

# Dermatofibrosarcoma of Darier and Ferrand : Case Report

Belhaj Yassine;kenza B ;fadi abu matter; H.CHAARA;FZ FDILI ALAOUI ;S.JAYI ;MOULAY ABDELILAH MELHOUF

**Abstract:** *Dermatofibrosarcoma of Darier and Ferrand or dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is a rare tumor of the skin and soft tissues usually appearing on the trunk and extremities. The occurrence of DFSP in the breast is extremely rare. It has a low to intermediate malignant potential with a high rate of local recurrence and invasion. We report here the case of a young patient aged 30, followed for fibrocystic dystrophy, with a skin lesion of the breast. Our objective is to discuss the results of ultrasound, magnetic resonance and histology of dermatofibrosarcoma of the breast.*

**Keyword:** dermato fibrosarcoma protuberans (DFSP), breast, MRI, ultrasound, histology

## Localisation mammaire du dermato fibrosarcome de damier Ferrand : a` propos d'un cas

Belhaj Yassine;kenza B ;fadi abu matter; H.CHAARA;FZ FDILI ALAOUI ;S.JAYI ;MOULAY ABDELILAH MELHOUF

---

### Abstract

Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand ou dermatofibrosarcome protuberans (DFSP) est une tumeur rare de la peau et des tissus mous apparaissant généralement sur le tronc et les extrémités. La survenue de DFSP dans le sein est extrêmement rare. Il a un potentiel malin faible à intermédiaire avec un taux élevé de récurrence locale et d'invasion. Nous rapportons ici le cas d'une jeune patiente de 30 ans, suivie pour une dystrophie fibrokystique, avec une lésion cutanée du sein. Notre objectif est de discuter des résultats de l'échographie, de la résonance magnétique et de l'histologie du dermatofibrosarcome du sein.

**Keywords:** dermato fibrosarcome protuberans (DFSP), sein, IRM, échographie, histologie

---

### 1. introduction

Le dermato fibrosarcome protuberans (DFSP) est une tumeur rare de la peau et du tissu sous-cutané [1]. Cette tumeur implique communément le tronc, les extrémités et le cou [1]. Il s'agit d'une lésion à croissance lente pouvant passer inaperçue, et touche plus fréquemment les femmes âgées de 20 à 40 ans [2]. Elle est classée comme une tumeur maligne de bas grade mais peut être localement agressive avec un taux élevé de récurrence ; surtout si les marges de résection ne sont pas saines[3] Le sein est une localisation rare du DFSP [2]. Les résultats radiologiques de cette lésion sont souvent trompeurs, évoquant la bénignité. Il s'agit d'un cas d'une femme de 30 ans

*Preprint submitted to Elsevier*

*July 25, 2022*

avec une histoire de 5 ans d'une lésion cutanée du sein gauche qui s'est avérée être DFSP sur le résultat anatomopathologique. Dans cet article, nous rapportons un cas de cancer du sein DFS et revue de la littérature.

## 2. observation

Il s'agit d'une patiente de 30 ans, très anxieuse, présentant un ATCD d'érythème annulaire centrifuge sur des argument clinique et histologique, suivie depuis 5ans pour une dystrophie kystique des 2 seins sur la base d'une ancienne échographie mammaire associée a une lésion cutanée au niveau du sein gauche A l'examen clinique : on note la présence de plaques pigmenté indurées sclérosées en nombre de 3, à croissance lente non sensible au-dessus du mamelon en regard de jonction des quadrants sup mesurant

A la palpation

Une échographie mammaire réalisée dans notre formation a révélé : une dystrophie fibrokystiques des 2 seins avec la présence en regard des lésions cutanées du sein droit, de petites formations lésionnelles cutanées anéchogènes ne prenant pas l'encodage au doppler couleur, de taille millimétrique. À

IRM du sein : dystrophie kystique des 2 seins classes ACR3, Rehaussement sans masse siégeant au niveau du QSI du sein droit près du mamelon, dont le complément échographique a montré un petit foyer de mastose très atténuant les échos en post classe ACR4 présence d'une lésion confluentes sous cutanés, au niveau du quadrant supéro interne près de la jonction des quadrants internes. La lésion a montré un rehaussement important mesurant post-contraste mesurant 13mm de diamètre, 9 mm en profondeur et une distance de 13 mm à distance du mamelon présence également d'une autre lésion a cote de la lésion sus décrite mesurant 6 mm au niveau du quadrant supéro interne ,avec rehaussement important mesurant post-contraste

Petite lésion a paroi épaisse rehaussée après contraste siégeant au niveau du QS interne près de la JQI classée ACR3, d'allure kystique remaniée. La patiente a également bénéficié d'une biopsie cutanée en regard du quadrant supéro interne du sein gauche L'examen histologique a révélé : Revêtement cutané saillant et sub atrophique par place au-dessus d'une prolifération tumoral infiltrant toute l'épaisseur du derme et une partie de l'hypoderme Faite de cellule fusiforme d'aspect monomorphe et d'allure fibroblastique aux noyaux allongés et assez régulier en taille au sein d'un cytoplasme éosinophile pale Elles sont agencées en nappe et en coulées parfois ondulées et par place en faisceaux court entrelacés et tourbillonnants réalisant un aspect storiforme



1

Figure 1: dermatofibrosarcome du sein

Les mitoses sont peu fréquentes Ces éléments encerclent des structures annexielles et quelques filets nerveux sur leurs passages Il n'est pas observé de nécrose tumorale Il n'y a pas d'epidermotropisme atypique L'échantillon a montré une immuno-réactivité diffuse et intense du CD34 et une expression nucléaire hétérogène de p53 était négative pour les marqueurs des muscles lisses, anti-PS100 et anti-CD163. L'ensemble de ces résultats est en faveur d'un dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand. La patiente a bénéficié d'une mastectomie avec lambeau du grand dorsal. Un suivi de 6 mois après la chirurgie était sans récurrence.

### 3. discussion:

En raison de la rareté du dermatofibrosarcome du sein, les connaissances se sont limitées presque exclusivement aux rapports de cas. Le DFSP est





Figure 3: Légende de mon image



Figure 4: Légende de mon image.

une tumeur mésoenchymateuse rare dont l'incidence est estimée à 0,5 cas par million par an, Il a été décrit pour la première fois par Darier et Ferrand en 1924, mais le terme a ensuite été inventé par Hoffmann en 1925 [4] 1. Le site de prédilection du DFS est le tronc 50 à 60 Le sein est une localisation rare pour les tumeurs mésoenchymateuses et encore plus rare pour la DFSP[3], qui se présente généralement comme une lésion cutanée indolente à croissance progressive pouvant être associée ou non à une masse mammaire [3] Elle se présente rarement uniquement comme une lésion intramammaire [6] La DFS est généralement ignorée par les patients en raison de sa croissance lente [3].

La lésion cutanée est le plus souvent légèrement hyperpigmentée de couleur rougeâtre à bleutée et d'aspect nodulaire [7]. Les jeunes femmes préménopausées sont fréquemment touchées.

La lésion dans notre cas était brunâtre, sclérosante et indure, sous forme de plaques sans nodules

Les résultats échographiques typiques rapportés de DFS sont une lésion ovale hypo échogène ou hétérogène, parallèle à la peau, prenant l'encodage doppler[3]. Dans notre cas, l'échographie a montré de petites lésions arrondies non dopplerisées.

L'imagerie IRM est utilisée pour une démarcation claire de la région impliquée, une évaluation précise de la taille et pour mesurer sa distance au

muscle pectoral. La plupart des cas ont été signalés comme étant iso à hypointense sur les images pondérées en T1 et T2 avec prise intense de contraste et une courbe de washout.[3, 7, 8] Dans notre cas l'IRM a mis en évidence, des lésions cutanées et sous cutanées à développement intra glandulaire d'allure suspecte vu le rehaussement Le diagnostic est confirmé par la biopsie. Au microscope, la DFS se présente généralement comme une prolifération storiforme ou fasciculaire de cellules fusiformes fades qui s'étend du derme à l'hypoderme [9, 10] L'immunoprofil le plus courant trouvé dans DFS est la positivité pour CD34 et la négativité pour la protéine S-100 et le facteur XIIIa

La DFS peut rarement métastaser, cependant, une récurrence locale peut survenir dans jusqu'à 60 La chirurgie est le traitement de référence. La prise en charge repose sur une exérèse chirurgicale large jusqu'à l'aponévrose, avec des marges latérales de 3 cm. Les marges pourraient être réduites en cas d'utilisation de la technique de Mohs. On ne retient pas d'indication de radiothérapie adjuvante après exérèse R0. La reprise chirurgicale doit être avant tout discutée ; la radiothérapie adjuvante après exérèse R1 ne peut s'envisager qu'en cas de reprise chirurgicale impossible.[12] La radiothérapie seule peut être une option dans les tumeurs récurrentes et pour les patients qui ne

sont pas candidats à la chirurgie si elle n'a pas été administrée au-paravant. Compte tenu du risque élevé de récurrence, une surveillance clinique rigoureuse tous les 6 mois est nécessaire avec re-biopsie des régions suspectes. Chez notre patiente, nous n'avons pas détecté de récurrence locale après 15 mois.

#### 4. Conclusion:

En résumé, la SSM du sein peut imiter une tumeur maligne primitive du sein. Le diagnostic clinique seul est difficile, surtout s'il n'y a pas de composante cutanée cliniquement visible. Les résultats de l'échographie et de l'IRM sont des compléments utiles. C'est un diagnostic différentiel des lésions sous-cutanées à base large avec une vascularisation élevée. C'est un cancer de bon pronostic, car en dépit des récurrences locales, le pronostic vital n'est qu'exceptionnellement engagé.

#### References

- [1] Kransdorf, M. J., Meis-Kindblom, J. M. (1994). Dermatofibrosarcoma protuberans: radiologic appearance. *AJR. American journal of roentgenology*, 163(2), 391-394.
- [2] Lee, S. J., Mahoney, M. C., Shaughnessy, E. (2009). Dermatofibrosarcoma protuberans of the breast: imaging features and review of the literature. *AJR Am J Roentgenol*, 193(1), W64-W69.
- [3] Kim, S. M., Rha, E. Y., Jung, S. N., Lim, J. S., Yoo, G., Byeon, J. H. (2012). Dermatofibrosarcoma protuberans with pulmonary metastasis in the absence of local recurrence. *Archives of plastic surgery*, 39(03), 265-267.
- [4] Abduljawad, H., Mansour, E., Abdulkader, M., Tawab, M. A. (2021). Case report: Dermatofibrosarcoma of the breast. *Radiology Case Reports*, 16(6), 1524-1529.
- [5] Biaye B, Diallo M, Mbodji A, Niass A, Gueye M, Kane Gueye SM. Darier and Ferrand Dermatofibrosarcoma with Mammary Location: about a case. *Gynecol Reprod Health*. 2018;2(6):1-3.
- [6] Dragoumis, D. M., Katsohi, L. A. K., Amplianitis, I. K., Tsiftoglou, A. P. (2010). Late local recurrence of dermatofibrosarcoma protuberans in the skin of female breast. *World Journal of surgical oncology*, 8(1), 1-5.
- [7] Rouhani P, Fletcher CD, Devesa SS, Toro JR. Cutaneous soft tissue sarcoma incidence patterns in the US: an analysis of 12,114 cases. *Cancer: Interdisciplinary Int J Am Cancer Society* 2008;113(3):616–27 Aug 1.
- [8] Bae, S. H., Lee, J. Y. (2016). Imaging features of breast dermatofibrosarcoma protuberans in various modalities including FDG-PET CT. *Iranian Journal of Radiology*, 13(2).
- [9] NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. Dermatofibrosarcoma protuberans. Version 1. 2019-August 31, 2019.
- [10] Calonje E, Brenn T, Lazar A, McKee PH, eds. *McKee's Pathology of the Skin with Clinical Correlations*, (ed 4): Elsevier Saunders. 2012:1630- 1635.
- [11] Lin, J. Y., Sheen-Chen, S. M., Hsu, W., Huang, C. C., Ko, S. F., Eng, H. L. (2008). Dermatofibrosarcoma protuberans of the breast. *Tumori Journal*, 94(6), 861-863.
- [12] Penel, N., El Bedoui, S., Robin, Y. M., Decanter, G. (2018). Dermatofibrosarcoma: prise en charge. *Bulletin du Cancer*, 105(11), 1094-1101.