

# Les tumeurs cutanées malignes de la face au cours du Xeroderma pigmentosum : Un challenge chirurgical

M. Daldoul<sup>\*a</sup> (Dr), M. Ben Rejeb<sup>a</sup> (Dr), M. Daldoul<sup>b</sup> (Dr), A. Ayadi<sup>a</sup> (Dr), S. Ayachi<sup>a</sup> (Pr), R. Moatamri<sup>a</sup> (Pr), H. Khochtali<sup>a</sup> (Pr)

<sup>a</sup> Service de chirurgie maxillo-faciale, CHU Sahloul, Sousse, TUNISIE ;

<sup>b</sup> Service de dermatologie, CHU Farhat Hached, Sousse, TUNISIE

\* malek-daldoul@hotmail.com

## Introduction:

Le xeroderma pigmentosum (XP) est une génodermatose rare dans le monde, mais relativement fréquente en Tunisie avec une prévalence estimée à 1 sur 10 000. Elle se traduit par une sensibilité extrême aux rayons ultra-violet et la survenue de tumeurs cutanées au jeune âge. Son mode de transmission est autosomique récessif. A travers un cas clinique nous exposons les difficultés de la prise en charge chirurgicales face à des tumeurs souvent mutilantes.

## Matériels et méthodes:

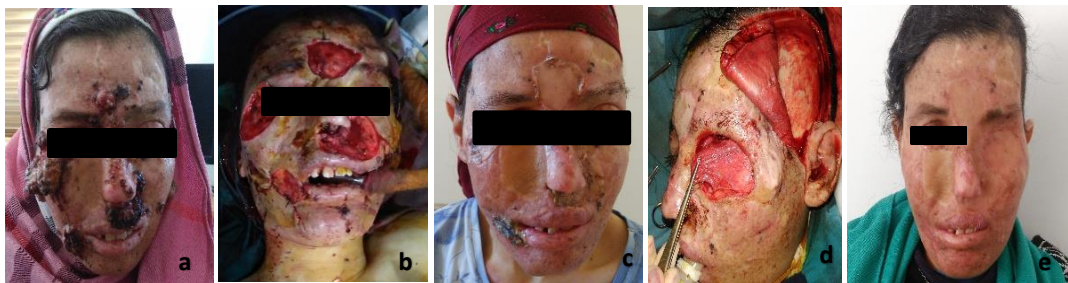
Il s'agit d'une étude rétrospective incluant 25 patients atteints de XP suivis au service de chirurgie maxillo-faciale de Sousse, de 2006 à 2016.

## Résultats :

Nous avons inclus 14 hommes et 11 femmes. L'âge moyen était de 15 ans. 115 lésions ont été diagnostiquées réparties en carcinome basocellulaire (71%) et carcinome spino-cellulaire (29%). Tous les patients ont eu une exérèse chirurgicale carcinologique appuyée sur l'examen anatomopathologique. Nous avons eu recours dans 46 cas à une suture directe, dans 43 cas à une greffe de peau totale, dans 26 cas à des lambeaux locaux.

## Observation :

Il s'agit d'une femme âgée de 16 ans qui nous a été adressée pour multiples lésions de la face dont la biopsie a révélé des carcinomes spino-cellulaires. Il a été réalisé une exérèse tumorale avec marge de sécurité de 1 cm suivie d'une greffe de peau totale (GPT) (Figure 1). L'évolution a été marquée par l'apparition de nouvelles lésions dont un carcinome spino-cellulaire infiltrant le globe oculaire gauche. Une exentération gauche a été réalisée avec réparation par le muscle temporal et GPT (Figure 2)



**Figure 1:** photographie pré op de la patiente(a). Photo per op(b).Résultat post op (c) **Figure 2 :** Photo per op (d) Résultat post op(e)

## Discussion:

Le xeroderma pigmentosum (XP) est une maladie héréditaire handicapante caractérisée par une extrême photosensibilité cutané-oculaire grave associée parfois à des troubles neurologiques.

Le diagnostic est clinique, mais il nécessite au début des investigations moléculaires. A l'échelle moléculaire, cette pathologie est caractérisée par un défaut de réparation des lésions photo induites au niveau de l'ADN.

Dès l'enfance, les malades atteints de XP développent de multiples tumeurs cutanées bénignes et malignes responsables de la défiguration du visage et de la perte de la vue.

La chirurgie réparatrice est difficile à réaliser étant donné la mauvaise qualité du tissu sous-jacent. Cette dernière fait appel à des moyens du plus simple au plus complexe : une suture directe, un lambeau local d'avancement, rotation ou translation en fonction de la localisation et de l'état de la peau avoisinante et une greffe de peau totale ou mince.

La chirurgie régionale se justifie pour un impératif tumoral et prophylactique en utilisant une peau saine non exposée au soleil.

la radiothérapie doit être évitée à cause du risque important de carcinomes radio induits sur ce terrain.

## Conclusion:

La prise en charge de cette pathologie est lourde et onéreuse, elle nécessite une collaboration entre les médecins de différentes spécialités et les associations de malades.

L'équilibre entre l'exérèse carcinologique et le résultat cosmétique est souvent problématique.

**Conflit d'intérêt:** aucun