

*DERMATOFIBROSARCOMA : Case reports series ( 15 )*

*Mohammed ATTAR, A. Traibi, S. Bouazzaoui, M. A. Ennouhi*

Service de Chirurgie Plastique – Hôpital militaire moulay Ismail Meknès, Maroc. Faculté de médecine, médecine dentaire et pharmacie, université sidi Mohammed Ben Abdellah, Fès

**Abstract:** The dermatofibrosarcoma (DFS) protuberans described by Darier and Ferrand in 1924, is a soft tissue tumor with local aggressiveness, characterized by a slow evolution, high recurrence and the rarity of its metastases. It is the most frequent cutaneous sarcoma. The DFS is a rare tumor for which the prognosis and the risk of progression are closely linked to the quality of the initial treatment. The diagnosis is often delayed due to its slow and asymptomatic evolution. Improving the prognosis requires early and codified multidisciplinary medical care. The collaboration of surgeons and pathologists is invaluable at all stages of treatment. Wide and deep surgical excision is the preferred treatment. Through this series, we report the experience of the plastic and repair surgery team of the Meknes Military Hospital, by a retrospective study of 15 reported cases of dermatofibrosarcoma protuberans, over 4 years (2015-2019)

**DERMATOFIBROSARCOMME DE DARIER ET FERRAND À PROPOS DE 15 CAS**

**Résumé :** Le dermato-fibrosarcome (DFS) décrit par Darier et Ferrand en 1924, est un sarcome des tissus mous à malignité essentiellement locale, se distinguant par son évolution lente, son haut pouvoir de récurrence et la rareté de ses métastases. Le DFS est une tumeur rare dont le pronostic et le risque évolutif sont étroitement liés à la qualité de la prise en charge initiale. Compte tenu de son caractère pauci-symptomatique, peu inquiétant et son évolution lente le diagnostic est souvent retardé. L'amélioration du pronostic passe par une prise en charge multidisciplinaire précoce et codifiée. La collaboration chirurgien-anatomopathologiste est précieuse à tous les stades de la prise en charge. L'exérèse chirurgicale d'emblée large et profonde est le traitement de choix. Nous avons mené une étude rétrospective sur 15 patients atteints de dermato fibrosarcome de Darier et Ferrand qui ont bénéficié d'un traitement chirurgical au sein du service de chirurgie plastique et réparatrice de l'hôpital militaire de Meknès entre le premier Janvier 2015 et le 30 Décembre 2019.

## **1-Introduction :**

Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand (DFS), initialement décrit par Jean Darier et Marcel Ferrand en 1924, est une tumeur mésoenchymateuse cutanée maligne rare mais non exceptionnelle, représentant 0,1 % des tumeurs cutanées malignes et moins de 5% des sarcomes des tissus mous de l'adulte. De croissance lente, le DFS est considéré comme une tumeur « à potentiel de malignité intermédiaire », à très haut risque de récurrence locale mais à potentiel métastatique faible.

Son diagnostic anatomopathologique est principalement morphologique. Cependant, le DFS peut poser un problème de diagnostic différentiel avec d'autres tumeurs à cellules fusiformes, d'où l'intérêt des techniques d'immunohistochimie et particulièrement l'anticorps antiCD34.

Des études cytogénétiques et moléculaires ont abouti à l'identification d'anomalies chromosomiques spécifiques et de remaniements géniques. La caractérisation moléculaire des DFS a un grand intérêt diagnostique et thérapeutique .

Le traitement préférentiel du DFS est chirurgical. La Chirurgie micrographique de Mohs (CMM) et ses variantes constituent une alternative qui permet d'enlever complètement la tumeur avec le moins de sacrifice de tissu sain environnant.

Le DFS est une tumeur dont le pronostic et le risque évolutif sont principalement liés au délai diagnostique et à la qualité de la première exérèse. Le diagnostic tardif, rend difficile la chirurgie d'exérèse et de reconstruction.

Les possibilités de guérison en cas de chirurgie primaire bien conduite sont significativement supérieures à celles d'une chirurgie de rattrapage. L'amélioration du pronostic passe par une prise en charge multidisciplinaire précoce et codifiée d'où l'intérêt de la sensibilisation et de l'information du médecin généraliste pour le diagnostic précoce et l'orientation correcte de ces malades vers des centres spécialisés.

## **2-Méthodes :**

Notre étude est rétrospective, étalée sur 5 ans, de janvier 2015 à Décembre 2019. Nous avons inclus dans notre série tous les patients qui ont été hospitalisés pour DFS de Darier et Ferrand et dont le diagnostic histologique a été confirmé. Le nombre de cas colligés est de 15, dont une tumeur récidivante.

La collecte des données à partir des dossiers a été réalisée sur une fiche d'exploitation préalablement préparée. Pour chaque dossier, les éléments suivants ont été pris en compte : le siège de la tumeur, la taille de la tumeur, le délai de survenue, les signes cliniques, le protocole opératoire, les résultats de l'examen anatomopathologique et le suivi des patients.

Nous avons étudié les différentes caractéristiques épidémiologiques, cliniques, histologiques, thérapeutiques et évolutives du DFS de notre population et nous avons comparé nos données avec celles de la littérature.

La collecte des données à partir des dossiers a été réalisée sur une fiche d'exploitation préalablement préparée. Pour chaque dossier, les éléments suivants ont été pris en compte : le siège de la tumeur, la taille de la tumeur, le délai de survenue, les signes cliniques, le protocole opératoire, les résultats de l'examen anatomopathologique et le suivi des patients.

Nous avons étudié les différentes caractéristiques épidémiologiques, cliniques, histologiques, thérapeutiques et évolutives du DFS de notre population et nous avons comparé nos données avec celles de la littérature.

## **3- Résultats :**

Sur les 15 patients étudiés, nous avons retrouvé 11 hommes (73.33%) et 4 femmes (26.66%), soit un sexe ratio H/F = 2.75. La moyenne d'âge était de 44.6 ans avec des extrêmes de 14 ans et 76 ans. Dans notre série, La notion de traumatisme ou de chirurgie antérieure était retrouvée dans 4 cas, soit 26,7 % des cas. La notion de brûlure antérieure au niveau du site de développement de la lésion a été retrouvée chez 1 seul cas (6,7 %). Nous n'avons pas retrouvé d'antécédant familiaux de DFS chez nos patients.

Le délai diagnostique était très disparate variant de 5 mois à 5 ans. Les lésions évoluaient sur plusieurs années dans 92.9% des cas. Les patients trouvaient une difficulté pour préciser la date d'apparition. Dans un seul cas, le développement de la lésion était d'emblée rapidement progressif.

Le tronc est la localisation préférentielle, touché dans 8 cas (53.3%), suivi par les membres dans 6 cas (40%). ; la localisation céphalique (cuir chevelu) a été retrouvée chez un seul patient. Il s'agissait d'un enfant de 14 ans.

La taille tumorale variait entre 2 et 15 cms avec une moyenne de 6 cm. La tumeur était nodulaire dans 6 cas, multinodulaire dans 5 cas (Figure 1), ulcéro-bourgeonnante (Figure 2) dans 3 cas et sous forme d'une plaque dans 1 cas (Figure 3). L'ulcération était notée dans 4 cas. La lésion était douloureuse dans 4 cas (15%). Les aires ganglionnaires étaient libres dans tous les cas et l'état général était altéré dans un seul cas.

Le caractère douloureux a été noté chez 1 seul patient. Chez 14 patients, la tumeur était mobile par rapport au plan profond. Un seul patient présentait une énorme masse de la paroi thoracique antérieure, fixe par rapport au plan profond. (Figure 4)

L'extension ganglionnaire ou à distance n'a jamais été retrouvée chez les patients de notre étude. Tous les cas ont été confirmés par l'examen anatomopathologique. Une biopsie cutanée a été réalisée chez 9 patients et une biopsie exérèse a été réalisée chez 6 patients.

Dans tous les cas, après l'ablation chirurgicale, l'examen histopathologique a permis de préciser les marges d'exérèse offrant ainsi une étude précise de la qualité de l'exérèse tumorale.

La prolifération tumorale était dermo-hypodermique. Les cellules tumorales étaient fusiformes allongées ou sinueuses et se disposaient en faisceaux courts entrecroisés prenant un aspect storiforme. (Figure 5) Aucune infiltration du muscle sous-jacent n'a été notée.

Les atypies nucléaires étaient minimales voire absentes. Chez 3 patients on a noté un index mitotique élevé. Chez 2 patients la densité cellulaire était remarquablement élevée. Aucun patient n'a présenté un foyer de nécrose à l'examen anatomopathologique.

Une étude immunohistochimique a été réalisée dans 6 cas (40%) soit pour confirmation diagnostique du DFS en cas de doute sur la nature de la lésion ; soit pour suspicion de transformation sarcomateuse. (Figure 5). Chez les 6 patients on a noté une expression intense et diffuse du CD34 tandis que les autres marqueurs (L'anti-Desmine et La PS 100) étaient négatifs. Aucune transformation sarcomateuse n'a été signalée.

Les 15 patients de notre série ont été traités par l'équipe de chirurgie plastique et réparatrice ; et 2 de nos patients ont été opérés en collaboration avec le service de chirurgie thoracique. Le traitement était principalement chirurgical.

Le traitement chirurgical a consisté en une exérèse large avec une marge de sécurité variant de 3 à 5 cm latéralement. (Figure 6,7) Hormis un seul cas (DFS du cuir chevelu dont l'exérèse passait à 3cm en périphérie), tous les autres patients ont bénéficié d'une exérèse emportant en périphérie une marge de tissu sain de 4 à 5cm.

En profondeur l'exérèse emportait systématiquement une barrière anatomique saine ;

L'aponévrose musculaire (13 cas) ; le muscle grand pectoral (1 cas) ; le périoste (1 cas). Les marges d'exérèse étaient saines (R0) chez tous les patients.

Pour la couverture des pertes de substances résultantes, 11 patients ont bénéficié d'une réparation différée de la perte de substance après confirmation histologique du caractère carcinologique de l'exérèse chirurgicale. Le délai entre les deux interventions variait de 7 à 20 jours (moyenne =13 jours). Dans les 4 autres cas, caractère transfixiant de l'exérèse oblige, l'exérèse et la couverture

ont été réalisées dans le même temps opératoire.

La greffe de peau mince a été réalisée chez tous nos patients, utilisées comme moyen de reconstruction unique chez 13 d'entre eux (86.7%). Chez les deux autres, elle a été combinée à des lambeaux de voisinage. (Figure 6,7)

La couverture par lambeau a été réalisée chez deux patients (13.3%) : Mobilisation d'un lambeau du grand pectoral droit chez un patient ayant un DFS sus-claviculaire droit dont l'exérèse a exposé l'articulation acromio-claviculaire droite.

Lambeau de rotation du cuir chevelu chez un patient ayant un DFS du vertex dont l'exérèse a emporté le périoste en regard. La zone donneuse (Le périoste exposé a été greffé).

Dans notre série, un seul patient a bénéficié de thérapie ciblée à base d'Imatinib en néo- adjuvant pendant 6 mois. Il s'agissait d'un dermo fibrosarcome multinodulaire sus claviculaire droit mesurant 12cm de diamètre.

Le contrôle tomodynamométrique a objectivé une réduction de la taille tumorale d'environ 25%, ce qui a permis la réduction de la perte de substance résiduelle. Les marges d'exérèse étaient saines.

Aucun patient de notre série n'a bénéficié ni de radiothérapie ni de chimiothérapie.

Le suivi des malades était assuré en consultation à des intervalles réguliers. La durée de surveillance est de 2 ans en moyenne avec des extrêmes allant de 12 mois à 5 ans.

Un seul cas de récurrence locale a été diagnostiqué 3 ans après le traitement initial. Il s'agit du patient traité pour DFS du cuir chevelu, le traitement de la récurrence a consisté en une exérèse suivie de greffe de peau mince. Les résultats fonctionnels et esthétiques sont jugés bons dans la majorité des cas.

Les principales séquelles cosmétiques retrouvées dans notre série sont : La dyschromie des greffes (trois cas) et l'alopécie cicatricielle (un cas). Aucun cas de métastase n'a été diagnostiqué au cours de la surveillance. (Tableau récapitulatif des différentes données)

#### 4- DISCUSSION :

Historiquement, Taylor décrivait en 1890, une tumeur cutanée récidivante ressemblant à une cicatrice chéloïde au niveau de l'épaule gauche chez un homme de 43 ans [1]. La tumeur a été opérée à 4 reprises suite à des récurrences locales. Puis en 1924, c'est Darier et Ferrand qui décrivent pour la première fois la tumeur comme entité anatomoclinique à partir de 4 lésions cutanées

abdominales, sous le nom de dermatofibromes progressifs et récidivants, ou fibrosarcomes de la peau [2]. La première grande série de 115 cas est rapportée par Taylor et al en 1962, avec des données démographiques et la description détaillée des aspects clinique et microscopique caractéristiques du DFS [3]. Et c'est en 1990 Ramani, et al détectent pour la première fois l'expression de l'anticorps anti-CD34 par le DFS [4]. Une année plus tard, (1991) Cohen, Rapini et al. Décrivent pour la première fois la différence d'expression de l'anti-CD34 entre le DFS et l'histiocytofibrome bénin et l'utilité potentielle du marquage par l'anti-CD34 pour distinguer entre ces tumeurs [5].

Le DFS est actuellement classé parmi les tumeurs fibrohistiocytaires à malignité intermédiaire selon la classification OMS 2013 des tumeurs des tissus mous.

Il constitue une entité anatomo-clinique définie par l'association d'une tumeur cutanée nodulaire et d'un aspect microscopique particulier. Il est caractérisé par son évolution lente, son haut taux de récurrence locale et son faible potentiel métastatique [6]. C'est une tumeur rare mais non exceptionnelle représentant 0,1 % des tumeurs cutanées malignes et 2 à 6% de tous les sarcomes du tissu mou de l'adulte. L'incidence mondiale est estimée entre 0,8 et 4,2 cas par million par an [7,8]

Le DFS peut survenir à n'importe quel âge [3] de la naissance à 90 ans. Les moyennes d'âges au moment du diagnostic oscillent entre 27 et 47 ans [3,9].

Le DFS est exceptionnel chez l'enfant et le nouveau-né et la fréquence des cas pédiatriques est évaluée de 6 à 20 % selon les séries et les critères d'âge retenus.

La fréquence des cas congénitaux varie de 3 à 10 % dans la littérature mais leur prévalence est très faible. L'âge moyen de nos patients était de 44.6 ans (14 ans à 76 ans). Notre série comporte un seul cas pédiatrique, il s'agit d'un DFS du cuir chevelu diagnostiqué chez un adolescent de 14 ans

Le DFS intéresse les deux sexes avec une légère prédominance masculine rapportée par la majorité des auteurs.

La survenue d'un traumatisme initial a été rapportée dans notre série chez 4 patients, soit 26.6% des cas, et la notion de brûlure antérieure dans un seul cas. Comme rapporté par certains auteurs. 5, 26,27,28,30. Il reste cependant difficile d'établir une relation de cause à effet entre un traumatisme et la survenue de la tumeur. Par contre, il est bien établi que chez certains patients, un traumatisme peut entraîner après une phase de croissance lente, une poussée évolutive rapide de la tumeur [3]. Cliniquement, nos résultats rejoignent ceux de la littérature en ce qui concerne la localisation de la tumeur, la taille, l'aspect clinique et le retard à la demande thérapeutique.

Cliniquement, le DFS peut prendre plusieurs aspects, ce qui rend le diagnostic clinique difficile, d'où l'intérêt de l'étude anatomopathologique et immunohistochimique. Initialement la lésion peut prendre l'aspect d'une plaque unique qualifiée de « non protubérante ». Comme l'on décrit Martin et al [10], ces auteurs ont relevé quatre différents aspects du DFS à travers une étude rétrospective menée sur 143 cas de DFS confirmés par l'histologie :

Plaque atrophique : elle se présente comme une plaque blanche à brune, éventuellement de couleur chair, souple, plate voire invaginée  
Plaque sclérodermiforme : il s'agit d'une plaque blanche à brune, éventuellement couleur chair, dure, plate voire invaginée.  
Plaque angiomateuse : c'est une plaque rougeâtre ou bleutée, dure ou souple, plate voire invaginée.

Autres formes planes ou invaginées : il s'agit le plus souvent de micronodules dermiques formant une plaque non protubérante. La lésion initiale évolue lentement en quelques mois à quelques années pour aboutir à une formation tumorale indolore évocatrice prenant l'aspect d'une plaque dermo- hypodermique, parsemée de nodules, polychrome blanc-jaunâtre, brun ou rose, et parfois télangiectasique, de taille variable [3,13].

Dans notre série, au moment du diagnostic, la tumeur était nodulaire dans 11 cas (73%) et prenait l'aspect d'une plaque indurée dans 1 cas (7%), et dans 3 cas il s'agissait d'une tumeur ulcéro -bourgeonnante (20%)

Le DFS peut toucher n'importe quelle partie du corps, Dans notre série, comme rapporté dans la littérature, les localisations prédominantes au niveau du tronc (53.33 %), une localisation au niveau des membres a été retrouvée dans 40% des cas ; la localisation céphalique a représenté 6.7% des localisations.

Le diagnostic positif du DFS est apporté par l'étude anatomopathologique et

immunohistochimique, sur le plan macroscopique Le DFS apparaît comme un ou plusieurs nodules protubérants, blanc-grisâtres à la coupe, fermes ou élastiques, bien limités, envahissant le derme et l'hypoderme. Les limites de la lésion paraissent imprécises latéralement et des nodules satellites à distance de la masse sont observés à un stade tardif ou lors des récurrences. En profondeur, la tumeur peut atteindre le plan aponévrotique mais infiltre rarement les muscles ou l'os sauf lorsqu'elle est volumineuse ou récurrente.

Sur le plan microscopique La description de l'aspect typique de la lésion correspond à une prolifération faite de cellules fusiformes, allongées, de taille régulière, et à cytoplasme éosinophile. Ces cellules présentent un noyau

ovalaire, à chromatine granuleuse dense, sans atypies majeures et dont l'activité mitotique reste faible à modérée. Elles se distinguent par leur disposition en faisceaux irréguliers, selon un agencement storiforme. La tumeur est mal limitée et dépourvue de capsule propre et la zone centrale est plus cellulaire que la périphérie. L'immunohistochimie permet d'identifier les antigènes caractéristiques des cellules tumorales et contribue donc à l'élimination des diagnostics différentiels. Il a été démontré que le CD34 est un marqueur sensible au DFS. En effet, 80 à 100% des DFS sont positifs aux anticorps anti-CD34 [12].

Cytogénétiquement parlant, le DFS est caractérisé par une translocation t(17:22)q(22:q13).

La mise en évidence par RT-PCR ou FISH du transcrite de fusion PDGF-COL1a1 permet le diagnostic formel dans les cas douteux.

La chirurgie tient un rôle majeur dans le traitement curatif du DFS. Jusqu'à présent seule

L'exérèse chirurgicale du DFS a fait preuve de son efficacité. Et compte tenu de son fort potentiel de récurrence locale, lié en partie à la disposition tridimensionnelle de ses extensions « infracliniques » deux grands concepts se sont imposés au fil du temps. L'exérèse large classique (3 à 5 cm) et la chirurgie micrographique de Mohs doit répondre aux objectifs suivants :

- Pratiquer une exérèse large et complète de la tumeur afin d'éviter les récurrences locales.
- Réaliser une couverture de la perte de substance engendrée par l'exérèse.
- Prévenir les séquelles fonctionnelles et esthétiques autant que faire se peut.

L'exérèse classique consiste à effectuer des excisions larges et profondes afin de réduire le risque de récurrence. Le contrôle local de la maladie est corrélé à la taille de l'exérèse. En effet, la marge d'exérèse est un facteur de risque de récurrence déterminant. Plus cette marge est large plus le risque de récurrence locale est faible. On peut ainsi retenir les ordres de grandeur approximatifs suivants : 20 % de récurrences entre 2 et 3 cm de marge, 15 % entre 3 et 4 cm, 8 % entre 4 et 5 cm [14]. Ainsi, la marge du tissu sain à enlever en périphérie des limites visibles et palpables du DFS varie selon les équipes entre 3 et 5 cm. En profondeur la notion de barrière anatomique saine est toujours de mise. Cependant pour certaines localisations, telle que la face, le respect de cette marge de sécurité n'est pas toujours évident pour des raisons à la fois anatomiques, fonctionnelles et esthétiques.

En ce qui concerne notre série, les marges d'exérèses passaient en périphérie à 4 ou 5 cm des limites tumorales chez 14 patients. Chez un seul patient, la marge d'exérèse a été réduite à 3 cm. Il s'agissait d'un DFS du cuir chevelu chez un jeune de 14 ans. Dans tous les cas, l'exérèse était jugée satisfaisante lors de l'examen

anatomopathologique définitif et aucun de nos patients n'a nécessité de complément d'exérèses pour marges envahies.

Dans notre série, aucun patient n'a subi un curage ganglionnaire. La dissémination pour le DFS se fait plus par voie hématogène que par extension lymphatique. De ce fait, le curage ganglionnaire systématique n'a aucun intérêt [15].

La reconstruction se fait de la technique la plus simple vers la plus complexe. Allant de la suture directe, passant par la cicatrization dirigée, greffe de peau, puis lambeaux cutanés locaux, musculo-cutanés ou à distance en fonction de la taille et localisation de la PDS.

Dans notre série aucun patient n'a bénéficié d'une radiothérapie. En raison de sa faible activité mitotique. La radiothérapie ne peut avoir qu'un faible rôle d'appoint en l'absence de transformation sarcomateuse. Après exérèse R0 d'un dermatofibrosarcome, il n'y a pas d'indication à une radiothérapie adjuvante.

Dans notre série, un seul patient a bénéficié d'une. Thérapie ciblée, une cure d'imatinib (400 mg par jour pendant 6 mois) en néo-adjuvant. Il s'agissait d'un DFS multinodulaire sus claviculaire droit mesurant 12 cm de diamètre. La tolérance du traitement était bonne. Le patient a rapporté des nausées qui ont régressé sous traitement symptomatique. La chimiothérapie n'est pas une méthode efficace, toutefois, un certain espoir avec l'Imatinib (Glivec\*) existe, et actuellement, plusieurs études cliniques sur le rôle néo adjuvant de cette molécule sont en cours.

Le risque évolutif de récurrence des DFS est principalement lié à la qualité de la première exérèse. Dans notre série, un seul cas de récurrence locale a été diagnostiqué. Il s'agit d'un DFS du cuir chevelu traité par exérèse classique emportant 3 cm de tissu sain en périphérie et le périoste en regard de la lésion. Cette récurrence est survenue trois ans après la chirurgie.

Dans une revue des taux de récurrences post chirurgicales dans différentes séries, où le DFS a été traité par exérèse classique est de l'ordre de 7.3 % et de 1,1% pour la chirurgie micrographique [16]

Le dermatofibrosarcome ne métastase que rarement. Différentes séries retrouvent un taux de métastases de 3 à 5 %. Le pronostic des formes métastatiques est sombre [17]. Dans notre série, aucun cas de métastase n'a été observé.

une surveillance rigoureuse est obligatoire, 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. Dès la première récurrence, les examens complémentaires seront demandés en fonction de la clinique.

Tous les auteurs ont tous contribué à la conduite de ce travail de recherche ; ils ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Concernant le pronostic, Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand est un cancer de bon pronostic malgré son fort potentiel de récurrences. Le pourcentage de récurrences, quant à lui, varie en fonction des marges d'exérèses. L'exérèse chirurgicale initiale radicale est donc le facteur pronostique essentiel, conditionnant le risque de rechute locale [5,8,18].

#### **5- Conclusion :**

Le DFS se distingue par son évolution insidieuse et lente, sa tendance à la récurrence locale et la rareté de ses métastases. Évoqué cliniquement, son diagnostic repose sur les examens histologiques, immuno-histochimiques (marquage de l'antigène CD34), voire cyto- génétiques.

Sa prise en charge doit se faire idéalement par des équipes multi-disciplinaires entraînées. La qualité du traitement initial conditionne en grande partie le pronostic de la maladie.

A ce jour, le traitement chirurgical reste le seul moyen curatif qui a fait la preuve de son efficacité. L'exérèse chirurgicale large est la pierre angulaire de cette prise en charge.

La chirurgie micrographique, représentée par la technique de Mohs et ses variantes, constitue une alternative au traitement chirurgical classique, et permet de limiter le sacrifice de tissu sain tout en assurant une exérèse in-sano.

Son principe repose sur l'examen exhaustif des berges. Sa place n'est plus à démontrer, notamment dans les localisations compromettant les pronostics fonctionnel et esthétique (Face, cou, cuir chevelu, seins, membres). Malheureusement, cette technique n'est pas répandue en raison de son coût élevé et l'absence de plateformes techniques dédiés à ce type de chirurgie.

La thérapie ciblée offre actuellement une lueur d'espoir en cas de DFS localement avancés, non résectables ou métastatique.

Le pronostic est dominé par les récurrences locales qui surviennent en général lors des trois premières années qui suivent le traitement, d'où l'intérêt d'une surveillance rapprochée.

#### **Conflits d'intérêts**

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

#### **Contributions des auteurs**

Patient	Sexe	Age	Délai Dg	Antécédants	Aspect clinique	Etude anapath	Immunohistochimie	Technique de Reconstruction
1	H	57	3 ans	Chirurgie antérieure	Tumeur ulcéro-bourgeonnante du dos mesurant 4 cm	Biopsie exérèse	Non faite	Greffe de peau immédiate
2	F	19	1an	0	Tm multinodulaire inguinale Droite mesurant 7 *4 cm	Biopsie	CD34++	Greffe de peau différé
3	H	76	5 ans	Brûlure	Lésion ulcéro-bourgeonnante de la paroi thoracique mesurant 15*10cm	Biopsie	Non faite	Greffe de peau immédiate
4	F	25	2 ans	Traumatisme	Nodule de la face externe du bras gauche de 2 cm	Biopsie exérèse	CD34++	Greffe de peau différé
5	F	25	2 ans	0	Nodule du sillon sous mammaire de 2cm	Biopsie	Non faite	Greffe de peau différé
6	M	55	1 an	0	Tumeur ulcéro-bourgeonnante du 1/3 proximal de la jambe gauche de 6 cm	Biopsie exérèse	Non faite	Greffe de peau différée
7	M	14	1 an	0	Nodule du cuir chevelu (vertex) de 2 cm	Biopsie exérèse	CD 34 +++	Lambeau + greffe immédiate
8	M	73		HTA sous traitement	Tumeur multinodulaire sus claviculaire de 12 cm	Biopsie	CD34+++	Greffe immédiate et lambeau
9	M	42	1 an	Tabagisme chronique	Nodule de la face du coude gauche mesurant 3cm	Biopsie exérèse	Non faite	Greffe de peau différée
10	M	26	5mois	0	Nodule unique du sillon sous mammaire droit de 3 cm	Biopsie exérèse	Non faite	Greffe de peau différée
11	M	51	11 mois	Tabagisme chronique	Nodule du sillon deltopectoral droit mesurant 6 cm	Biopsie	CD34++	Greffe de peau différée
12	M	48	2 ans et demi	Tabagisme chronique	Multinodulaire de la région deltopectorale droite de 6 cm	Biopsie	Non faite	Greffe de peau différée
13	H	62	3 ans	Chirurgie antérieure	Multinodulaire du dos mesurant 10 cm	Biopsie	Non faite	Greffe de peau différée
14	H	34	2 ans	Antécédent de chirurgie	Nodule de la face antérieure de la cuisse mesurant 2 cm	Biopsie	CD34++	Greffe de peau différée
15	F	62	2 ans	0	Plaque infiltrée au niveau du sternum mesurant 11 cm	Biopsie	Non faite	Greffe de peau différée

Tableau 1: Récapitulatif des différentes données



Figure 1 : DFS protubérant multi-nodulaire du sillon delto-pectoral



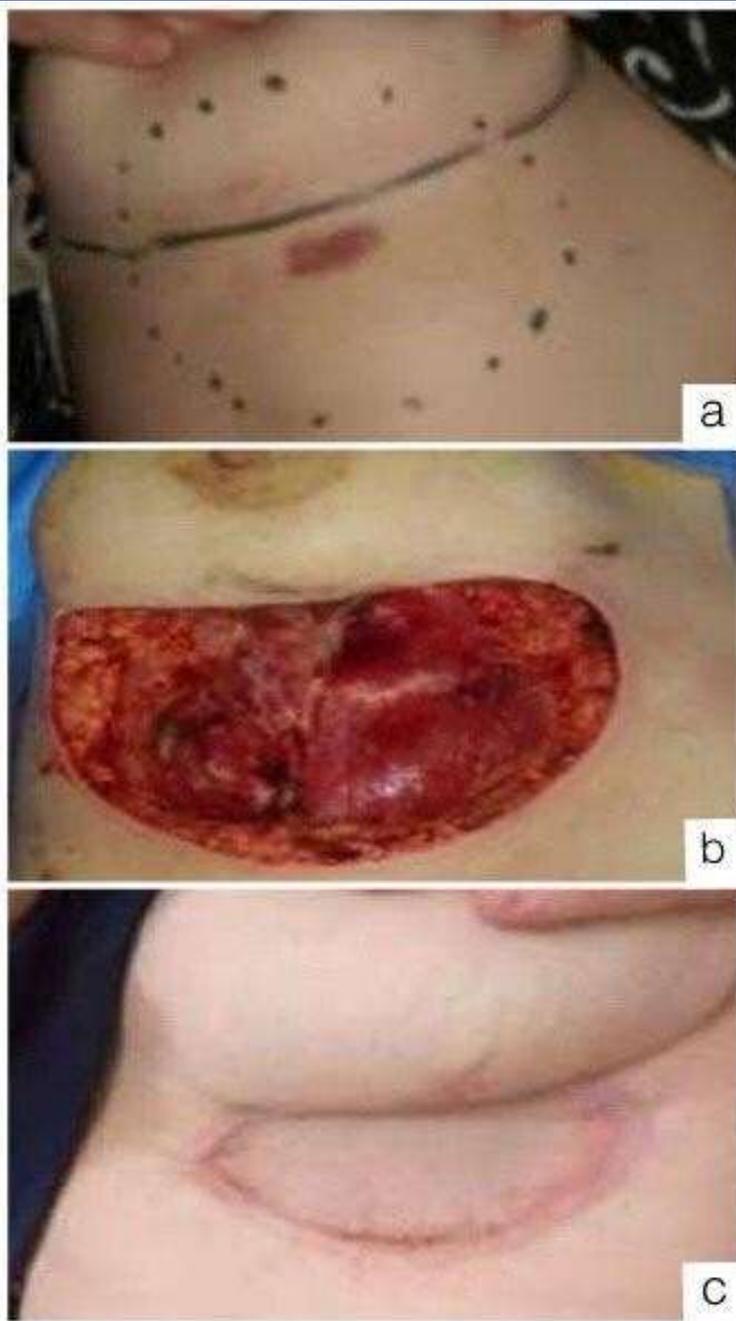
**Figure 2 : DFS dorsal ulcéro-bourgeonnant**



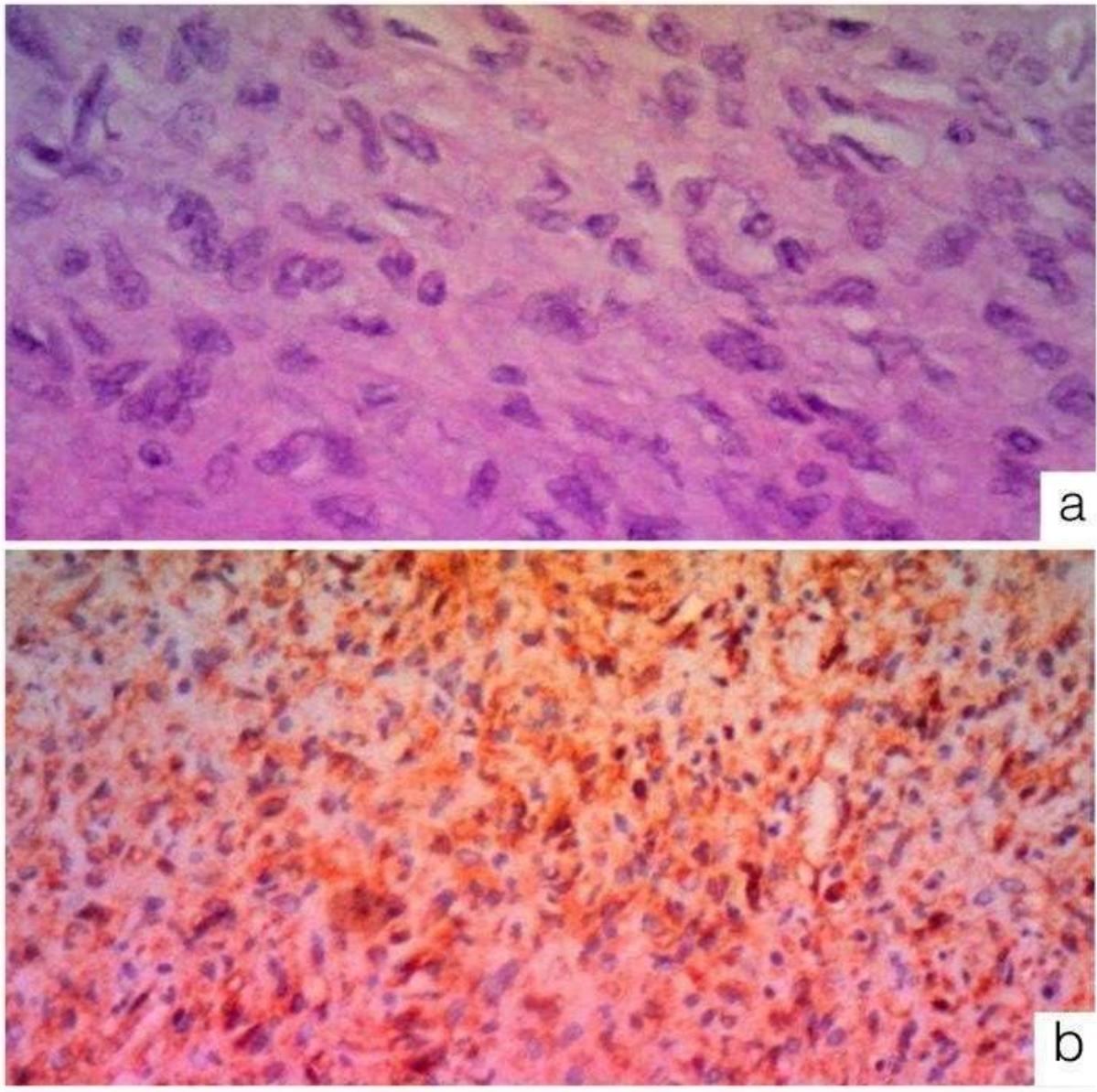
**Figure 3 : DFS dorsal sous forme d'une plaque indurée**



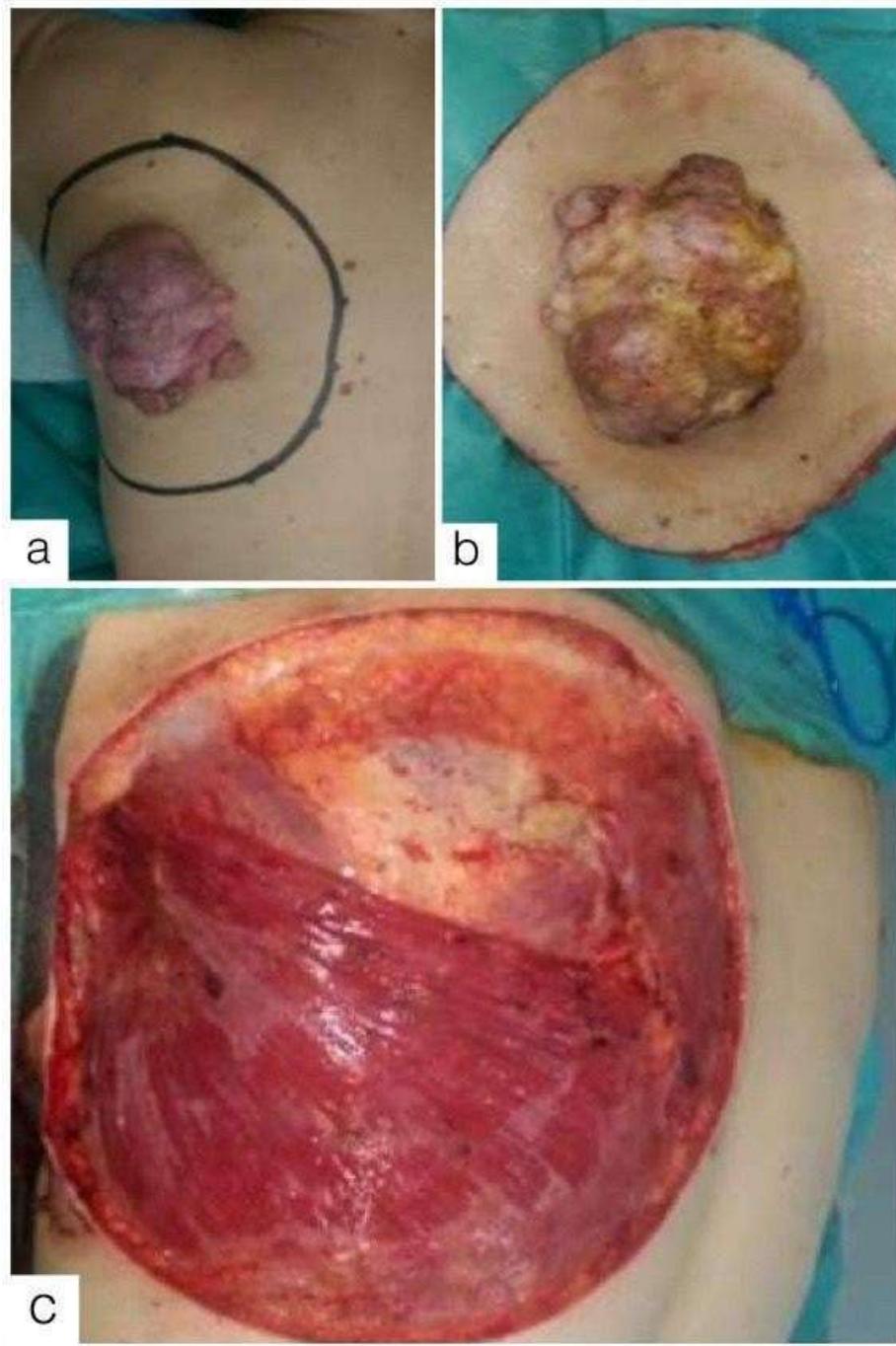
**Figure 4 : a : Image TDM montrant un DFS de la paroi thoracique antérieure droite envahissant le muscle grand pectoral chez un patient de 76 ans en mauvais état général b : Énorme DFS protubérant de la paroi thoracique antérieure c et d : Résultat à 18 mois (exérèse greffe de peau mince)**



**Figure 6 : a- DFS du sillon sous-mammaire droit b- Exérèse emportant en profondeur l'aponévrose musculaire (grand droit+ Grand dentelé+grand pectoral) c- Suture verticale du segment III du sein droit+ greffe de peau mince de la perte de substance sous- mammaire (resultat a 3 mois).**



**Figure 5 :** a : (Coloration HES) prolifération conjonctive faite de cellules fusiformes, disposées en faisceaux courts. b : Immuno- marquage des cellules tumorales exprimant de façon nette le CD34.



**Figure 7 : a : DFS multi – nodulaire dorso – scapulaire gauche. B : Pièce d’exérèse C : Pertede substance résiduelle mettant a nu les muscles sous-jacents Dorsal+GrandRond+Trapèze)**

**Référence :**

- 1- Taylor RW. Sarcomatous tumors resembling in some respects keloid. ArchDermatol .1890 ;8 :384-387.
- 2- Darier J, Ferrand M. Dermatofibromes progressifs et récidivants de la peau oufibrosarcomes de la peau. Ann Derm Syph Paris .1924 ;5 :545-562.
- 3- Taylor HB, Helwing EB. Dermatofibrosarcoma protuberans: a study of 115cases. Cancer .1962 ;15 :717-725.
- 4- RamanI R, Bradley NJ, Fletcher CDM. QBEND/10, a new monoclonal antibodyto endothelium assessment of its diagnostic utility in paraffin sections. Histopathology .1990 ;17 :237-242.
- 5- Cohen PR, Rapini RR, Farhood A. The expression of the Human hematopoieticprogenitor cell antigen CD34 in vascular and spindle cell tumors [abstract]. J Cutan Pathol .1991 ;18 :163.

- 6- Fletcher CD, Hogendoorn P, Mertens F, Bridge J. WHO classification of tumors of soft tissue and bone. 4th ed. Lyon, France: IARC Press; 2013. 77p.
- 7- Doreen Lemm, L-O Mügge, T Mentzel, K Höffken. Current treatment options in dermatofibrosarcoma protuberans. *J Cancer Res Clin Oncol*. 2009;135(5):653-65.
- 8- Mac Peak C, Cruz T, Nicastrì A. Dermatofibrosarcoma protuberans. An analysis of 86 cases with 5 metastases. *Ann Surg*. 1967; 166 :803-816.
- 9- R. Behbahani, P. Patenotre, N. Capon, V. Martinot-Duquennoy, J.-F. Kulik, F. Piette et al. Vers une réduction des marges latérales dans les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand. Étude rétrospective de 34 cas. *Ann Chir Plast Esthetiq*. 2005 ; 50 :179-185.
- 10- Martin L, Piette F, Blanc P, Mortier L, Avril MF, Delaunay MM et al. Clinical variants of the preprotuberant stage of dermatofibrosarcoma protuberans. *British Journal of Dermatology*. 2005 ; 153 :932-936.
- 11- Hugh Mg. Dermatofibrosarcoma protuberans. *American Academy of Dermatology*. 1996; vol 35 num 3: part 1.
- 12- S. Aiba, N. Tabata, H. Ishii, H. Ootani, H. Tagami. Dermatofibrosarcoma protuberans is a unique fibrohistiocytic tumour expressing CD34. *Br J Dermatol*. 1992 ; 127 :79-84.
- 13- Karanian M, Coindre J-M. Quatrième édition de la classification de l'OMS des tumeurs des tissus mous. *Annales de Pathologie*. 2014 ; 35(1) :71-85.
- 14- M. Revol, O. Verola. Commentaires de l'article : « Vers une réduction des marges latérales dans le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand ? Étude rétrospective de 34 cas ». *Ann Chir Plast Esthet*. 2005 ;50(3) : 186-8.
- 15- Mac Peak C, Cruz T, Nicastrì A. Dermatofibrosarcoma protuberans. An analysis of 86 cases with 5 metastases. *Ann Surg*. 1967; 166 :803-816.
- 16- Loghdey S, Varma S, Rajpara SM, Al-Rawi H, Perks G, Perkins W. Mohs micrographic surgery for Dermatofibrosarcoma Protuberans (DFSP) : A Single Centre Series of 76 patients treated by frozen section Mohs micrographic surgery with a review of the literature, *British journal of Plastic Surgery*. 2014 ;67(10) :1315-
- 17- Lindner NJ, Scarborough MT, Powell GJ, Spanier S, Eenneking WF. Revision surgery in dermatofibrosarcoma protuberans of the trunk and extremities. *Eur J Surg Oncol*. 1999 ; 25(4) :392-397.
- 18- Pétain DS, Verola O, Banzet P, Dufourmentel C, Servant JM. Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand. Étude de 96 cas sur 15 ans. *Chirurgie*. 1985 ; 111(2) :132-138