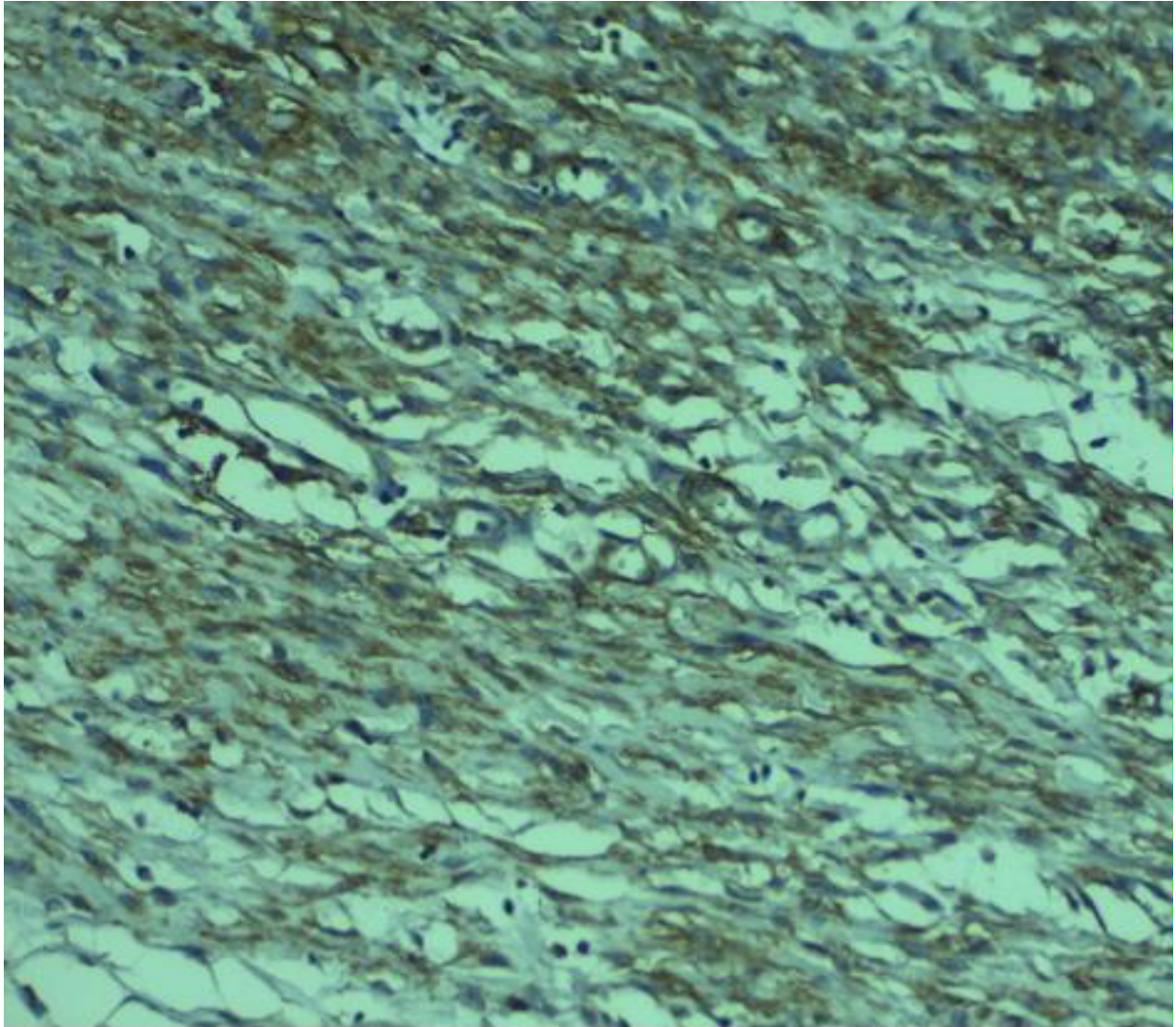
L'immunohistochimie a montré un marquage franchement positif par l'anticorps anti-CD34 ; les cellules tumorales n'exprimaient pas le CD99, la PS100, l'actine muscle lisse, la desmine et la myogénine, l'ALK été aussi négatif; l'étude génétique faite n'a pas montré de translocation (12;15) (p13;q25) caractéristique du fibrosarcome infantile, Le diagnostic de fibroblastome à cellules géantes était retenu.



**Figure 7:** Coloration HE (grossissement  $\times 10$ ). Territoires myxoïdes et paucicellulaires avec un infiltrat inflammatoire lymphocytaire à disposition caractéristique périvasculaire en bulbe d'oignon



**Figure 8:** Coloration HE (grossissement  $\times 20$ ). Fond fibreux comportant des faisceaux de collagène épais et hyalins, entre ces faisceaux s'interposent des cellules fusiformes, et des cellules géantes pléomorphes particulièrement autour des fentes pseudovasculaires, on note également l'infiltrat inflammatoire polymorphe lymphoplasmocytaire et à polynucléaires éosinophiles. (lame de notre cas).



**Figure 9:** Immunohistochimie (grossissement x 40).

Les cellules tumorales expriment le CD34



*Discussion*

## I. DEFINITION ET CLASSIFICATION :

Onze ans après l'ancienne classification de l'OMS des tumeurs des tissus mous, une nouvelle est publiée en 2013, classant le FCG parmi les tumeurs fibroblastiques / myofibroblastique à malignité intermédiaire, localement agressive et sans risque de métastase [5].

**Tableau 1** : Tumeurs fibroblastiques/myofibroblastiques (OMS 2013) [5]

	Catégories	Tumeurs
Tumeurs fibroblastique / myofibroblastique	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Agressivité locale.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tumeur Fibroblastome à cellules géantes</li> <li>- Fibromatose plantaire/palmaire Fibromatose de type desmoïde ;</li> <li>- Lipo fibromatose.</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Donnant rarement des métastases.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dermatofibrosarcome protubérance DFS avec transformation fibrosarcomateuse ;</li> <li>- DFSP pigmenté ;</li> <li>- Tumeur fibreuse solitaire ;</li> <li>- Tumeur fibreuse solitaire maligne ;</li> <li>- Tumeur myofibroblastique inflammatoire ;</li> <li>- Sarcome myofibroblastique de bas grade ;</li> <li>- Sarcome fibroblastique myo-inflammatoire ;</li> <li>- Tumeur fibroblastique myofibroblastique atypique ;</li> <li>- Fibrosarcome pédiatrique.</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Maligne</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fibrosarcome adulte ;</li> <li>- Myxofibrosarcome ;</li> <li>- Sarcome fibromyxoïde de bas grade ;</li> <li>- Fibrosarcome épithélioïde sclérosant.</li> </ul>

## **II. HISTORIQUE:**

Le FCG est une nouvelle entité pathologique, décrite pour la première fois en 1982 dans une série de 20 cas à Boston par Shmoker et Enzinger. [1].

En 1989, Shmoker et Enzinger ont proposé une relation entre DFS et le FCG dans une série de 28 cas dont 20 relèvent de la première étude. [2]

Dans la deuxième édition de 1994, Livre des tissus mous de l'Organisation Mondiale de la Santé, intitulé « Typage Histologique Des Tumeurs Des Tissus Mous », Dr. Franz Enzinger inclut le FCG et le DFS dans la catégorie des tumeurs à comportement intermédiaire et risque de récurrence dans la moitié des cas et un potentiel de métastase extrêmement rare.

En 1969, Dal Cin et al, ont confirmé la ressemblance immunohistochimique et génétique entre DFS et FCG.

En 2013, dans la 4<sup>ème</sup> édition de classification des tissus mous, l'OMS a classé le FCG comme étant une tumeur fibroblastique / myofibroblastique.

## **II. EPIDEMIOLOGIE :**

Le FCG a été isolé en 1982 à Boston par Shmokler et Enzinger [1] dans une série de 20 cas, comme une lésion intéressant surtout l'enfant avec une prévalence 2 fois plus élevée chez le sexe masculin [3].

L'âge de survenue s'étend de 6 mois à 62 ans, avec une médiane de 6 ans [3].

Dans la série de JK colligeant 86 cas, 62% ont moins de 10 ans, 74 % moins de 20 ans et seulement 10 patients avaient plus de 40 ans [4].

Sur les 227 cas rapportés dans la littérature, 191 (84 %) d'entre eux sont des cas pédiatriques, âgés en moyenne de moins de 10 ans.

A ce titre, le FCG est considéré comme une forme juvénile du DFSP par de nombreux auteurs en 1989 [2].

La constatation faite dans ces séries d'études est l'absence de facteurs favorisants.

## IV. DIAGNOSTIC

### ▪ Clinique :

Il est actuellement admis que le FCG est la forme infantile de DFS dont il partage les caractéristiques cliniques et structurelles [2].

C'est une tumeur habituellement de lésion unique siégeant au niveau du derme et l'hypoderme et dont la taille peut varier de 0,7 cm à 8 cm [2-4],

Elle se localise très généralement au niveau du tronc, de la cuisse, du dos et de la paroi thoracique [2-4]. Des localisations plus exceptionnelles ont été signalées : creux axillaire, tête, cou, extrémités [2,4]. La localisation périnéale est plus exceptionnelle encore puisqu'elle concerne uniquement 3% des cas.

La présentation clinique est l'apparition d'une masse ferme sous-cutanée fixée à la peau en regard, mais mobile par rapport au plan sous-jacent, indolore, asymptomatique et d'évolution lente [2-4,6-8], inquiétant peu les patients, ce qui est source de retard diagnostique et thérapeutique.

Dans notre cas, la masse siège au niveau du bras droit.

### ▪ Imagerie :

Les examens complémentaires d'imagerie ne sont d'aucune aide diagnostique.

L'imagerie peut apporter des renseignements concernant la tumeur et son extension en profondeur.

L'**IRM** permet de donner des informations précises pouvant guider le geste chirurgical : la taille de la tumeur, les expansions dermiques et hypodermiques et l'extension en profondeur par rapport à l'aponévrose et l'os.

Chez notre patient, l'**IRM** a montré une masse sous-cutané en contact intime avec le muscle biceps brachial droit et le pédicule vasculaire huméral, ainsi qu'une présence d'adénopathies axillaires.

## **V. ASPECT ANATOMOPATHOLOGIQUE**

### **1- Moyens d'étude [9,10,11]:**

#### **a. Types de prélèvements :**

Une tumeur peut être prélevée par aspiration à l'aiguille, drill biopsie, biopsie chirurgicale partielle ou biopsie exérèse.

#### **a.1 Cytoponction :**

L'aspiration à l'aiguille, si elle peut permettre une orientation diagnostique, doit être pratiquée avec beaucoup de prudence car elle peut conduire à des erreurs diagnostiques. Elle peut cependant aider au diagnostic de récurrence locale ou à distance.

#### **a.2 Biopsie :**

##### **▪ La micro biopsie :**

Réalisée au trocart, elle est de plus en plus pratiquée car elle est peu agressive et donne de bons résultats à condition qu'elle soit réalisée dans le cadre d'une équipe multidisciplinaire, et interprétée avec prudence par un pathologiste expérimenté dans le domaine des tumeurs des tissus mous. Même si le diagnostic de sarcome peut être affirmé, il est plus difficile de typer et de grader la tumeur sur ce type de prélèvement. La micro biopsie peut être utile dans le diagnostic de récurrence locale ou à distance ou dans le diagnostic de tumeurs difficiles à aborder chirurgicalement et chez des patients pour lesquels l'acte chirurgical constitue un risque notable.

▪ **La biopsie chirurgicale :**

En règle générale, le diagnostic et le grading seront effectués sur une biopsie chirurgicale, qu'il s'agisse d'une biopsie partielle ou d'une biopsie exérèse enlevant la totalité de la lésion.

La biopsie a été réalisée dans notre cas, dont le résultat était en faveur d'un fibrosarcome infantile.

**b. Techniques :**

**b.1 Prise en charge de la pièce d'exérèse à l'état frais.**

Dans la mesure du possible, la pièce opératoire doit parvenir rapidement, fraîche et intacte, au pathologiste. Le chirurgien s'abstiendra de toute incision dans la pièce. Celle-ci doit être orientée et les différents plans anatomiques repérés. Un schéma de la pièce annoté par le chirurgien est utile. Les limites d'exérèse sont repérées en badigeonnant le pourtour de la pièce d'encre de chine ou de bleu de méthylène.

La pièce doit être pesée et mesurée selon ses trois dimensions en notant plus particulièrement son plus grand diamètre. Il peut être utile de réaliser une photographie ou un schéma de la pièce opératoire fermée. Des tranches de sections sont ensuite pratiquées, de préférence selon un plan axial. C'est à ce stade que peuvent être prélevés et conditionnés par le pathologiste des échantillons destinés à des techniques spéciales: prélèvements de tissu frais mis dans un milieu de transport pour étude cytogénétique dans des fixateurs adéquats pour étude en microscopie électronique, prélèvements congelés pour étude moléculaire et stockage en tumorothèques.

La pièce peut ensuite être plongée dans un volume adéquat de fixateur (formol tamponné à 10%).

## **b.2 Etude macroscopique.**

Le recueil des données macroscopiques doit être méthodique et minutieux car il sera toujours difficile de reconstituer, après la coupe, les paramètres manquants. La pièce sera pesée et mesurée si cela n'a pas été fait à l'état frais. Des incisions sont pratiquées de façon à obtenir des tranches régulièrement parallèles d'un à deux millimètres d'épaisseur.

On doit noter:

- L'aspect des contours ;
- La couleur ;
- La consistance ;
- Le degré d'hétérogénéité de la tumeur ;
- Les territoires d'aspect kystique et les zones d'hémorragies et de nécrose qui doivent être repérés et quantifiés ;
- Les rapports avec les tissus avoisinants et les structures anatomiques normales ;
- La marge minimale de sécurité et sa topographie.

La tumeur doit être largement échantillonnée. D'une manière générale, le nombre de prélèvements à effectuer pour l'examen microscopique varie suivant la taille et l'aspect macroscopique de la tumeur.

Il est recommandé de faire en moyenne un bloc d'inclusion par centimètre de plus grand axe tumoral.

Lorsque la tumeur est hétérogène, les différents aspects macroscopiques doivent faire l'objet de prélèvements séparés. Il convient, en outre, de prélever systématiquement les zones nécrotiques, l'interface entre la tumeur, les tissus adjacents et les limites d'exérèse.

Il est recommandé également de réaliser une photographie ou un schéma de la pièce ouverte ou des tranches de section ainsi qu'une cartographie des prélèvements effectués.

### **b.3 Examen microscopique**

L'examen histologique permet d'arriver au diagnostic dans la majorité des cas ou, en tout cas, constitue la base pour la discussion diagnostique. Il n'est réalisable qu'après plusieurs étapes.

#### **i. Technique**

La durée minimale de la technique est de deux jours.

\* La fixation permet la conservation morphologique des structures tissulaires et cellulaires. Les fixateurs les plus utilisés sont le formol et le liquide de Bouin. Quel que soit le fixateur utilisé, la fixation doit être précoce, dans un volume de fixateur suffisant (au moins 10 fois le volume de la pièce), dans un récipient assez grand pour ne pas déformer le prélèvement.

\* L'imprégnation et l'inclusion :

Les prélèvements ayant achevé leur fixation sont déposés dans des cassettes en plastique, directement s'il s'agit de biopsies ou, s'il s'agit de pièces opératoires, après l'étape de l'examen macroscopique au cours de laquelle sont prélevés des fragments de petite taille. Puis les tissus contenus dans les cassettes sont déshydratés par passage dans des alcools. L'alcool est éliminé par des

solvants (xylène) puis la paraffine, liquide à 56° imprègne les tissus et est refroidie. Ces étapes sont automatisées dans des appareils à inclusion. L'étape finale de l'inclusion est manuelle et consiste à réorienter convenablement le fragment tissulaire dans le sens de la coupe dans un moule de paraffine.

\* La coupe du bloc de paraffine au microtome permet de réaliser une coupe très fine de 3 à 5 microns d'épaisseur pour chaque prélèvement. Cette épaisseur permet aux rayons lumineux du microscope de traverser le prélèvement et d'éviter les superpositions cellulaires. De multiples coupes successives peuvent être faites dans un même bloc.

\* La réhydratation :

Une fois les plans de coupe réalisés, ils sont déposés sur une lame de verre et la paraffine est dissoute par un solvant organique avant un temps de réhydratation par des solutions alcooliques de plus en plus diluées. Quand la réhydratation est achevée, les coupes sont colorées.

\* La coloration des coupes par Hématéine-Eosine-Safran (HES) :

La coloration permet de mettre en évidence spécifiquement les différentes structures tissulaires et cellulaires. La coloration usuelle associe toujours un colorant nucléaire (hématéine, hématoxyline) et un colorant cytoplasmique (éosine, érythrosine). Il s'y ajoute souvent un colorant du tissu conjonctif (safran). La coupe ainsi colorée est alors protégée définitivement par une lamelle de verre collée à l'aide d'un produit synthétique transparent qui se polymérise.

## **ii. Examen histologique proprement dit**

L'examen au faible grossissement est souvent le plus important. Il permet de recueillir des informations sur la taille, le siège de la tumeur, ses rapports avec les tissus normaux, sa cellularité et ses contours.

L'examen au faible et au moyen grossissement apportera des informations sur la tumeur en cause:

- Aspect des cellules ;
- Type d'architecture ;
- Type de stroma ;
- Aspect de la vascularisation ;
- Présence ou non de nécrose.

L'examen au fort grossissement apporte lui aussi des informations importantes :

Il permet souvent de préciser le degré et le type de différenciation par l'examen attentif du cytoplasme et du noyau.

Cet examen permettra également d'apprécier l'activité mitotique et la mise en évidence éventuelle de mitoses atypiques. Il est de bonne règle de compter les mitoses sur 10 champs consécutifs au fort grossissement dans la zone la plus mitotique.

Il permet également un examen attentif des noyaux en s'attachant à leur taille, à leurs contours, à l'aspect de la chromatine et à la présence et à l'aspect de nucléoles.

#### **b.4 Immunohistochimie**

L'immunohistochimie, technique utilisée en histo et cytopathologie depuis les années quatre-vingts, a permis de faire des progrès considérables dans le diagnostic morphologique, en particulier dans celui des maladies cancéreuses.

L'immunohistochimie permet l'identification "in situ", sur coupe histologique, d'un antigène cellulaire ou tissulaire. Cette technique est basée sur une réaction spécifique antigène-anticorps utilisant des anticorps mono ou polyclonaux conjugués à un marqueur coloré qui réagit avec son substrat en donnant une coloration facile à voir au microscope optique.

### **c. Étude analytique anatomo-pathologique.**

#### **c.1 Données macroscopiques**

Le FCG apparait comme une masse mal limitée, de couleur blanc /jaunâtre. La taille tumorale varie de 0,7 à 8 cm et est de consistance gélatineuse ou caoutchouteuse sans hémorragie ni nécrose [3]



**Figure 10** Image montrant l'aspect macroscopique d'FCG

## **c.2 Données microscopiques.**

La tumeur est habituellement hypodermique, souvent étendue au derme sous-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 [12,13].

Les cellules géantes à noyau hyperchromatique et angulé, sont caractéristiques. La plupart des cellules géantes sont multinucléées dont les noyaux localisés en périphérie du cytoplasme éosinophile, mais certaines sont mononucléées. (fig4)

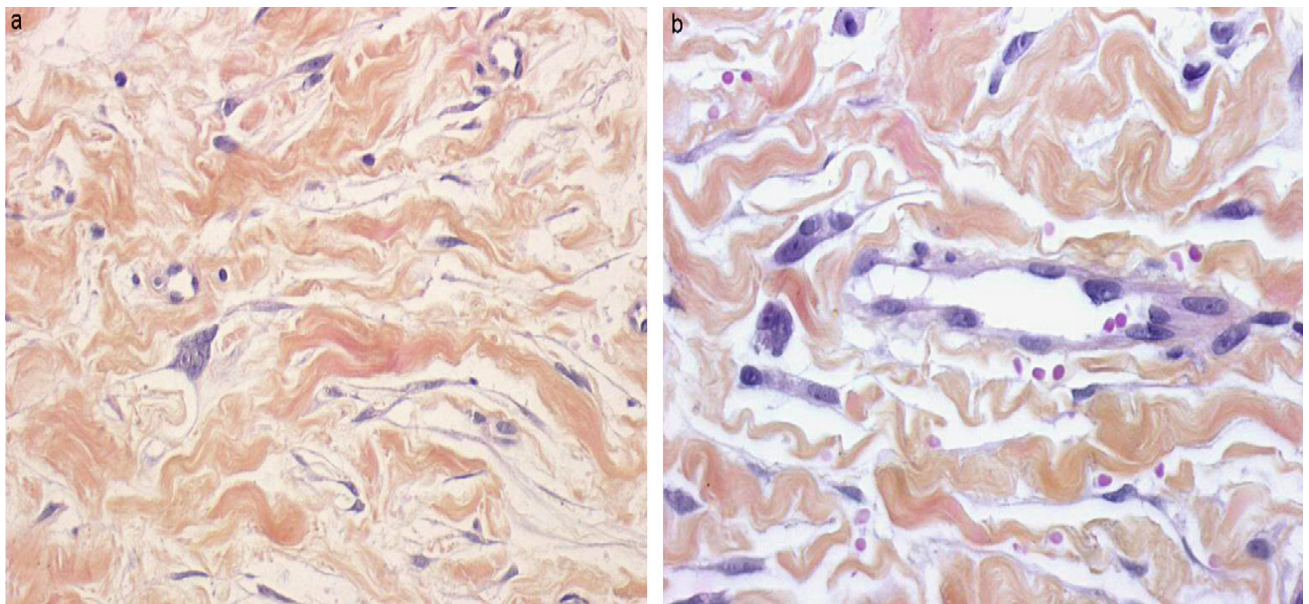
La présence d'espaces pseudo-vasculaires «angiectoïdes», bordés de façons discontinues par ces cellules géantes tumorales, est un élément distinctif de FCG des autres tumeurs fibroblastique et aussi de son variant adulte, le DFS.

La présence aussi d'une image qui paraît très particulière à cette tumeur individualisée récemment, est la présence quasi-constante de lymphocytes autour des vaisseaux prenant un aspect en bulbe d'oignon. (fig. 4)

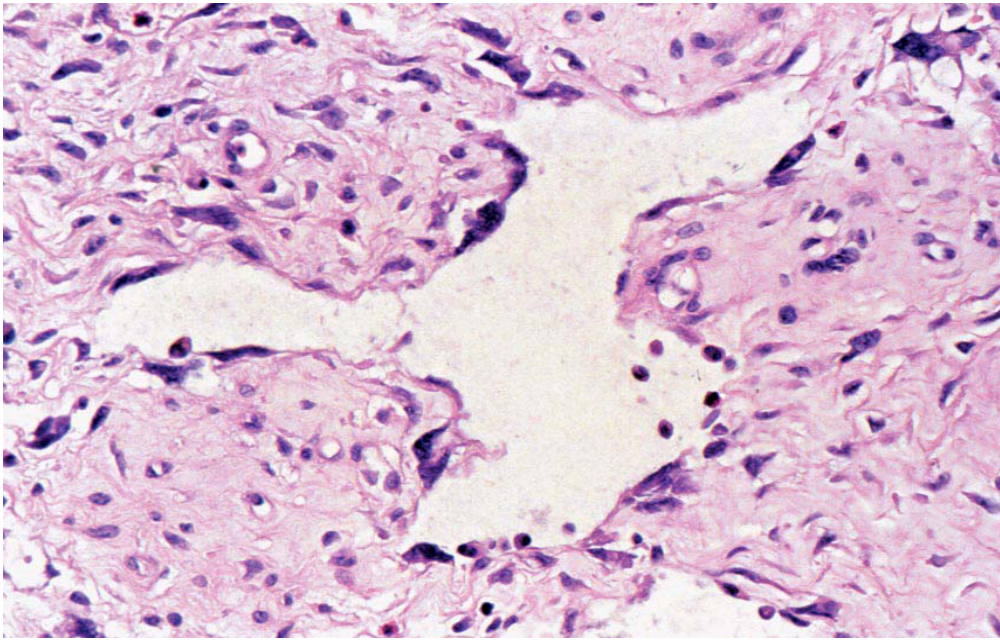
Les cellules tumorales au niveau de l'hypoderme infiltrent de part et d'autre les structures annexes sans les léser.

Il faut noter que des espaces de FCG peuvent être présents au sein d'un DFS et inversement ; on parle des cas hybrides FCG-DFS, de même qu'une pigmentation mélanique peut se voir dans la zone de DFS (tumeur de Bednar). [3]

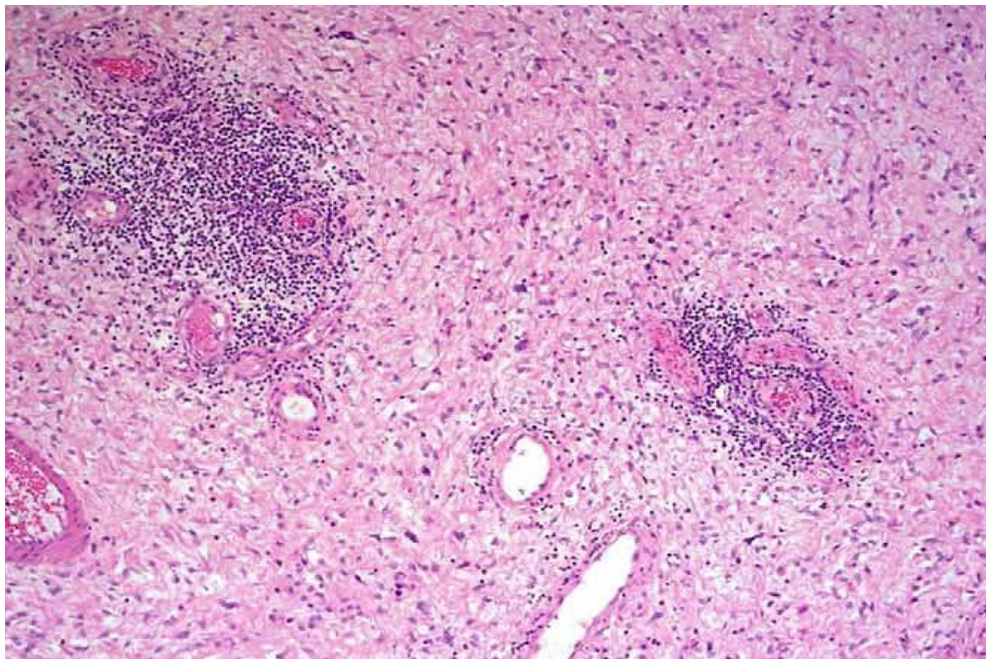
En ce qui concerne notre observation, l'aspect histologique a montré des cellules géantes d'allure bizarre bordant des fentes pseudo-vasculaires avec un aspect inusuel d'un infiltrat inflammatoire polymorphe riche en lymphoplasmocytes et polynucléaires éosinophiles préférentiellement autour des vaisseaux.



**Figure 11** : Entre les épais faisceaux de collagène s'insinuent des cellules étoilées, multi nucléées, « bizarres » (a) ( $\times 100$ ). On les observe particulièrement autour des espaces pseudo-vasculaire. (b) ( $\times 250$ ).



**Figure 12 :** FCG, espace angiectoide et ramifié.\*400



**Figure13 :** Des lymphocytes autour des vaisseaux prenant un aspect en bulbe d'oignon.

### **c.3 Immunohistochimie**

L'utilisation des techniques d'immunohistochimie permet d'identifier les antigènes caractéristiques des cellules tumorales et contribue donc à éliminer les diagnostics différentiels. Les cellules fusiformes et les cellules géantes multinucléées sont fortement marquées par les anticorps anti-CD34, ainsi que d'autres marqueurs.

#### **1- L'anticorps anti-CD 34**

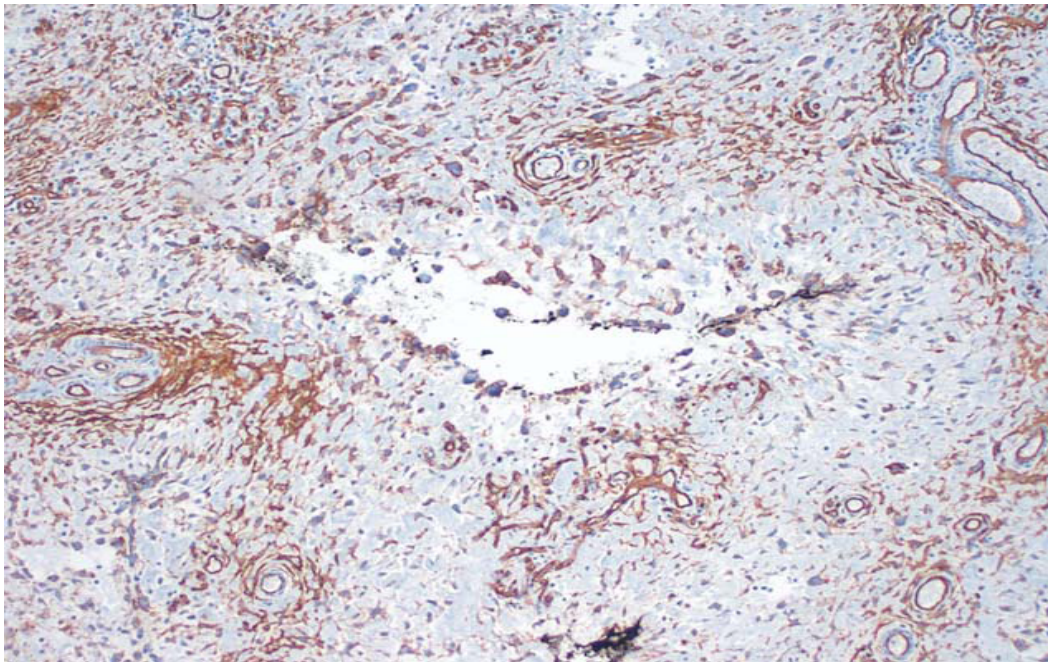
L'anticorps monoclonal anti-CD34 (anti Human Progenitor CellAntigen -1 : HPCA-1) reconnaît une glycoprotéine de 115kd (kilodalton) dont le gène est situé sur le chromosome 1[14].

L'antigène CD34 est exprimé à la surface des cellules souches hématopoïétiques de la moelle osseuse, des précurseurs des lignées lymphoïdes et myéloïdes, et des cellules endothéliales des vaisseaux [15].

Au niveau du derme normal, des cellules CD34 positives sont une population distincte de cellules dendritiques classiquement localisées dans l'interstitium du derme réticulaire, autour des vaisseaux, des structures nerveuses, de la portion bulbair du follicule pileux et autour de la membrane basale des glandes exocrines et sébacées [16].

Aiba et al ont montré la réactivité au CD34 par plusieurs tumeurs fibrohistiocytaïres incluant le DFS, sa forme juvénile le FCG et l'histiocytofibrome bénin, l'histiocytofibrome malin, la myofibromatose infantile, le fibrosarcome, la cicatrice hypertrophique et chéloïde [17]. Parmi toutes ces tumeurs, le DFS était le seul dont les cellules expriment le CD34 de façon intense [17].

Donc ce marqueur n'est pas spécifique de FCG puisqu'il est exprimé par d'autres tumeurs d'origine vasculaire, les tumeurs musculaires lisses, celles des gaines nerveuses, le sarcome épithéloïde ainsi que d'autres lésions comme l'hémangiopéricytome, la tumeur fibreuse solitaire et les tumeurs stromales gastro- intestinales (GIST) [18,19].



**Figure 14 :** les cellules tumorales de FCG, exprimant le CD34

## **2- Anticorps anti CD99**

Une hypothèse parle d'une similitude immunohistochimique entre le DFS et FCG pour le CD99.

Les archives de pathologie dans plusieurs institutions ont été recherchées pour les blocs de tissus de DFS et FCG, qui ont été analysées par immunohistochimie pour l'expression de CD99. 23 sur 29 D FSP (79 %) et 2 sur FCG (40%) ont exprimé le CD99 [2].

### **3- Facteur XIIIa :**

C'est un stabilisateur de fibrine présent au niveau des plaquettes, des mégacaryocytes, des macrophages et des monocytes sanguins. Ce facteur a été également identifié dans les dendrocytes du derme, ainsi que dans certaines tumeurs [22].

La plupart des études montrent que les cellules tumorales du FCG sont très faiblement réactives aux anticorps anti-facteur XIIIa.

En revanche, les cellules tumorales de l'histiocytome bénin sont fortement marquées par ce marqueur, surtout en périphérie de la tumeur [22,23]. Ce marqueur serait donc utile au diagnostic différentiel.

### **4- L'anticorps anti-vimentine:**

Le FCG est retrouvé fortement positif, comme d'autres tumeurs à cellules fusiformes qui ont une différenciation conjonctive [18]. Le marquage avec la vimentine n'a pas un grand intérêt diagnostique [18].

### **5- Les autres marqueurs**

Les marqueurs épithéliaux (cytokératine et EMA), musculaires (desmine, panactine HHF35 et actine musculaire lisse), histiocytaires (alpha-1-antitrypsine, alpha-1-antichymotrypsine et CD68), nerveux (protéines100) et le marqueur des cellules mélanocytaires activées (HMB45) sont classiquement négatifs [24,18,25].

Dans notre cas l'immunohistochimie a montré un marquage franchement positif par l'anticorps anti-CD34 ; les cellules tumorales n'exprimaient pas le CD99, la PS100, l'actine muscle lisse, la desmine et la myogénine, l'ALK était aussi négatif.

**Tableau 2** : La ressemblance immunohistochimique entre FCG et DFS

Tumeur	PS100	CD34	Actine	HHF35	Desmine
FCG	-	+/-	-	-	-
DFS classique	-	+	-	-	-

#### **c.4 Etude Génétique :**

Sur le plan moléculaire, le DFS et FCG portent la même anomalie chromosomique due à la translocation des chromosomes 17 et 22, recherchée par la technique de FISH [26].

La fusion des deux gènes COL1A1 et PDGFB entraîne l'élimination de l'exon 1 de PDGFB qui rétrocontrôle négativement la production de la protéine PDGFB. L'exon 2 de PDGFB se trouve ainsi sous le contrôle de la séquence, promoteur de COL1A1, ce qui engendre une sur-production de protéine PDGFB et une surstimulation des récepteurs [26].

La protéine chimère issue de l'expression de ce gène de fusion correspond au ligand d'homodimère PDGFB qui active le récepteur PDGFR [17].

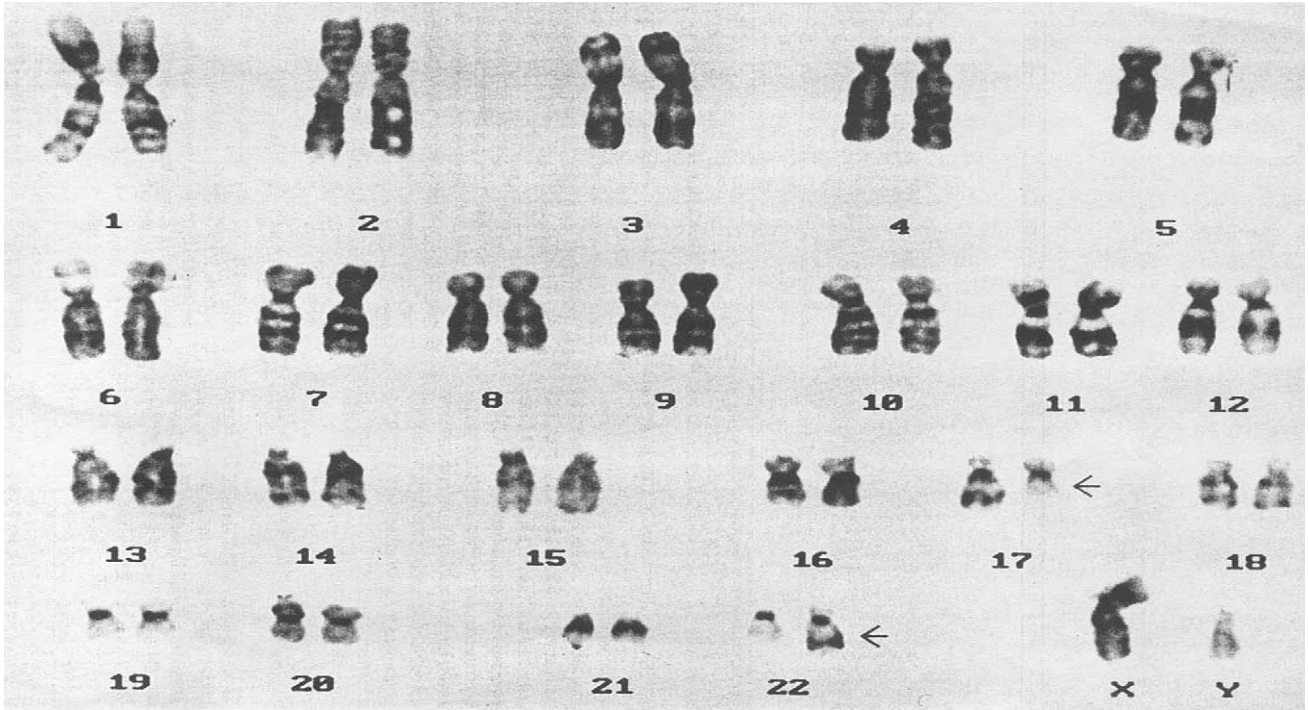
L'activation de ce récepteur par la protéine chimère entraîne l'envoi de signaux prolifératifs et antiapoptotiques à la cellule productrice de collagène (fibrocyte) et entraîne des cascades auto et paracrines aboutissant à une mitogénèse intensive et à une transformation cellulaire en cellule fusiforme tumorale.

Il s'agit donc d'une protéine jouant un rôle d'oncogène [27].

La découverte de la fusion des gènes COL1A1 et PDGFB est essentielle à plusieurs niveaux :

- Elle permet d'affirmer que la cellule à l'origine de cette tumeur est le fibroblaste et de dissiper les doutes quant à son origine histiocytaire.
- Elle a permis d'affilier génétiquement plusieurs entités tumorales qui présentent des caractéristiques similaires.
- une étude moléculaire est la seule technique pour confirmer un diagnostic douteux (histologie et immunohistochimie non contributives) par la recherche de cette fusion
- Enfin, plus récemment, la dérégulation de PDGFB a ouvert la voie vers des traitements par l'inhibiteur de tyrosine kinase imatinib mésylate.

Dans notre cas, la recherche de la translocation des chromosomes 17 et 22 n'a pas été réalisée, alors que l'absence de translocation (12;15) (p13;q25) caractéristique de fibrosarcome infantile a été constatée.



**Figure 15 :** Caryotype d'un fibroblastome à cellules géantes (FCG) montrant une translocation équilibrée, 46, XY, t (17; 22) (q21.33; q13.1), comme seule anomalie cytogénétique (flèches) (Ce changement cytogénétique est identique à celui observé dans DFS).

## **VI. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :**

La méconnaissance du FCG conduit souvent à un diagnostic erroné qui entraîne une prise en charge thérapeutique agressive allant jusqu'à un traitement mutilant.

Le diagnostic différentiel est posé surtout devant les cas où l'aspect histologique est inhabituel ; l'absence des espaces pseudo vasculaires et les cellules géantes qui sont des arguments en faveur du FCG.

Plusieurs tumeurs mésenchymateuses bénignes et malignes apparaissent dans le diagnostic différentiel.

Les diagnostics bénins rendus comprenaient : l'histiocytome fibreux, la fibromatose, la tumeur myofibroblastique inflammatoire (MFI), le neurofibrome et le lymphangiome, Toutes ces entités ont des aspects histologiques distinctifs qui peuvent être facilement différenciés de FCG avec son mélange de modèles de cellules fusiformes, de cellules géantes pléomorphes et multi nucléées et d'espaces sinusoïdaux [2].

Occasionnellement, lorsque les espaces sinusoïdaux sont prévalent, il peut y avoir une ressemblance superficielle avec le lymphangiome. Cependant, le lymphangiome n'a pas l'adjonction de motifs stromaux qui caractérisent le GCF. De plus, ses espaces ectasiques, souvent remplis d'un liquide protéinique éosinophile, sont bordés d'une seule couche d'endothélium plat, en contraste frappant avec les espaces sinusoïdaux du GCF qui sont souvent bordés de cellules pléomorphes ou multi-nucléés [2].

Un diagnostic erroné plus grave apparaît lorsque les cellules stromales pléomorphes et le profil d'infiltration du FCG sont interprétés comme des signes de malignité, générant des diagnostics tels que l'histiocytome fibreux malin (MFH) ou le liposarcome myxoïde ou fibrosarcome infantile (FSI)

#### ❖ **Histiocytome fibreux malin**

Un néoplasme, extrêmement rare dans la population juvénile, est caractérisé par des cellules mésenchymateuses nettement atypiques et des figures mitotiques fréquentes, dont certaines sont anormales. [2].

#### ❖ **Liposarcome :**

Il peut également poser des problèmes diagnostiques, surtout lorsque des cellules géantes sont présentes dans les zones d'infiltration graisseuses mimant alors les lipoblastes. Pourtant, le liposarcome est une maladie non commune chez le patient pédiatrique. [3]

#### ❖ **Fibrosarcome infantile :**

Il s'agit d'une prolifération cellulaire dense de cellules fusiformes, en faisceaux, avec un index mitotique élevé, pouvant être associée à des foyers hémorragiques ou de nécrose et une prolifération vasculaire importante. Il n'y a pas de marqueur spécifique en immuno-histochimie [5,7,8].

Le FSI pose le problème du diagnostic différentiel avec certains sarcomes [9–11]. Comme c'est le cas dans notre observation, une recherche systématique de la translocation spécifique du FSI (12 ; 15) (P13, Q25) produisant le gène de fusion ETVG- NTRK3 pour toutes les tumeurs sous-cutanées qui présentent un aspect ou une évolution inhabituels permettrait de réduire les erreurs de diagnostic avec d'autres tumeurs bénignes et malignes [28].

## **VII. TRAITEMENT :**

La chirurgie est la base du traitement curatif du FCG. Elle doit répondre à deux impératifs :

- L'exérèse large et complète de la tumeur.
- La réparation de la perte de substance.

### **1- MOYENS :**

#### **a. Méthodes chirurgicales**

##### **▪ Chirurgie conventionnelle :**

La chirurgie conventionnelle consiste en une exérèse large et profonde permettant de réduire le risque de récurrence.

En 1903, Johnson a recommandé une marge d'exérèse d'environ 2.5cm [29]. Mc Perak juge qu'une marge d'exérèse d'au moins 3 cm à partir des limites macroscopiques de la tumeur avec ablation du fascia sous-jacent semble nécessaire [30].

Vendroux et al parlent d'une marge de sécurité de 5 cm en superficie avec sacrifice d'une barrière anatomique saine en profondeur. L'importance de la résection en profondeur est guidée par les constatations opératoires des chirurgiens et par les résultats des biopsies préopératoires. [31].

Pour certaines localisations, cette marge de sécurité ne peut être respectée. L'exérèse chirurgicale est alors réglée en fonction des notions de territoires anatomiques, fonctionnels et d'unités esthétiques.

Les pourcentages de récurrences sont bien plus élevés lorsque la marge d'exérèse est inférieure à 2 cm.

En 1997, Arnaud, avec des marges de 5 cm, a observé un pourcentage de récurrence de 0% pour le traitement primaire et de 4.6% pour les traitements secondaires [32]. Ainsi l'efficacité du traitement primaire est-t-elle primordiale et reste le principal facteur de pronostic.

En conclusion, le protocole chirurgical traditionnel prévoit une exérèse large à 3 à 5 cm des bords visibles ou palpables de la lésion et l'ablation en profondeur de tout le tissu sous-cutané jusqu'au plan musculaire compris [33].

#### ▪ **Chirurgie micrographique de MOHS :**

Cette technique, rapportée par le Dr. Frédéric MOHS en 1933, consiste à exciser le tissu tumoral dans sa totalité avec des marges d'exérèses proches des limites macroscopiques de la tumeur. La pièce est orientée anatomiquement puis cartographiée. Elle est divisée en différents segments plus petits, qui sont à leur tour sectionnés après congélation, avec marquage au colorant des angles de chaque segment.

En profondeur, les coupes sont effectuées horizontalement, en périphérie et tangentiellement aux bords et ainsi, est constituée une topographie précise de la surface jusqu'en profondeur en partant des berges. Les coupes congelées sont ensuite colorées à l'éosine et à l'hématoxyline.

Les berges de la tumeur sont examinées afin de mettre en évidence d'éventuelles zones tumorales résiduelles.

Des recoupes sont réalisées au niveau des zones envahies. Elles seront répétées jusqu'à obtention des berges saines. Les pièces seront ensuite envoyées au laboratoire d'anatomopathologie pour un examen final. L'étude en immunomarquage avec le CD34 peut aider et compléter la technique.

Cette technique est une alternative qui permet d'enlever complètement la tumeur avec le moins de sacrifice de tissu sain environnant. C'est actuellement la technique de référence.

La chirurgie micrographique de Mohs combinée aux techniques d'immunohistochimie augmenterait la mise en évidence du tissu tumoral ainsi que de la marge d'exérèse, mais diminuent le risque de récurrence. Ce dernier est estimé à moins de 2%.

Cependant, cette technique a plusieurs inconvénients notamment un temps de réalisation long, un coût opératoire élevé et surtout la nécessité d'un anatomopathologiste entraîné et disponible pour l'examen extemporané [ 33, 34,35].

- **Technique chirurgicale de Tübingen :**

La technique de Tübingen est une alternative à la technique de Mohs qui permet de réduire le nombre des coupes histologiques. En effet, dans la technique de Mohs, 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.

La méthode dite de « Tübingen » a été développée par l'école de Tübingen. Elle est particulièrement indiquée pour les interventions larges et profondes des cancers cutanés lorsqu'il est possible de réaliser une ablation à type de cylindre

droit. Les coupes histologiques ainsi obtenues, préalablement fixées dans le formol et colorées selon la méthode traditionnelle, ont été étudiées de façon différée. La brèche opératoire a été laissée ouverte et dans les jours suivants, une réintervention ciblée sera en fonction des résultats histologiques si l'exérèse est incomplète.

En cas de négativité de l'étude histologique des bords et de la base, la plaie est fermée par suture directe ou plastie reconstructrice [33].

Taux de récurrence après exérèse large.

Auteur	Cas	Marge	Suivi (ans)	Récurrence	Taux récurrence (%)
Mc Peak	82	3 cm	3 à 15	8	10
Petoin	96	> 4 cm	1 à 15	6	6
Arnaud	107	5 cm	5 ans	2	1,86
Joucdar	81	5 cm	5 ans	14	17,30
Chang	60	> 3 cm	59 mois	10	16,70

Taux de Récurrence après chirurgie micrographique.

Auteur	Cas	Recul (ans)	Récurrence	Taux récurrence (%)
Breuninger	23	5	0	0
Parker	20	5	0	0
Daws	24	5,1	2	8,30
Ratner	58	4,8	1	1,70
Huether	33	3,8	1	3
Ah-Weng	21	4	0	0
Nouri	20	4,7	0	0
Wacker	22	4,5	0	0
Snow	29	> 5	0	0

Figure 16 ; Résumant que la technique de Mohs permet d'obtenir un taux de récurrence locale bien inférieur aux séries avec chirurgie large en ce qui concerne le DFSP.

▪ **Curage ganglionnaire :**

Le curage ganglionnaire systématique dans le territoire de drainage de la tumeur n'est pas justifié vu que la tumeur ne donne pas des métastases.

▪ **Techniques de reconstruction :**

*i. Suture directe :*

C'est la technique la plus simple et la plus satisfaisante sur le plan esthétique. Mais la nécessité d'une marge d'exérèse importante la rend difficilement réalisable, sauf sur une peau abdominale ou chez l'obèse [36].

*ii. Cicatrisation dirigée :*

Cette technique permet une épidermisation de la perte de substance après bourgeonnement de cette dernière. Elle est indiquée pour des tumeurs de 3 à 5 cm de diamètre et celles qui siègent dans des zones non fonctionnelles [36].

*iii. Greffe de peau :*

La greffe est un fragment de peau prélevé sur un site donneur et déposé sur un site receveur à partir duquel il sera revascularisé. Cette technique est simple et permet la meilleure surveillance post-opératoire [37,38]. Elle est le plus souvent réalisée immédiatement après l'exérèse ou en différé.

**b. Moyens médicaux:**

**b.1 Radiothérapie :**

Plusieurs auteurs rapportent que la radiothérapie n'est pas une modalité thérapeutique efficace pour le FCG, il peut être indiqué en cas :

- Récidives multiples ;
- Marges d'exérèse insuffisante ou envahie ;
- Tumeur de très grande taille ;
- Localisations empêchant une chirurgie large.

## **b.2 Chimiothérapie :**

La chimiothérapie n'a pas de place dans la prise en charge de FCG, mais en cas de diagnostic erroné et exagéré, les patients sont exposés à un traitement agressif par la chimiothérapie.

## **b.3 Thérapeutique ciblée :**

La découverte du gène de fusion COL1A1-PDGFB, qui entraîne une activation anormale du récepteur au PDGFB à activité tyrosine-kinase, a ouvert la voie vers des essais cliniques utilisant l'imatinibmésylate [39].

L'imatinibmésylate, aussi appelé ST-571, est un dérivé du 2 phénylaminopyridine élaboré à l'origine pour inhiber l'activité tyrosine-kinase de la protéine de fusion BCR-ABL présente dans les leucémies myéloïdes chroniques (LMC) et qui est également utilisée dans le traitement des GIST avec mutation de l'oncogène KIT [39].

L'imatinibmésylate se fixe sur le PDGFR au niveau du site receveur de l'adénosine triphosphate, liaison indispensable en temps normal à l'autophosphorylation et donc à l'activation du récepteur c La liaison de l'imatinibmésylate au récepteur PDGFR inhibe donc la prolifération et entraîne l'apoptose des cellules tumorales du DFS.

En ce qui concerne notre cas, la biopsie était en faveur de FSI, le patient a subi une chimiothérapie préopératoire, ainsi qu'une exérèse carcinologique avec curage ganglionnaire.

## VIII. EVOLUTION ET PRONOSTOC

### 1. Récidive:

Le FCG évolue lentement sur une période allant de quelques mois à plusieurs années sans signes cliniques inquiétants avec un état général conservé.

L'agressivité de cette tumeur est surtout locale et est due aux extensions infra cliniques asymétriques de la tumeur, exacerbée par les récurrences, dont 50% surviennent à trois ans et 75 % à cinq ans, ce qui laisse 25 % des récurrences apparaissant après cinq ans, Une surveillance prolongée est donc indispensable [4].

Le pourcentage de récurrences semble être corrélé à la marge d'exérèse.

Dans des études où l'exérèse est dite large respectant une marge de 2 cm ou plus, le taux moyen de récurrence est de 18% avec des extrêmes allant de 0 à 60% [3].

Le FCG peut récidiver sous la forme d'un DFS mais également le DFS peut récidiver sous forme d'un FCG. [3].

Une influence hormonale n'est pas rare, comme dans le DFS, une poussée fréquente chez les femmes enceinte sans positivité des récepteurs hormonaux

Le pronostic est excellent à condition d'une exérèse chirurgicale large.

Pour notre patient, un recul de 3 ans n'a pas révélé de récurrence.

## **2. Métastases**

Aucun cas de métastases n'a été décrit jusqu'à présent.

## **3. Suivi**

La plupart des récurrences surviennent les trois premières années. Toutefois, des cas de récurrences tardives ont été rapportés. Par conséquent, le patient doit être revu tous les trois mois puis tous les six mois pendant les trois premières années. Il est ensuite nécessaire de maintenir une surveillance annuelle La surveillance clinique consiste à la palpation de la cicatrice et de la zone périphérique à la recherche de régions nodulaires ou infiltrées ; cette palpation est plus difficile si un lambeau de reconstruction a été utilisé plutôt qu'une greffe. Les aires ganglionnaires doivent être examinées, bien qu'on note l'absence d'une dissémination lymphatique. [40].

Les examens complémentaires seront demandés en fonction de la clinique



# *Conclusion*

Il s'agit d'un sarcome de malignité intermédiaire d'évolution lente, ayant le risque de récurrence localement, mais ne donnant pas de métastases. Il survient principalement chez l'enfant, surtout de sexe masculin, Il appartient au spectre du dermato fibrosarcome avec lequel il partage la même signature génétique et immunohistochimique.

Le diagnostic positif de cette entité est histologique, mais il n'est pas toujours facile.

Le FCG pose problème de diagnostic différentiel avec d'autres tumeurs bénignes et malignes, d'où vient le rôle du clinicien et le pathologiste de bien connaître cette entité afin d'éviter un diagnostic erroné.

Le traitement repose sur la chirurgie, et le recours à la technique de Mohs lente permet de limiter le sacrifice tissulaire.

Une surveillance régulière est nécessaire à cause du risque de récurrence survenant dans 50% des cas.



# RESUME

**Titre** : Fibroblastome à cellules géantes

**Auteur** : EL MALIANI Amal

**Mots clés** : Fibroblastome à cellules géantes, dermato fibrosarcome, Technique de Mohs.

Le Fibroblastome à cellules géantes est une tumeur mésenchymateuse rare de malignité intermédiaire appartenant au spectre de dermatofibrosarcome. Elle survient surtout chez l'enfant, sous forme d'une masse asymptomatique au niveau de la cuisse, du dos, des extrémités, de la tête et du cou, rarement dans la région génitale.

Le diagnostic positif de cette entité est histologique et est caractérisé par des espaces pseudo-vasculaires, bordés de façon discontinue par des cellules géantes tumorales.

Une étude génétique est parfois réalisée pour éliminer les diagnostics différentiels.

Le traitement est chirurgical et le pronostic est favorable.

L'évolution est marquée par des récurrences locales dans 50 % des cas. Aucune métastase n'a été rapportée jusqu'à présent.

Nous rapportons un cas de FCG chez un nourrisson de 8 mois, diagnostiqué et pris en charge comme un fibrosarcome infantile.

Le nourrisson présentait une masse antéro-interne du bras droit, indolore, sans autre signe associé.

L'IRM a objectivé une masse sous-cutanée qui ne renferme pas de contenus graisseux ni de calcifications avec présence des adénopathies axillaires.

Après une biopsie tumorale, le diagnostic de fibrosarcome infantile fut évoqué.

Le traitement était une chimiothérapie préopératoire, suivie d'une exérèse carcinologique avec curage ganglionnaire.

Le diagnostic de FCG a été établi après une étude histologique de la pièce opératoire avec un avis d'expert.

Un recul de 3 ans, n'a pas révélé de récurrence jusqu'à présent.

Le but de notre travail est d'améliorer nos connaissances sur cette entité pathologique afin d'éviter un diagnostic erroné et ses complications.

## SUMMARY

**Title:** Giant Cell Fibroblastoma (About a Case and Study of literature).

**Author:** EL MALIANI Amal

**Key words:** Giant cell fibroblastoma, Dermatofibrosarcoma, Mohs technique.

Giant cell fibroblastoma is a rare mesenchymal tumor of intermediate malignancy belonging to the spectrum of dermatofibrosarcoma. It occurs mainly in children, in the form of an asymptomatic mass, in the thigh, back, extremities, head and neck. neck, rarely in the genital area.

The positive diagnosis of this entity is histological, characterized by pseudo-vascular spaces, bordered discontinuously by giant tumor cells.

A genetic study is sometimes done to eliminate differential diagnoses.

The treatment is surgical and the prognosis is favorable.

The evolution is marked by local recurrences in 50% of the cases. No metastasis has been reported so far.

We report a case of FCG in an 8-month-old infant, diagnosed and managed as an infantile fibrosarcoma.

The infant presented an internal antero mass of the right arm, painless with no other associated sign.

The MRI showed a subcutaneous mass that does not contain greasy containers or calcifications with the presence of axillaries lymphadenopathies.

After a tumor biopsy, the diagnosis of infantile fibrosarcoma was discussed.

The treatment was preoperative chemotherapy, followed by carcinologic excision with lymph node dissection.

The diagnosis of FCG was established after a histological study of the specimen with expert opinion.

A follow-up of 3 years, has not revealed any recurrence so far.

The purpose of our work is to improve our knowledge on this pathological entity, to avoid a misdiagnosis and its complications.

## الملخص

**العنوان:** الورم الأرومي الليفي عملاق الخلايا (حول حالة ودراسة أديبه).

**المؤلف:** أمل الملياني

**الكلمات الرئيسية:** الورم الأرومي الليفي عملاق الخلايا ، ساركوما الليفيه المحدبة ، تقنية موه.

الورم الأرومي الليفي عملاق الخلايا هو ورم الوسيطة غير مألوف من الخباثة وسطية تابعة لطيف ساركوما الليفيه المحدبة والتي تحدث أساسا عند الأطفال ، في شكل كتلة تحت جلديه غير مؤلمه ، في الفخذ والظهر والأطراف والرأس والرقبة. الرقبة ، نادرا في المنطقة التناسلية.

التشخيص الإيجابي يعتمد على علم الأنسجة، حيث يتميز بجزات وعائية زائفة ، تحدها خلايا الورم العملاقة بشكل متقطع.

يتم في بعض الأحيان إجراء دراسة وراثية للاغناء التشخيص التفريقي.

العلاج يعتمد على الجراحة .

يتميز التطور برجوع محلي في 50٪ من الحالات. لم يتم الإبلاغ عن حاله ثقيله حتى الان.

نبلغ عن حالة جديدة لدي رضيع يبلغ من العمر 8 أشهر، تم تشخيصه و علاجه كغرن ليفي طفلي.

حيث ظهر على الرضيع كتله تحت الجلد على الذراع اليميني، دون أعراض أخرى.

أظهر التصوير بالرنين المغناطيسي وجود كتلة تحت الجلد لا تحتوي على حاويات دهنية أو تكلسات مع وجود عقد لمفاوية إبطية.

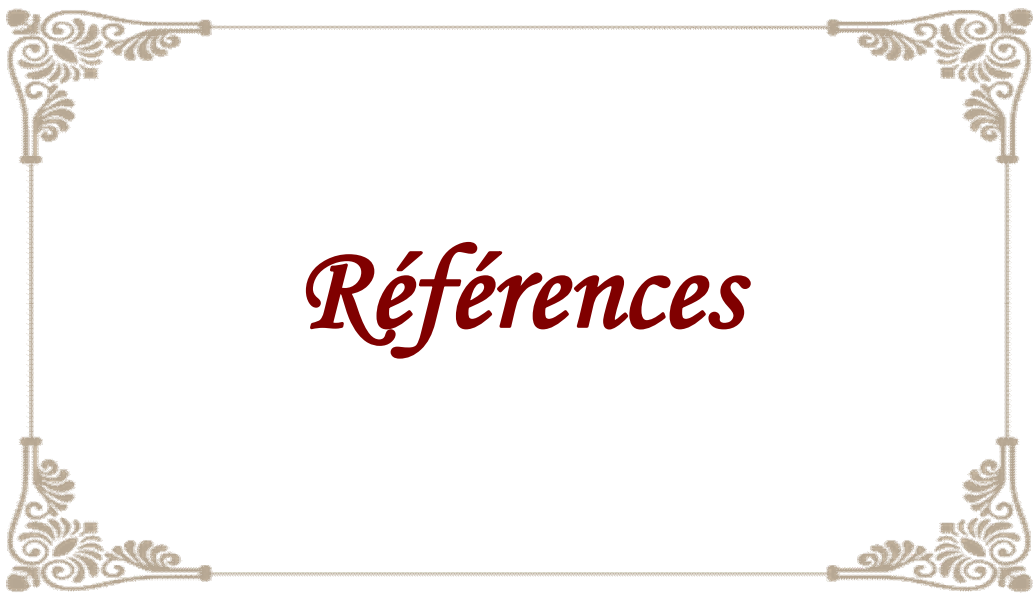
بعد أخذ خزعة من الورم ، تم تشخيص غرن ليفي طفلي.

اعتمد العلاج على استئصال سرطاني للكتلة مع تشريح العقدة الليمفاوية بعد العلاج الكيماوي.

تم تشخيص الورم الأرومي الليفي عملاق الخلايا بعد دراسة نسيجه للعينة مع اخذ رأي الخبراء.

متابعة لمدة 3 سنوات ، لم تكشف عن أي تكرار حتى الان.

الغرض من عملنا هو تحسين معرفتنا بهذا الكيان المرضي ، لتجنب التشخيص الخاطئ ومضاعفاته .



*Références*

- [1] **Shmookler BM, Enzinger FM.** Giantcellfibroblastoma: a peculiarchildhoodtumor. *LabInvest* 1982;46:76A.
- [2] **Shmookler BM, Enzinger FM, Weiss SW.** Giant cell fibroblastoma. A juvenile form of dermatofibrosarcoma protuberans. *Cancer* 1989;64(10):2154—61.
- [3] **Jha P, Moosavi C, Fanburg-Smith JC.** Giantcellfibroblastoma: an update and addition of 86 cases from the Armed Forces Institute of Pathology, in honor of Dr Franz M. Enzinger. *Ann DiagnPathol* 2007;11:81—80.
- [4] **Sylvie Fraitag.** Tumeurs conjonctives de la peau. Cas n<sup>o</sup> 2. Fibroblastome à cellules géantes, *Annales de pathologie* (2009) 29, 390—394
- [5] **Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorm PCW, Mertens F,** editors. World HealthOrganization classification of tumors. Lyon: Pathology and genetics of tumors of soft tissus and bone IARC Press; 2013
- [6] **Terrier-Lacombe MJ, Guillou L, Maire G, Terrier P, Vince DR, De Saint Aubain Somerhausen N, et al.** Dermatofibrosarcomaprotuberans, giantcellfibroblastoma, and hybridlesions in children: clinicopathologic comparative analysis of 28cases withmolecular data - a study of the French Federation of Can- cerCentersSarcoma Group. *Am J SurgPathol* 2003;27(1): 27—39.

- [7] **Michal M, Zamecnik M.** Giant cell fibroblastoma with a dermatofibrosarcoma protuberans component. *Am J Dermatopathol* 1992;14(6):549—52.
- [8] **Cherradi N, Malihy A, Benkiran L, Barahioui M, Alhamany Z.** Fibroblastome à cellules géantes récidivant sous forme de dermatofibrosarcome. *Ann Pathol* 2002;22:465—8.
- [9] **Groupe Sarcomes FNCLCC.** Tumeurs des tissus mous .Tome I et II ; 2007.
- [10] **Babinet A.** Prise en charge des sarcomes des tissus mous. Maîtrise orthopédique N°136- Août-Septembre 2004
- [11] **Ghnassia Jp, Vilain Mo, Coindre Jm, Bertrand G, Chateau Mc, Collin F, Et Al.** Recommandations pour la prise en charge anatomopathologique des sarcomes des tissus mous de l'adulte. *Annales de pathologie* 1998 ; 18(6) :505–511
- [12] **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
- [13] **Janine. W, Sylvie. F, Isabelle. M;** Pathologie cutanée tumorale. Paris : Sauramps Medical; 2009:52
- [14] **Cohen Pr, Rapini Rr, Farhood Ai.** Expression of the human hematopoietic progenitor cell antigen CD34 in vascular and spindle cell tumors. *J Cutan Pathol* 1993; 20:15-20.

- [15] **Traweek St, Kandalafit Pl, Mehta P, Et Al.** The human hematopoietic progenitor cell antigen cd34 in vascular neoplasia. *Am J Clin Pathol* 1991; 96:25-31
- [16] **Nickoloff Bj.** The human progenitor cell antigen (CD34) is localized on endothelial cells, dermal dendritic cells, and perifollicular cells in formalin-fixed normal skin, and on proliferating endothelial cells and stromal spindle-shaped cells in Kaposi's sarcoma. *Arch Dermatol* 1991; 127:523-529.
- [17] **Aiba S, Tabata N, Ishii H, Et Al.** Dermatofibrosarcoma protuberans is a unique fibrohistiocytic tumour expressing CD34. *Br J Dermatol* 1992; 127:79-84.
- [18] **Gloster HM.** Dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol* 1996 Sept; 35(3pt1):355-374.
- [19] **Claye C, Declerk D.** Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand, analyse de 38 cas, recherche en immunohistochimie d'un marqueur spécifique et tentative d'histopronostic [thèse]. Lille : université de Lille II ; 1996
- [20] **Zelger B, Sidoroff A, Stanzl U, et al.** Deep penetrating dermatofibroma versus dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathologic comparison. *Am J Surg Pathol* 1994; 18:677-686.
- [21] **Henneberry J, Horn T.** Expression of CD34 in dermatofibroma, dermatofibrosarcoma protuberans, and cutaneous angiosarcoma [abstract]. *J Cutan Pathol* 1995; 22:65.

- [22] **His Ed, Nickoloff BJ.** Dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans: an immunohistochemical study reveals distinctive antigenic profiles. *Journal of Dermatological Science* 1996; 11: 1-9
- [23] **Kahn Hj, Fekete E, From L.** Tenascin Differentiates Dermatofibroma from dermatofibrosarcoma Protuberans: Comparison with CD34 and Factor XIIIa. *HUMAN PATHOLOGY* 2001; 32(1):50-56
- [24] **Fletcher Cdm, Evans Bj, Macartney Jc, Sum N, Wilson Jones N, Mckee Ph.** Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathological and immunohistochemical study with a review of the literature. *Histopathology* 1985; 9:921-938
- [25] **Leboit Pe, Burg G, Weedon D, Sarasin A.** World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of skin Tumours. Lyon: IARC Press; 2006
- [26] **Bianchini L, Maire G, Pedeutour F, et le Groupe francophone de cytogénétique oncologique.** De la cytogénétique à la cytogénomique du dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand (dermatofibrosarcoma protuberans) et des tumeurs apparentées. *Bull Cancer* 2007 ; 94 (2) : 179-189
- [27] **Henneberry J, Horn T.** Expression of CD34 in dermatofibroma, dermatofibrosarcoma protuberans, and cutaneous angiosarcoma [abstract]. *J Cutan Pathol* 1995; 22:65.124
- [28] **Chung EB, Chung EB, Enzinger Enzinger FM. Infantile FM.** Infantile fibrosarcoma. *Cancer* 1976;38:729 .
- [29] **Johnston JC. Fibrosarcoma cutis.** *J Cutan and Genito-Uri* 1903; 1:21-2

- [30] **Mac PEAK C, CRUZ T, NICASTRI A**, Dermatofibrosarcoma protuberans. An analyses of 86 cases with 5 metastasis. *Ann Surg* 1967; 166:803
- [31] **Vendroux J, Revol M, Banzet P**. Traitement des tumeurs de Darier et Ferrand de la tête et du cou. Analyse rétrospective de vingt cas. *Ann Chir Plast Esth* 1994 ; 39(2):184-190
- [32] **Arnaud Ej, Perrault M, Revol M, Servant Jm, Banzet P**. Surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *Plast Reconstr Surg* 1997 Sep; 100(4):884-895
- [33] **Gattoni M, Tiberio R, Angeli L, Bornacina G, Boggio P, Annali Get AL**. Dermatofibrosarcoma protuberans: surgical treatment using the Tübingen technique (31 cases). *Ann Dermatol Venereol* 2007; 134:31-34
- [34] **Sondak Vk, Cimmino Vm, Lowe Lm, Dubay Da, Johnson TM**. Dermatofibrosarcoma protuberans: what is the best surgical approach? *Surgical Oncology* 1999; 8:183-189
- [35] **HAYCOX CL, ODLAND PB, OLBRICHT SM, PIEPKORN M**. Immunohistochemical characterization of dermatofibrosarcoma protuberans with practical applications for diagnosis and treatment. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37:438-444
- [36] **Joucdar S, Kismoune H, Boudjemia F, Bacha D, Abed L**. les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand – analyse rétrospective de 81cas sur dix ans (1983–1994). *Ann Chir Plast Esthét* 2001; 46: 134-140

- [37] **Petoin Ds, Verola O, Banzet P, Dufourmentel C, Servant Jm.** Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand. Etude de 96 cas sur 15ans. Chirurgie 1985; 111(2):132-138
- [38] **Preaux J, Texier M.** Quelle gravité du dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand ? Que penser de sa malignité ? Ann Dermatol Syphilis (Paris) 1970 ; 97(1) :49-56
- [39] **Bianchini L, Maire G, Pedeutour F,** et le Groupe **francophone** de cytogénétique oncologique. De la cytogénétique à la cytogénomique du dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand (dermatofibrosarcoma protuberans) et des tumeurs apparentées. Bull Cancer 2007 ; 94 (2) : 179-18
- [40] **Soergel T M, Doering, Dl, O’connor D.** Metastatic Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Vulva. Gynecologic Oncology 1998; 71:320–324

## *Serment d'Hippocrate*

*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 le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

# قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- ◀ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- ◀ وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
- ◀ وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- ◀ وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- ◀ وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- ◀ وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- ◀ وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- ◀ وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسما بشري في.

والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس - الرباط  
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 145

سنة : 2018

## الورم الأرومي الليفي عملاق الخلايا بصدد حالة ودراسة أدبية

### أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرف

الآنسة: أمل الملياني

المزودة في: 19 مارس 1990 بالرباط

### لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الورم الأرومي الليفي عملاق الخلايا - ساركوما الليفية المحببة - تقنية موه.

#### تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس و مشرف

السيد: طارق المدحي

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل عند الأطفال

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: هشام زهوني

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: سيدي زوهير العلمي الفلوس

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل عند الأطفال

أعضاء