

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

ANNEE: 2015

THESE N°: 262

LE DERMATOFIBROSARCOME DE DARIER ET FERRAND  
EXPERIENCE DE L'INO  
A PROPOS DE 15 CAS

THÈSE

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

PAR

Mlle. Maryem SAHLI  
*Née le 17 Octobre 1990 à Boulemane*  
*Médecin Interne du CHU Ibn Sina de Rabat*

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Dermatofibrosarcome – Darier – Ferrand – Récidives – Exérèse large.

JURY

Mr. A. JALIL  
Professeur Agrégé de Chirurgie Générale  
Mr. A. JALIL  
Professeur Agrégé de Chirurgie Générale  
Mr. A. BOUGTAB  
Professeur Agrégé de Chirurgie Générale  
Mr. T. KEBDANI  
Professeur Agrégé de Radiothérapie  
Mme. B. EL KHANNOUSSI  
Professeur Agrégée d'anatomie Pathologique

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة الآية ٣١

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمَ



**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 étudiantes**  
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. El Hassane AHALLAT

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS  
ET  
PHARMACIENS**

**PROFESSEURS :**

**Mai et Octobre 1981**

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

**Mai et Novembre 1982**

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
-------------------------	----------------------

**Novembre 1983**

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie
-------------------------------	--------------

**Décembre 1984**

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <i>Clinique Royale</i>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

**Novembre et Décembre 1985**

Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
Pr. BENSALD Younes	Pathologie Chirurgicale
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie

**Janvier, Février et Décembre 1987**

Pr. AJANA Ali  
Pr. CHAHED OUZZANI Houria  
Pr. EL YAACOUBI Moradh  
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah  
Pr. LACHKAR Hassan  
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie  
Gastro-Entérologie  
Traumatologie Orthopédie  
Gastro-Entérologie  
Médecine Interne  
Neurologie

**Décembre 1988**

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib  
Pr. DAFIRI Rachida  
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique  
Radiologie  
Traumatologie Orthopédie

**Décembre 1989**

Pr. ADNAOUI Mohamed  
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali\*  
Pr. CHAD Bouziane  
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**  
Cardiologie  
Pathologie Chirurgicale  
Neurologie

**Janvier et Novembre 1990**

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

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

**Février Avril Juillet et Décembre 1991**

Pr. AL HAMANY Zaïtounia  
Pr. AZZOUZI Abderrahim  
Pr. BAYAHIA Rabéa  
Pr. BELKOUCHI Abdelkader  
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif  
Pr. BENSOUA 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

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

**Décembre 1992**

Pr. AHALLAT Mohamed  
Pr. BENSOUA Adil  
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib  
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza  
Pr. CHRAIBI Chafiq  
Pr. DAOUDI Rajae  
Pr. DEHAYNI Mohamed\*  
Pr. EL OUAHABI Abdessamad  
Pr. FELLAT Rokaya  
Pr. GHAFIR Driss\*

Chirurgie Générale  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Gastro-Entérologie  
Gynécologie Obstétrique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Neurochirurgie  
Cardiologie  
Médecine Interne

Pr. JIDDANE Mohamed  
Pr. TAGHY Ahmed  
Pr. ZOUHDI Mimoun

Anatomie  
Chirurgie Générale  
Microbiologie

#### **Mars 1994**

Pr. BENJAAFAR Noureddine  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika  
Pr. CHRAIBI Abdelmjid  
Pr. EL AMRANI Sabah  
Pr. EL AOUAD Rajae  
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. MOUDENE Ahmed\*  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

Radiothérapie  
Biophysique  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Gynécologie Obstétrique  
Immunologie  
Traumato-Orthopédie  
Radiologie  
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Médecine Interne  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Anatomie Pathologique  
Traumatologie – Orthopédie  
Traumatologie- Orthopédie **Inspecteur du SS**  
Gynécologie –Obstétrique  
Dermatologie

#### **Mars 1994**

Pr. ABBAR Mohamed\*  
Pr. ABDELHAK M'barek  
Pr. BELAIDI Halima  
Pr. BRAHMI Rida Slimane  
Pr. BENTAHILA Abdelali  
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali  
Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
Pr. CHAMI Ilham  
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
Pr. EL ABBADI Najia  
Pr. HANINE Ahmed\*  
Pr. JALIL Abdelouahed  
Pr. LAKHDAR Amina  
Pr. MOUANE Nezha

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

#### **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 Abbes  
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
Pr. HDA Abdelhamid\*  
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation – **Dir. HMIM**  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Cardiologie - **Directeur ERSM**  
Urologie  
Ophtalmologie

Pr. SEFIANI Abdelaziz  
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Génétique  
Réanimation Médicale

**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. MOHAMMADI Mohamed  
Pr. OUADGHIRI Mohamed  
Pr. OUZEDDOUN Naima  
Pr. ZBIR EL Mehdi\*

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

**Novembre 1997**

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

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

**Novembre 1998**

Pr. AFIFI RAJAA  
Pr. BENOMAR ALI  
Pr. BOUGTAB Abdesslam  
Pr. ER RIHANI Hassan  
Pr. EZZAITOUNI Fatima  
Pr. LAZRAK Khalid \*  
Pr. BENKIRANE Majid\*  
Pr. KHATOURI ALI\*  
Pr. LABRAIMI Ahmed\*

Gastro-Entérologie  
Neurologie – *Doyen Abulcassis*  
Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Néphrologie  
Traumatologie Orthopédie  
Hématologie  
Cardiologie  
Anatomie Pathologique

**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\*

Pneumophtisiologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pneumo-phtisiologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pneumo-phtisiologie  
Neurochirurgie  
Traumatologie Orthopédie  
Anesthésie-Réanimation

Pr. TACHINANTE Rajae  
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Anesthésie-Réanimation  
Médecine Interne

**Novembre 2000**

Pr. AIDI Saadia  
Pr. AIT OURHROUI Mohamed  
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. HSSAIDA Rachid\*  
Pr. LAHLOU Abdou  
Pr. MAFTAH Mohamed\*  
Pr. MAHASSINI Najat  
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae  
Pr. NASSIH Mohamed\*  
Pr. ROUIMI Abdelhadi\*

Neurologie  
Dermatologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Générale  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Pédiatrie  
Urologie  
Rhumatologie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Anesthésie-Réanimation  
Traumatologie Orthopédie  
Neurochirurgie  
Anatomie Pathologique  
Pédiatrie  
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale  
Neurologie

**Décembre 2000**

Pr. ZOHAIR ABDELAH\*

ORL

**Décembre 2001**

Pr. ABABOU Adil  
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. DRISSI 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

Anesthésie-Réanimation  
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  
Neuro-Chirurgie  
Chirurgie Générale  
Anesthésie-Réanimation  
Chirurgie Thoracique  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Vasculaire Périphérique  
Médecine Interne  
Chirurgie Générale

Pr. MIKDAME Mohammed\*  
Pr. MOHSINE Raouf  
Pr. NOUNINI Yassine  
Pr. SABBAAH Farid  
Pr. SEFIANI Yasser  
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Hématologie Clinique  
Chirurgie Générale  
Urologie  
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. BICHA Mohamed Zakariya\*  
Pr. CHOHO Abdelkrim \*  
Pr. CHKIRATE Bouchra  
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair  
Pr. EL HAOURI Mohamed \*  
Pr. EL MANSARI Omar\*  
Pr. FILALI ADIB Abdelhai  
Pr. HAJJI Zakia  
Pr. IKEN Ali  
Pr. JAAFAR Abdeloihab\*  
Pr. KRIOUILE Yamina  
Pr. LAGHMARI Mina  
Pr. MABROUK Hfid\*  
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*  
Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid\*  
Pr. NAITLHO Abdelhamid\*  
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\*

Anatomie Pathologique  
Urologie  
Cardiologie  
Gastro-Entérologie  
Biochimie-Chimie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Dermatologie  
Gastro-Entérologie  
Anatomie Pathologique  
Psychiatrie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Chirurgie Pédiatrique  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Ophtalmologie  
Urologie  
Traumatologie Orthopédie  
Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Traumatologie Orthopédie  
Gynécologie Obstétrique  
Cardiologie  
Médecine Interne  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Générale  
Pneumophtisiologie  
Néphrologie  
Anesthésie Réanimation  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale

### **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\*

Ophtalmologie  
Anatomie Pathologique  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
Neurologie  
Traumatologie Orthopédie

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. KHABOUZE Samira  
Pr. KHARMAZ Mohamed  
Pr. LEZREK Mohammed\*  
Pr. MOUGHIL Said  
Pr. OUBAAZ Abdelbarre\*  
Pr. TARIB Abdelilah\*  
Pr. TIJAMI Fouad  
Pr. ZARZUR Jamila

Anatomie Pathologique  
Radiologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Gynécologie Obstétrique  
Traumatologie Orthopédie  
Urologie  
Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Ophtalmologie  
Pharmacie Clinique  
Chirurgie Générale  
Cardiologie

### **Janvier 2005**

Pr. ABBASSI Abdellah  
Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*  
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid  
Pr. ALLALI Fadoua  
Pr. AMAZOUZI Abdellah  
Pr. AZIZ Nouredine\*  
Pr. BAHIRI Rachid  
Pr. BARKAT Amina  
Pr. BENHALIMA Hanane  
Pr. BENYASS Aatif  
Pr. BERNOUSSI Abdelghani  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
Pr. EL HAMZA OUI Sakina\*  
Pr. HAJJI Leila  
Pr. HESSISSEN Leila  
Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. LAAROUSSI Mohamed  
Pr. LYAGOUBI Mohammed  
Pr. NIAMANE Radouane\*  
Pr. RAGALA Abdelhak  
Pr. SBIHI Souad  
Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
Chirurgie Générale  
Microbiologie  
Rhumatologie  
Ophtalmologie  
Radiologie  
Rhumatologie  
Pédiatrie  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale  
Cardiologie  
Ophtalmologie  
Ophtalmologie  
Biophysique  
Microbiologie  
Cardiologie *(mise en disponibilité)*  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Parasitologie  
Rhumatologie  
Gynécologie Obstétrique  
Histo-Embryologie Cytogénétique  
Gynécologie Obstétrique

### **Décembre 2005**

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

### **Avril 2006**

Pr. ACHEMLAL Lahsen\*  
Pr. AKJOUJ Said\*  
Pr. BELMEKKI Abdelkader\*  
Pr. BENCHEIKH Razika  
Pr. BIYI Abdelhamid\*

Rhumatologie  
Radiologie  
Hématologie  
O.R.L  
Biophysique

Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine  
 Pr. BOULAHYA Abdellatif\*  
 Pr. CHENGUETI ANSARI Anas  
 Pr. DOGHMI Nawal  
 Pr. ESSAMRI Wafaa  
 Pr. FELLAT Ibtissam  
 Pr. FAROUDY Mamoun  
 Pr. GHADOUANE Mohammed\*  
 Pr. HARMOUCHE Hicham  
 Pr. HANAFI Sidi Mohamed\*  
 Pr. IDRIS LAHLOU Amine\*  
 Pr. JROUNDI Laila  
 Pr. KARMOUNI Tariq  
 Pr. KILI Amina  
 Pr. KISRA Hassan  
 Pr. KISRA Mounir  
 Pr. LAATIRIS Abdelkader\*  
 Pr. LMIMOUNI Badreddine\*  
 Pr. MANSOURI Hamid\*  
 Pr. OUANASS Abderrazzak  
 Pr. SAFI Soumaya\*  
 Pr. SEKKAT Fatima Zahra  
 Pr. SOUALHI Mouna  
 Pr. TELLAL Saida\*  
 Pr. ZAHRAOUI Rachida

Chirurgie - Pédiatrique  
 Chirurgie Cardio – Vasculaire  
 Gynécologie Obstétrique  
 Cardiologie  
 Gastro-entérologie  
 Cardiologie  
 Anesthésie Réanimation  
 Urologie  
 Médecine Interne  
 Anesthésie Réanimation  
 Microbiologie  
 Radiologie  
 Urologie  
 Pédiatrie  
 Psychiatrie  
 Chirurgie – Pédiatrique  
 Pharmacie Galénique  
 Parasitologie  
 Radiothérapie  
 Psychiatrie  
 Endocrinologie  
 Psychiatrie  
 Pneumo – Phtisiologie  
 Biochimie  
 Pneumo – Phtisiologie

### **Octobre 2007**

Pr. ABIDI Khalid  
 Pr. ACHACHI Leila  
 Pr. ACHOUR Abdessamad\*  
 Pr. AIT HOUSSA Mahdi\*  
 Pr. AMHAJJI Larbi\*  
 Pr. AMMAR Haddou\*  
 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. GANA Rachid  
 Pr. GHARIB Noureddine  
 Pr. HADADI Khalid\*  
 Pr. ICHOU Mohamed\*  
 Pr. ISMAILI Nadia

Réanimation médicale  
 Pneumo phtisiologie  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie cardio vasculaire  
 Traumatologie orthopédie  
 ORL  
 Parasitologie  
 Anesthésie réanimation  
 Biochimie-chimie  
 Pharmacie clinique  
 Ophtalmologie  
 Pharmacie galénique  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie générale  
 Anesthésie réanimation  
 Psychiatrie  
 Neuro chirurgie  
 Chirurgie plastique et réparatrice  
 Radiothérapie  
 Oncologie médicale  
 Dermatologie

Pr. KEBDANI Tayeb  
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar\*  
 Pr. LOUZI Lhoussain\*  
 Pr. MADANI Naoufel  
 Pr. MAHI Mohamed\*  
 Pr. MARC Karima  
 Pr. MASRAR Azlarab  
 Pr. MOUTAJ Redouane \*  
 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\*

#### **Mars 2009**

Pr. ABOUZAHIR Ali\*  
 Pr. AGDR Aomar\*  
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim\*  
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia  
 Pr. AKHADDAR Ali\*  
 Pr. ALLALI Nazik  
 Pr. AMAHZOUNE Brahim\*  
 Pr. AMINE Bouchra  
 Pr. ARKHA Yassir  
 Pr. AZENDOUR Hicham\*  
 Pr. BELYAMANI Lahcen\*  
 Pr. BIIJOU Younes  
 Pr. BOUHSAIN Sanae\*  
 Pr. BOUI Mohammed\*  
 Pr. BOUNAIM Ahmed\*  
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha\*  
 Pr. CHAKOUR Mohammed \*  
 Pr. CHTATA Hassan Toufik\*

Radiothérapie  
 Anesthésie réanimation  
 Microbiologie  
 Réanimation médicale  
 Radiologie  
 Pneumo phtisiologie  
 Hématologique  
 Parasitologie  
 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

Médecine interne  
 Pédiatre  
 Chirurgie Générale  
 Neurologie  
 Neuro-chirurgie  
 Radiologie  
 Chirurgie Cardio-vasculaire  
 Rhumatologie  
 Neuro-chirurgie  
 Anesthésie Réanimation  
 Anesthésie Réanimation  
 Anatomie  
 Biochimie-chimie  
 Dermatologie  
 Chirurgie Générale  
 Traumatologie orthopédique  
 Hématologie biologique  
 Chirurgie vasculaire périphérique

Pr. DOGHMI Kamal\*  
Pr. EL MALKI Hadj Omar  
Pr. EL OUENASS 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 \*  
Pr. ZOUHAIR Said\*

Hématologie clinique  
Chirurgie Générale  
Microbiologie  
Médecine interne  
Gynécologie obstétrique  
Rhumatologie  
Gastro-entérologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Microbiologie  
Chimie Thérapeutique  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Pédiatrie  
Hématologie biologique  
Chirurgie Générale  
Radiologie  
Cardiologie  
Pneumo-phtisiologie  
Microbiologie

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

Anesthésie réanimation  
Médecine interne  
Physiologie  
ORL  
Microbiologie  
Médecine aéronautique  
Biochimie chimie  
Radiologie  
Chirurgie pédiatrique  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie plastique et réparatrice  
Urologie  
Gastro entérologie  
Anatomie pathologique  
Ophtalmologie  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie générale  
Hématologie  
Anatomie pathologique

**Mai 2012**

Pr. AMRANI Abdelouahed  
Pr. ABOUELALAA Khalil\*  
Pr. BELAIZI Mohamed\*  
Pr. BENCHEBBA Driss\*

Chirurgie Pédiatrique  
Anesthésie Réanimation  
Psychiatrie  
Traumatologie Orthopédique

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\*

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\*  
Pr. BENSEFFAJ Nadia  
Pr. BENSghIR Mustapha\*  
Pr. BENYAHIA Mohammed\*  
Pr. BOUATIA Mustapha  
Pr. BOUABID Ahmed Salim\*  
Pr. BOUTARBOUCH Mahjoub  
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  
Pr. EL JOUDI Rachid\*  
Pr. EL KABABRI Maria  
Pr. EL KHANNOUSSI Basma  
Pr. EL KHLOUFI Samir  
Pr. EL KORAIKHI Alae  
Pr. EN-NOUALI Hassane\*  
Pr. ERRGUIG Laila  
Pr. FIKRI Meryim  
Pr. GHANIMI Zineb  
Pr. GHFIR Imade  
Pr. IMANE Zineb  
Pr. IRAQI Hind  
Pr. KABBAJ Hakima  
Pr. KADIRI Mohamed\*  
Pr. LATIB Rachida

Pharmacologie – Chimie  
Toxicologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Réanimation Médicale  
Anesthésie Réanimation  
Biochimie-Chimie  
Hématologie  
Informatique Pharmaceutique  
Immunologie  
Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chimie Analytique  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie  
Cardiologie  
Réanimation Médicale  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Neuro-Chirurgie  
Médecine Nucléaire  
Chimie Thérapeutique  
Toxicologie  
Pédiatrie  
Anatomie Pathologie  
Anatomie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Physiologie  
Radiologie  
Pédiatrie  
Médecine Nucléaire  
Pédiatrie  
Endocrinologie et maladies métaboliques  
Microbiologie  
Psychiatrie  
Radiologie

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\*

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*

## **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. BARKYOU Malika  
 Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia  
 Pr. DAKKA Taoufiq  
 Pr. DRAOUI Mustapha  
 Pr. EL GUESSABI Lahcen

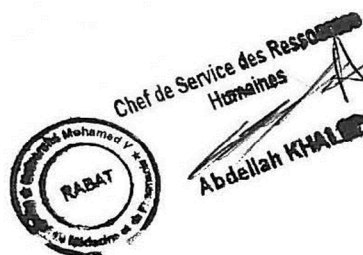
Physiologie  
 Biochimie – chimie  
 Pharmacologie  
 Histologie-Embryologie  
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique  
 Génétique Humaine  
 Applications Pharmaceutiques  
 Microbiologie  
 Histologie-Embryologie  
 Biochimie – chimie  
 Physiologie  
 Chimie Analytique  
 Pharmacognosie

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

Zootchnie  
Pharmacologie  
Biophysique  
Chimie Organique  
Biologie moléculaire  
Biologie  
Chimie Organique  
Chimie  
Pharmacognosie  
Pharmacologie  
Chimie Organique

*Mise à jour le 09/01/2015 par le  
Service des Ressources Humaines*

- 9 JAN 2015





# *Dédicaces*



## *A mes très chers parents*

*En ce jour, votre fille espère réaliser l'un de vos rêves !*

*Les deux personnes qui ont toujours été présents pour me chérir, me protéger et me soutenir tant moralement que matériellement pour que je puisse atteindre mon but.*

*Vos bénédictions ont été pour moi le meilleur soutien durant ce long parcours.*

*Aucun mot ne saurait exprimer ma reconnaissance et ma gratitude a votre égard, puisse cette thèse symboliser le fruit de vos longues années de sacrifices consentis pour mes études et mon éducation.*

*Veillez trouver dans ce modeste travail la récompense de vos sacrifices et l'expression de mon amour et de mon attachement indéfectible.*

*Puisse mon Dieu, le tout puissant, vous protéger et vous accorder meilleure santé et longue vie.*

*A mes chers frères Nadir et Mohamed et à ma belle-sœur*

*Halima*

*Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour et du soutien que vous m'avez toujours donné.*

*Je vous remercie énormément pour votre soutien et j'espère que vous trouverez dans cette thèse l'expression de mon affection pour vous.*

*Je vous souhaite un avenir fleurissant et une vie pleine de bonheur, de santé et de prospérité.*

*A la mémoire de mes grands-parents paternels*

*Que leur âme repose éternellement au paradis.*

*A mes grands-parents maternels*

*Vous êtes des êtres incomparables pour votre amour et tendresse sans bornes.*

*Que Dieu vous préserve longue vie*

*A toute ma chère famille*

*Qui m'a prodigué amour et réconfort, je cite :*

*-mes oncles et mes tantes*

*-mes cousines et cousins*

*Que ce travail soit le témoin de toute mon affection et de mon attachement.*

## *A mes chères amies*

*Ramzi Meryam, Salma Ahallat, Sanae Sialiti, Hind Zainoun,  
Mennani Mariem, Hala Qasbaoui, Widad belaydi, Sarah Hamaz,  
Karima Ourdi*

*En souvenir des moments passés ensemble.*

*Avec tous mes souhaits de santé, bonheur et succès.*

## *A tous les internes du CHU de rabat*

*En souvenir des moments agréables passés ensemble, veuillez  
trouver dans ce travail l'expression de ma tendre affection et mes  
sentiments les plus respectueux avec mes vœux de succès, de bonheur et  
de bonne santé.*

*Je souhaite de tout mon cœur que notre amitié reste pour toute la  
vie.*



# *Remerciements*



*A notre maitre, président et rapporteur de thèse*

*Monsieur le Professeur*

*JALIL ABDELOUAHED*

*Professeur agrégé de chirurgie générale*

*C'est un grand honneur que vous nous faites en acceptant avec gentillesse de présider notre thèse.*

*Lors de nos années d'études universitaires, nous avons eu la chance de compter parmi vos étudiants, nous avons ainsi pu apprécier la clarté et la précision de l'enseignement que vous nous avez dispensé.*

*Vous nous avez toujours réservé le meilleur accueil, malgré vos obligations professionnelles.*

*Nous avons été marqués par votre sympathie et votre gentillesse.*

*Veillez, cher professeur, trouvé dans cet humble travail l'expression de notre profond respect et notre sincère reconnaissance.*

*Puisse Dieu le tout puissant vous accorder prospérité et bonheur, et vous assister dans la réalisation de vos projets.*

*A notre maitre et juge de thèse,  
Monsieur le professeur  
BOUGTAB ABDESSLAM  
Professeur agrégé de chirurgie générale*

*Nous avons été très sensibles à la gentillesse et la cordialité de votre accueil.*

*Nous sommes fiers de l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger parmi les membres de notre jury de thèse.*

*Veillez trouver ici, l'assurance de notre profond respect, notre reconnaissance et notre gratitude.*

*Puisse Dieu le tout puissant vous accorder prospérité et bonheur, et vous assister dans la réalisation de vos projets.*

*A notre maitre et juge de thèse,*

*Monsieur le professeur*

*KEBDANI TAYEB*

*Professeur agrégé de radiothérapie*

*Vous nous faites un grand honneur en acceptant avec une très grande amabilité de siéger parmi notre jury de thèse.*

*Veillez, cher maitre accepter ce travail en gage de notre grand respect et notre profonde reconnaissance.*

*Puisse Dieu le tout puissant vous accorder prospérité et bonheur, et vous assister dans la réalisation de vos projets.*

*A notre maître et juge de thèse,*

*Madame le professeur*

*EL KHANNOUSSI BASMA*

*Professeur agrégée d'anatomie pathologique*

*Vous avez accepté avec une très grande amabilité de siéger parmi nos juges. Je vous en suis infiniment reconnaissante.*

*Ce travail est pour moi l'occasion de vous témoigner mon admiration ainsi que ma gratitude.*

*Veillez accepter l'expression de mes sentiments les plus respectueux.*



# *Sommaire*



Introduction.....	1
Etude Théorique .....	4
I. Définition :.....	5
II. Historique :.....	5
III. Epidémiologie :.....	6
IV. DESCRIPTION CLINIQUE :.....	9
1. Aspect clinique : .....	9
2. Particularités cliniques du DFS de l'enfant : .....	10
V. Bilan paraclinique :.....	13
1. L'aspect radiologique de la tumeur : .....	13
2. Bilan d'extension général :.....	14
VI. Aspects anatomopathologiques :.....	14
VII. Diagnostic différentiel :.....	34
VIII. TRAITEMENT :.....	38
1. But :.....	38
2. Moyens :.....	38
2.1. la chirurgie :.....	38
2.2. la radiothérapie :.....	45
2.3. Traitement médical :.....	48
3. indications :.....	50
IX. évolution :.....	53
1. 1-Surveillance :.....	53
2. Le comportement tumoral :.....	53
3. Récidive :.....	54
4. Métastase :.....	55
4.1. extensions ganglionnaires :.....	55

4.2. Métastases générales :	55
X. Pronostic :	58
Etude pratique	59
I. Matériels	60
II. Méthodes : Fiche d'exploitation :	60
III. Résultats :	61
1. Synthèse des observations :	61
2. Caractéristiques épidémiologiques :	66
3. Description clinique :	70
4. Bilan d'extension :	72
5. caractéristiques anatomopathologiques et immunohistochimiques:	72
6. étude cytogénétique :	75
7. Traitement chirurgicale :	75
8. Analyse de la pièce opératoire :	76
9. Traitements adjuvants :	76
10. Suivi des patients :	77
11. Résultats thérapeutiques :	77
Discussion	78
Conclusion	91
Résumés	98
Bibliographie	102

## **Abréviations**

---

AML	: Actine des muscles lisses
CFG	: Champs à fort grossissement
CGH	: Hybridation génomique comparative chromosomique
COL1A1	: Collagène type 1A1
DFS	: Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand
DFSP	: Dermatofibrosarcoma protuberans
DFSP-FS	: Les transformations fibrosarcomateuses du dermatofibrosarcome
FCG	: Fibroblastome à cellules géantes
FISH	: Hybridation fluorescente in situ
FNCLCC	: Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer
GIST	: Tumeur stromale gastro-intestinale
HPCA-1	: Anti Human Progenitor Cell Antigen -1
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
Kd	: kilodalton
NCI	: National Cancer Institute
OMS	: Organisation mondiale de la santé
PDGFB	: Chaîne beta Platelet Derived Growth Factor
PS100	: Protéine S 100
TDM	: Tomodensitométrie



# *Introduction*



## Le dermato fibrosarcome de darier et ferrand

Initialement décrit par Darier et Ferrand en 1924 sous le nom de dermatofibrosarcome « progressif et récidivant » ou dermatofibrosarcome protubérans (DFSP), le dermato fibrosarcome de Darier et

Ferrand (DFS) est une tumeur mésoenchymateuse du tissu cutané à malignité

Intermédiaire bien que la transformation sarcomateuse franchement maligne avec métastase reste une complication des formes négligées ou récidivantes.

C'est une tumeur rare, représentant 0,1% des tumeurs cutanées malignes. Elle se caractérise par une évolution lente, une extension locale, des métastases exceptionnelles avec une forte tendance à la récurrence.

Son diagnostic est évoqué sur l'aspect clinique et confirmé par l'étude anatomopathologique. En fait, Le diagnostic histologique est principalement morphologique. Cependant, il est parfois difficile de distinguer histologiquement les DFS des autres tumeurs à cellules fusiformes. Mais actuellement, l'utilisation des techniques d'immunohistochimie et particulièrement l'anticorps anti-CD34, dans les cas douteux, a contribué à l'élimination des autres diagnostics différentiels.

Des études cytogénétiques et moléculaires ont abouti à l'identification des anomalies chromosomiques spécifiques et des remaniements géniques. La caractérisation moléculaire des DFS a des conséquences diagnostiques et, surtout, thérapeutiques.

Le traitement préférentiel du DFS est chirurgical. Le protocole chirurgical traditionnel prévoit une exérèse large de 3 à 5cm des bords visibles ou palpables

de la lésion, et l'ablation en profondeur d'une barrière anatomique saine. Ceci entraîne la destruction de tissu sain particulièrement utile pour la reconstruction. Ce type d'intervention, bien que destructeur, n'empêche pas les récurrences. La technique de Mohs est une alternative qui permet d'enlever complètement la tumeur avec le moins de sacrifice de tissu sain environnant.

Notre travail s'intéresse aux caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, histologiques, thérapeutiques, évolutives et pronostiques du DFS, à travers une étude rétrospective portant sur 15 cas répertoriés à l'Institut National d'Oncologie I.N.O sur une période de 6 ans (2006 – 2012).



*Etude Théorique*



### **I. Définition :**

Selon Degos [1], « c'est une tumeur conjonctive dermique à cellules fusiformes, plus ou moins proche par sa structure histologique des tumeurs sarcomateuses, mais qui s'oppose aux fibrosarcomes vrais primitifs par son origine toujours cutanée, et par son évolution très lente. Elle ne comporte qu'exceptionnellement, et à un stade très tardif, une transformation sarcomateuse franchement maligne métastasiante ».

### **II. Historique :**

En 1890, Taylor RW faisait la première description clinique d'une tumeur dermique de l'épaule gauche d'un patient de 43 ans. La tumeur a été opérée à 4 reprises suite à des récurrences locales.

En 1924, le français Darier, et en 1925, Hoffman, utilisent pour la première fois le terme de dermatofibrosarcome protubérans. La tumeur est décrite comme une plaque ferme et fibreuse, évoluant lentement sur plusieurs années vers de multiples nodules. L'agressivité de la tumeur est dite locale et ses métastases sont extrêmement rares.

En 1962, la première grande série de 115 cas (provenant de l'armée américaine) est rapportée par Taylor, H.B. avec des données démographiques et la description détaillée clinique et histologique de la tumeur [2].

En 1985 la forme atrophique du dermatofibrosarcome a été rapportée pour la première fois par Lambert [3].

En 1990 Romani et collaborateurs furent les premiers à détecter l'expression de l'antigène CD34 dans 4 des 5 DFSP de leurs études [4].

En 1995, Domminguez et collaborateurs confirme l'origine fibroblastique et/ou myofibroblastique du DFSP sur une étude de 38 cas [5]

### **III. Epidémiologie :**

#### **1. Fréquence :**

C'est une tumeur rare. D'après la littérature [6] [7], elle représente :

- 0,1% des tumeurs cutanées malignes.
- 1 à 6% des sarcomes cutanés.
- L'incidence mondiale est estimée entre 0,8 et 5 cas par million par an.

#### **2. Age :**

Le dermatofibrosarcome touche préférentiellement les adultes jeunes entre 20 et 50 ans. Quoique dans la littérature la fourchette d'âge peut aller de la naissance a 80 ans, Cependant, le DFS est rare chez l'enfant et la forme congénitale est exceptionnelle, environ 170 cas pédiatriques ont été publiés dont une trentaine à début congénital [8-9].

#### **3. Sexe :**

Le DFS intéresse les deux sexes avec une prédominance masculine [10].

- 57 % d'homme dans une série de 902 cas étudiés par Rutgers [11],
- 55 % d'hommes dans une analyse rétrospective de 81 cas sur dix ans (1983-1993) de joucdar [12],

En revanche, il existe une nette prédominance féminine dans les formes congénitales [13].

### **4. Localisation :**

Le DFS peut toucher n'importe quelle partie du corps, mais il existe une nette prédominance au niveau du tronc, ce qui représente 50 à 60% des localisations [2, 14,15, 16, 17,18].

Les membres sont atteints dans 20% à 30% des cas, la tête et le cou dans 10 à 15% des cas et le cuir chevelu dans 5% des cas [2, 16, 17,19].

La localisation au niveau des extrémités des membres est très rare chez L'adulte mais plus fréquente chez l'enfant [2, 15, 20,17].

Certaines localisations sont exceptionnelles :

- Seulement 23 cas de DFS vulvaires ont été rapportés dans la littérature [21 ,22].
- Un DFS au niveau de la lèvre supérieure a été décrit [23].
- Un cas au niveau de la cavité buccale a été publié [24].
- Un seul cas de DFS du jéjunum [25] est décrit dans la littérature.

### **5. Race :**

Toutes les races peuvent être intéressées par le DFS, mais il est difficile d'estimer l'incidence mondiale raciale de la tumeur car dans la majorité des séries ce facteur n'est souvent pas rapporté.

Pour ce qui est de l'origine des patients, les données sont contradictoires : Taylor [2] dénombre une majorité de patients blancs au sein d'une population de militaires américains, alors que, dans une étude rétrospective multicentrique américaine [60], les patients noirs sont quasiment deux fois plus concernés que les blancs .

### **6. Facteurs favorisants /Pathologies associées :**

Il n'y a pas de facteur favorisant génétique. Le seul facteur environnemental relevé dans différentes études est l'existence d'une notion de traumatisme (10 à 20%) ou de cicatrice précédant l'apparition de la tumeur (vaccination, chirurgie, plaie).

Dans la littérature, seulement deux cas familiaux ont été décrits.

# Le premier est celui d'un père et son fils âgés respectivement de 44 ans et 21 ans où l'analyse génétique tumorale n'a pas été réalisée [26].

# Le second est celui d'un patient âgé de 40 ans et son frère aîné. L'analyse cytogénétique de la tumeur n'a pas montré d'anomalies différentes de celles rencontrées lors des cas sporadiques [27].

La notion de traumatisme antérieur est retrouvée dans 10 à 20% des cas [10]. Le délai entre le traumatisme et l'apparition de la lésion peut varier de 2 mois à 20 ans, Ce retard est expliqué par l'évolution lente de la lésion et l'absence de signes fonctionnels et de troubles généraux.

Il reste 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 [28].

Coetzee, en 1964, décrit pour la première fois la survenue d'un DFS sur une cicatrice de vaccination [29]. Six cas de DFS se développant dans les sites d'immunisations antérieures ont été rapportés dans la littérature [2 ,29-30].

D'autres cas de DFS sont survenus après une brûlure, sur une cicatrice chirurgicale, après une radiothérapie ou encore après une exposition prolongée à

l'arsenic [2,31, 17, 19, 32,33-34].Et enfin la grossesse, Il a été noté qu'au cours de la grossesse, le DFS présente une extension rapide ce qui suggère la présence de stimuli endocrines [35 -36].

#### **IV. DESCRIPTION CLINIQUE :**

##### **1. Aspect clinique :**

Le DFS peut cliniquement prendre plusieurs aspects, ce qui rend le diagnostic clinique difficile, d'où l'intérêt de l'étude anatomopathologique et immunohistochimique.

Il s'agit d'une tumeur unique, apparaissant surtout au niveau du tronc et des ceintures, de développement lent (parfois plus de 40 ans), inquiétant peu les patients, ce qui est souvent source de retard diagnostique et thérapeutique pouvant se chiffrer en années.

La forme classiquement décrite, protubérante, correspond à un stade avancé de la tumeur. C'est une masse ferme, multinodulaire (figure 1), fixée à la peau en regard mais mobile par rapport aux plans sous-jacents. La tumeur n'est pas douloureuse, sauf en cas d'ulcération. Sa coloration est variable (couleur chaire, bleutée ou télangiectasique).

Souvent les patients consultent suite à une croissance soudaine de la tumeur. Elle peut atteindre de très grandes tailles. Même dans ces cas, l'état général du patient peut être bien conservé.

La taille de la tumeur est variable, entre de 0,5 à 12cm. Sur une série de 134 cas, Bowne et al. [37] ont observé la distribution suivante :

<5cm	5-10 cm	Plus de 10 cm
84 %	13%	3%

Dans 43% des cas, cette forme multi nodulaire peut se développer, après un délai de latence variable de quelques mois à plusieurs années (en moyenne 7,6 ans), à partir d'une lésion plane, qualifiée de « non protubérante » par Martin et al. [38]. Ces auteurs ont relevé quatre catégories cliniques de dermatofibrosarcome non protubérants à l'occasion d'une étude française rétrospective multicentrique portant sur 143 cas confirmés par l'histologie :

- plaque sclérodermiforme: plaque blanche à brune, éventuellement couleur chaire, dure, plate voire invaginée. Diagnostics différentiels : une cicatrice, une lésion de sclérodermie, ou un carcinome basocellulaire superficiel.
- plaque atrophique : plaque blanche à brune, éventuellement couleur chaire, souple, plate voire invaginée. Diagnostic différentiel : dermite atrophique (Figure 2).
- plaque angiomateuse : plaque rougeâtre ou bleutée, dure ou souple, plate voire invaginée. Diagnostics différentiels : angiome, hématome, tache de naissance (Figure 3).
- autres : micronodules coalescentes en plaque non protubérante. Diagnostic différentiel : lipoatrophie.

Le caractère asymptomatique et non spécifique de la tumeur est la cause d'un retard significatif du diagnostic, et on peut se retrouver lors de la première consultation devant une tumeur volumineuse, ulcérée ou hémorragique avec possibilité de présence d'adénopathies satellites et métastases.

### **2. Particularités cliniques du DFS de l'enfant :**

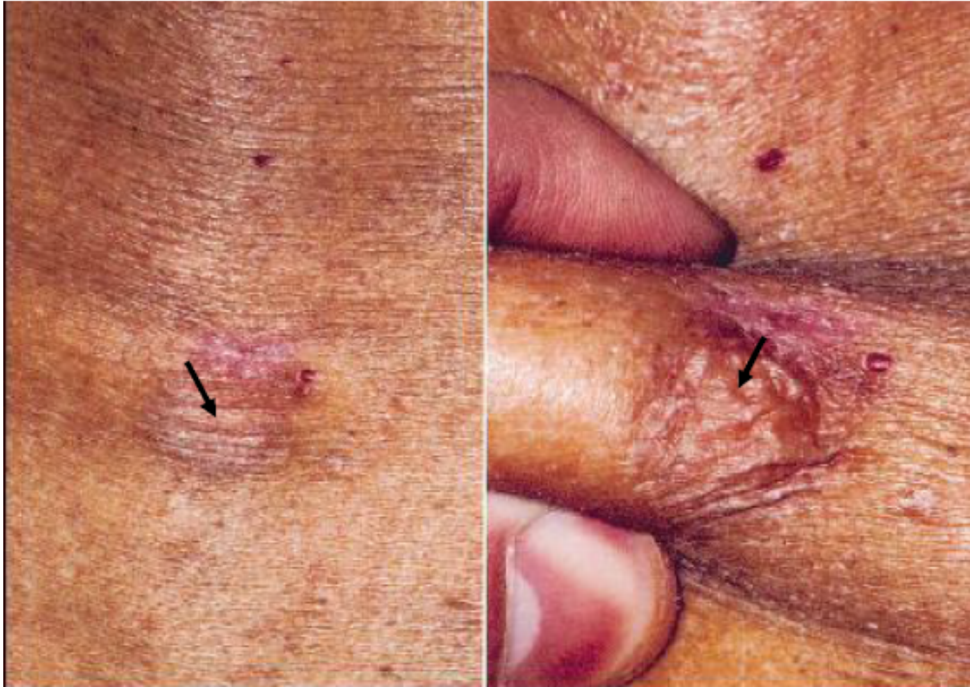
Le DFS représente 5 à 6% des tumeurs des tissus mous de l'enfant [20]. Son incidence est probablement sous-estimée, car certaines tumeurs

diagnostiquées chez l'adulte jeune ont pu débuter plusieurs années auparavant [39].

De la revue de la littérature, il ressort que le DFS de l'enfant se présente le plus souvent sous forme d'une plaque non douloureuse, parfois atrophique, dont la couleur va de celle de la peau normale au rouge violacé [39]. Ce n'est que secondairement qu'apparaissent des nodules dont la juxtaposition conduit à la sémiologie classique observée chez l'adulte avec un aspect de plaque lobulée, mobile sur le plan profond, de consistance dure, un peu élastique, recouverte d'une peau lisse et tendue [39].



**Figure 1 [17] : DFS multinodulaire**



**Figure 2 : DFS prenant l'aspect d'une plaque atrophique**



**Figure3 [38]: DFS prenant l'aspect d'une plaque angiomaticuse**

## **V. Bilan paraclinique :**

Les examens d'imagerie médicale ne sont d'aucune aide diagnostic. Ils rentrent dans le cadre de bilans d'extension, sauf l'IRM qui reste intéressant dans le cadre de récurrence, pour faire la différence entre les processus inflammatoire et tumorale.

### **1. L'aspect radiologique de la tumeur :**

Selon la localisation, des radiographies standards, une échographie, une tomodensitométrie (TDM) ou bien une imagerie par résonance magnétique (IRM) permettront d'avoir des renseignements sur l'extension en profondeur de la tumeur.

La TDM garde sa supériorité par rapport à l'IRM pour l'analyse des structures osseuses et cartilagineuses. L'aspect scanographie de la tumeur est celui d'une masse des parties molles de densité tissulaire sans spécificité particulière [40]. L'injection de produit de contraste montre un rehaussement tissulaire hétérogène de la lésion, en rapport avec la vascularisation tumorale [40]. Ses limites résident dans la mauvaise délimitation tumorale et les artéfacts de densité à l'interface os-tissus mou.

L'IRM délimite avec précision le contingent tumoral dans les tissus mous. Toutes les études ont montré la supériorité de l'IRM sur la tomodensitométrie dans la mise en évidence et l'extension de la tumeur, l'IRM va permettre d'étudier :

- La localisation de la lésion.
- La situation par rapport à l'aponévrose.
- La mesure précise de la tumeur dans les trois plans de l'espace.

- L'extension locorégionale, notamment avec les structures vasculo-nerveuses.

La tumeur se présente en IRM d'une manière peu spécifique, elle apparaît hypointense par rapport à la graisse sous cutanée sur les séquences T1, iso ou hyperintense par rapport à la graisse en séquences T2 [40,41]

### **2. Bilan d'extension général :**

Le site métastatique préférentiel est le poumon [40]. Une radiographie pulmonaire est donc systématique [17] voire même une TDM thoracique.

Les autres examens complémentaires seront demandés en fonction des signes d'appel.

## **VI. Aspects anatomopathologiques :**

### **1. Les types de prélèvements :**

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

#### **1.1. Cytoponction :**

L'aspiration à l'aiguille si elle peut permettre une orientation diagnostique, doit être utilisée avec beaucoup de prudence car elle peut conduire à des erreurs diagnostiques. Elle peut cependant aider au diagnostic de récurrence locale ou à distance, mais n'est plus réalisée en pratique.

#### **1.2. Biopsie :**

-La microbiopsie, réalisée au trocart, est de plus en plus utilisée car elle est peu agressive (ne nécessite pas d'incision) 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 microbiopsie 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 excisée enlevant la totalité de la lésion, dans ce cas l'incision de biopsie doit prendre en considération la chirurgie seconde et l'abord doit être direct.

### **2. L'aspect macroscopique du DFS :**

Il s'agit d'une masse protubérante développée au dépens de la peau de couleur blanc-grisâtre avec une taille moyenne de 5 cm [42] d'autres petits nodules annexes peuvent être observés, le plus souvent dans des cas de récurrences, Les limites sont imprécises et la tumeur peut atteindre le plan aponévrotique mais infiltre rarement les muscles ou l'os, sauf lorsqu'elle est volumineuse ou récurrente [17]. La peau en regard est tendue, amincie, lisse et parfois ulcérée [2,17].

Parfois, certaines plages tumorales ont un aspect translucide et gélatineux correspondant en microscopie à une transformation myxoïde [43,2]. On peut également observer des zones hémorragiques ou kystiques mais rarement nécrotiques [43,2].

### **3. L'aspect histologique :**

#### **3.1. Forme typique [43,2, 14,16, 17,19, 44, 45, 46, 47,48]:**

Reconnu dès 1924 comme entité anatomoclinique distincte, le DFS continuait à être diagnostiqué par son aspect clinique jusqu'à 1962, lorsque Taylor et Helwig décrivent pour la première fois les caractéristiques microscopiques de la tumeur.

Cette description histologique a dès lors facilité la différenciation entre le DFS et les autres tumeurs cutanées à cellules fusiformes.

Il s'agit d'une prolifération cellulaire dermohypodermique, monomorphe, en nappe dense, séparée de l'épiderme par un liseré pâle. Ce sont des cellules fusiformes fibroblastiques, allongées, de taille régulière, et à cytoplasme éosinophile, d'abondance variable. Les cellules présentent un noyau ovalaire, à chromatine granuleuse dense, sans atypies majeures. L'activité mitotique est faible à modérée, généralement moins de 5 mitoses par 10 champs à fort grossissement (CFG).

Sur le plan architectural, les cellules sont disposées en faisceaux irréguliers, entrelacés, tourbillonnants, selon un agencement appelé storiforme par les anglo-saxons rappelant un paillason ou un tapis tressé. Dans certaines zones, les cellules semblent irradier d'un centre acellulaire, formé de collagène, réalisant un aspect caractéristique en rayons de roue (cartwheel pattern) (Figure 4).

Ces cellules sont incorporées avec une quantité variable de fibres de collagène qui sont fines et non polarisables. La cellularité et la richesse en

collagène sont variables. Le centre de la tumeur est généralement plus cellulaire que la périphérie.

Des éléments secondaires tels que les cellules inflammatoires, histiocytaires ou cellules géantes multinucléées sont rares.

Certaines tumeurs comportent des zones œdémateuses, parfois myxoïdes avec de rares foyers d'allure kystique. On peut également observer des zones hémorragiques mais rarement nécrotiques.

La tumeur émet des coulées néoplasiques dissociant les lobules adipeux hypodermiques, réalisant un aspect de nid d'abeille. Elle s'étend le long des cloisons interlobulaires, souvent bien plus loin que ne laisse penser la clinique ou l'aspect macroscopique.

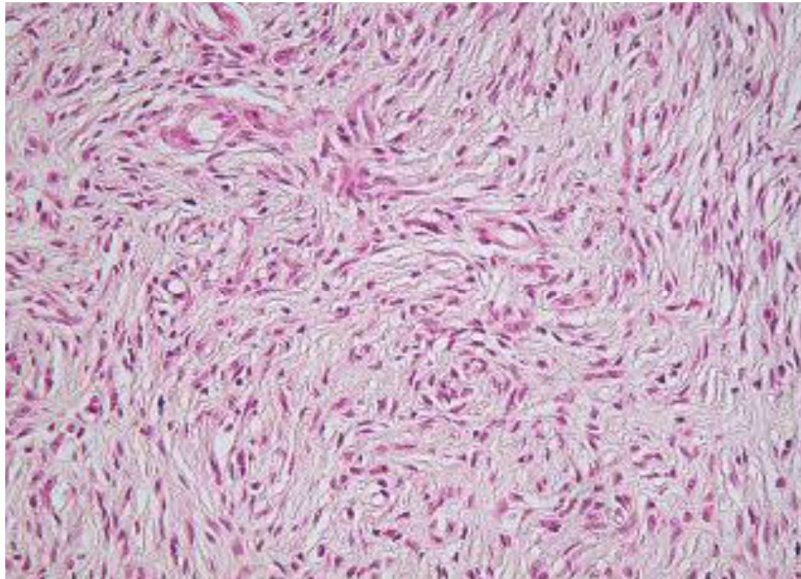
En surface, la tumeur n'atteint pas l'épiderme. Ce dernier paraît normal, aminci ou parfois ulcéré, mais n'est pas habituellement hyperplasique.

En périphérie, les cellules tumorales émettent des projections irrégulières infiltrant le derme et le tissu sous-cutané. Ces extensions peuvent avoir une apparence trompeuse de collagène normal, expliquant ainsi la difficulté de déterminer histologiquement les limites de la tumeur et donc la survenue de récurrences due à des excisions insuffisantes.

En profondeur, la tumeur pénètre dans la graisse sous cutanée, pouvant envahir l'aponévrose (il s'agit d'une barrière carcinologique), les muscles ou l'os surtout lorsque les lésions sont évoluées ou récurrentes.

La vascularisation est normale, volontiers majorée avec un épaissement hyalin des parois mais il n'existe pas de lacs sanguins.

L'origine histologique des cellules fusiformes tumorales a longtemps été sujet à controverses : on discutait des origines histiocytaire, neurectodermique ou fibroblastique. Actuellement, compte tenu des études en microscopie électronique, immunohistochimiques et génétiques, les auteurs s'accordent à dire que l'origine de la tumeur est fibroblastique.



**Figure 4 : Des cellules fusiformes en organisation tourbillonnante storiforme caractéristique du DFS (coloration hématoxyline-éosine safran).**

### **3.2. Les formes histologiques :**

#### **3.2.1. Forme myxoïde (figure 5):**

Elle représente 10 à 20% des DFS.

Dans cette forme l'aspect des cellules fusiformes en rayon de roue est moins présent voir absent rendant le diagnostic histologique difficile .La

vascularisation est importante tandis que la cellularité est modérée faite de cellules sans anomalies importantes ni mitoses [10].

Le DFSP myxoïde est plus fréquent dans les récurrences plutôt que dans la tumeur primaire [2,16].

Sur le plan histologique cette forme peut être confondue au liposarcome [49,50], l'histiocytome fibreux malin [51] ou les neurofibromes diffus [10] mais le diagnostic est favorisé par la localisation relativement superficielle du DFSP myxoïde et l'absence complète de lipoblastes [10].

### **3.2.2. Forme pigmentée ou tumeur de Bednar (figure 6) :**

Initialement décrite par Bednar, en 1957, cette tumeur est la forme pigmentée du DFS [52].

Cette tumeur est rare, elle présente 5% des DFS et semble plus fréquente chez les personnes de race noire [53,52]

Dans cette forme pigmentée, on trouve un aspect histologique semblable à celui caractéristique des formes classiques du DFS, avec en plus des cellules dendritiques contenant de la mélanine [54]. La présence de quantité importante de mélanine au sein des cellules tumorales peut donner à certaines tumeurs une coloration noirâtre. Mais, dans certains cas, la quantité de mélanine est peu abondante qu'elle ne peut être appréciée qu'au microscope [17].

L'origine de ces cellules pigmentées reste controversée. Certains auteurs considèrent cette tumeur comme d'origine neuroectodermique [55], tandis que d'autres rejettent cette théorie et émettent l'hypothèse d'une colonisation secondaire de la prolifération par les mélanocytes de l'épiderme [56].

Cette variante semble être moins agressive que le DFS classique avec un taux de récurrence estimé à 17% dans un délai moyen de 9 ans [57].

### **3.2.3. Fibroblastome à cellules géantes (FCG) :**

En 1989, sur une similitude à la fois clinique et morphologique, Shmookler, Enzinger et al ont suggéré que le FCG pouvait représenter une forme juvénile du DFS [58].

Cette théorie a été confirmée par l'identification des mêmes anomalies chromosomiques et moléculaires rencontrées dans les formes classiques du DFS [59].

La relation entre DFS et FCG prend plusieurs aspects. Des cas de DFS comportant des zones FCG-likes ont été publiés. Plusieurs observations de FCG ayant récidivés en DFS ont été rapportées et le cas inverse de DFS récidivants en FCG a été aussi décrit [60-61].

Histologiquement, cette tumeur est composée d'une prolifération de cellules fusiformes, de cellules étoilées et de cellules géantes multinucléées au sein d'un abondant stroma myxoïde ou hyalinisé [17].

L'élément le plus distinctif est la présence d'espaces pseudovasculaires, bordés de façon discontinue par des cellules géantes tumorales multinucléées [58].

Les cellules tumorales infiltrent également l'hypoderme de part et d'autre des structures annexielles et des adipocytes [58].

Le DFS et le FCG partagent en outre les mêmes caractéristiques immunohistochimiques et cytogénétiques [58].

L'évolution est également marquée par des récurrences locales dans 40 à 50% des cas. Aucune métastase n'a été rapportée à ce jour [59,58].

### **3.2.4. Forme atrophique :**

C'est Lambert qui, en 1985, décrit pour la première fois la forme atrophique du DFS [62].

La tumeur en général plus petite, 2 à 6 cm, ces lésions sont observées dans la partie supérieure du tronc, soit dans les régions sus et sous claviculaires et les épaules sur une population plutôt féminine.

Sur le plan histologique cette forme se définit par une atrophie dermique qui dépasse 50%. En fait, dans une telle lésion l'épaisseur du milieu de la tumeur est réduite de plus de 50% de l'épaisseur du derme qui l'entoure [17].

Elle se caractérise par une prolifération dermohypodermique de cellules fusiformes, dense, arrangée selon une structure tourbillonnante [25].

Histologiquement, cette forme atrophique du DFS peut être confondue avec la forme atrophique de l'histiocytofibrome bénin [17], cependant celui-ci exprime le facteur XIIIa et la métallothionine mais pas le CD34, alors que le DFSP atrophique est CD34 positif, facteur XIIIa négatif, métallothionine négative.

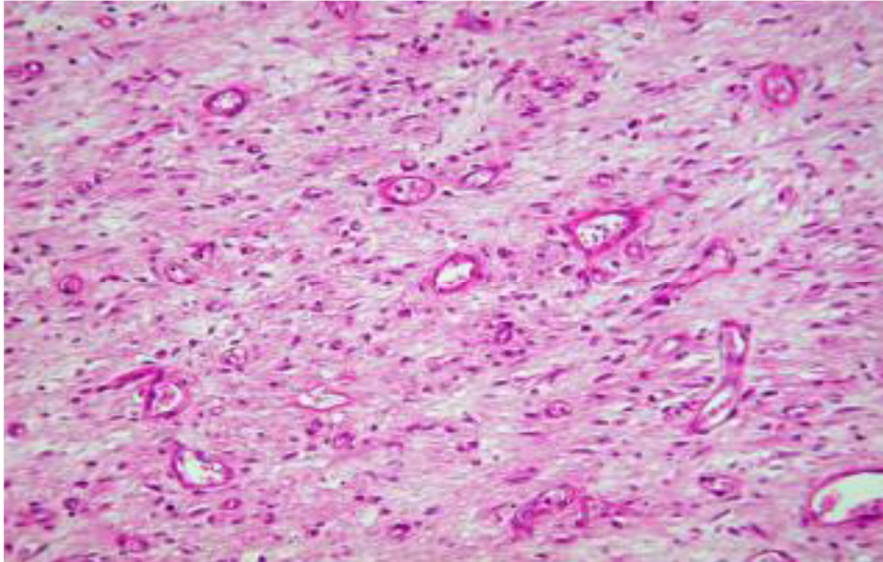
### **3.2.5. Forme avec transformation sarcomateuse (figure 7) :**

Cette forme est rare. Elle s'observe surtout lors des récurrences et implique un mauvais pronostic avec augmentation de la fréquence des récurrences, diminution de l'intervalle entre les récurrences et un potentiel métastatique accru [17].

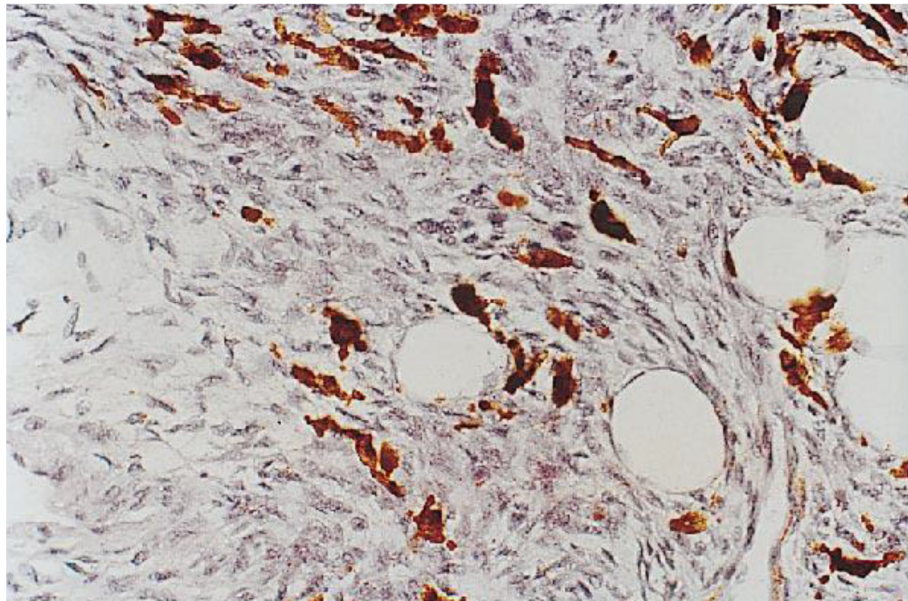
## **Le dermato fibrosarcome de darier et ferrand**

---

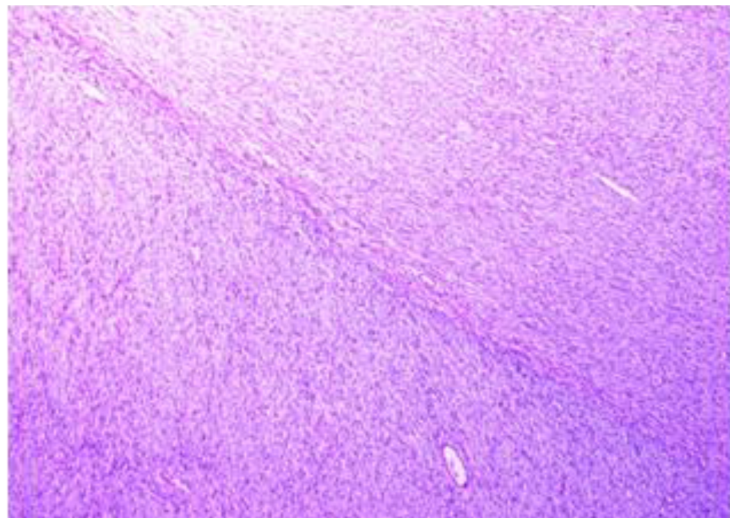
La forme fibrosarcomateuse du DFS (DFSP-FS) se caractérise par la présence de zones de grande densité cellulaire agencées en arête de poisson, ayant une grande activité mitotique et un pléomorphisme nucléaire [63].



**Figure 5 : Forme myxoïde du DFS (coloration Hématoxyline-éosine**



**Figure 6 : coupe histologique montrant des cellules fusiformes avec un pigment abondant, caractéristiques de la tumeur de Bednar (coloration Hématoxyline-éosine x 40).**



**Figure 7 : Aspect histologique du dermatofibrosarcome avec plages de transformation sarcomateuse : transition nette entre les deux populations cellulaires : cellules fusiformes avec aspect «storiforme» en haut a droite et plage de fibrosarcome en bas a gauche**

### **4. L'aspect immunohistochimique:**

Dans certains cas, le diagnostic histologique microscopique n'est pas suffisant pour poser le diagnostic définitif de dermatofibrosarcome, notamment, il peut être très difficile de le distinguer du dermatofibrome (ou histiocytofibrome bénin).

L'immunohistochimie contribue à l'élimination des diagnostics différentiels.

L'utilisation des techniques d'immunohistochimie permet d'identifier les antigènes caractéristiques des cellules tumorales et contribue donc à l'élimination des diagnostics différentiels. Aiba et coll. ont observé que le DFSP était la seule tumeur fibrohistiocytaire exprimant l'antigène CD34 dans 4 des 5 DFSP de leur étude [64].

L'immuno-marquage au niveau des cellules tumorales fusiformes du DFSP est le plus souvent intense et linéaire localisé au niveau de la membrane basale [50, 65].

#### **4.1. CD34 :**

Les cellules tumorales du DFSP expriment fortement et de façon uniforme l'antigène CD34 [66] (figure 8).

C'est un glycopéptide transmembranaire de 110 kD de fonction indéterminée dont le gène se situe sur le chromosome 1 [67].

Il a initialement été identifié sur les cellules souches hématopoïétiques, et existe également à la surface des cellules endothéliales vasculaires, des cellules dendritiques interstitielles, dans 10 à 30% des cellules dendritiques du derme

réticulaire, ainsi que sur les cellules des glandes exocrines et des follicules pileux.

Le CD34 est un marqueur hautement sensible du dermatofibrosarcome : 92% de marquage positif dans le dermatofibrosarcome [68].

Ce marqueur est donc un excellent facteur immunohistochimique permettant de distinguer le dermatofibrosarcome de son principal diagnostic différentiel, le dermatofibrome. En effet ce dernier n'est que faiblement positif pour le CD34, les cellules marquées étant des cellules non tumorales.

Par Ailleurs, Sato et al. Constatent une diminution de la réactivité aux anticorps anti-CD34 dans les transformations sarcomateuses du dermatofibrosarcome [86]. On peut donc penser qu'une diminution de cette activité dans les récives pourrait laisser envisager la transformation sarcomateuse ultérieure de cette tumeur [70] (figure 9).

### **4.2. Autres marqueurs :**

#### **4.2.1. Facteur XIIIa**

Le facteur XIIIa 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 [71].

La plus part des études montrent que les cellules tumorales du DFS sont très faiblement réactives aux anticorps anti-facteur XIIIa. De plus, il semblerait que les cellules marquées dans le DFS soient des cellules dendritiques dermiques [72].

En revanche, les cellules tumorales de l'histiocytofibrome bénin sont fortement marquées par ce marqueur, surtout en périphérie de la tumeur [71, 72]. Ce marqueur serait donc utile au diagnostic différentiel

**4.2.2. Protéine S-100**

Le marquage est négatif dans le dermatofibrosarcome, ce qui constitue un argument contre une origine neurectodermique de la tumeur.

**4.2.3. Actine des muscles lisses :**

Le marquage est négatif dans le dermatofibrosarcome.

**4.2.4. Desmine :**

Le marquage est négatif dans le dermatofibrosarcome.

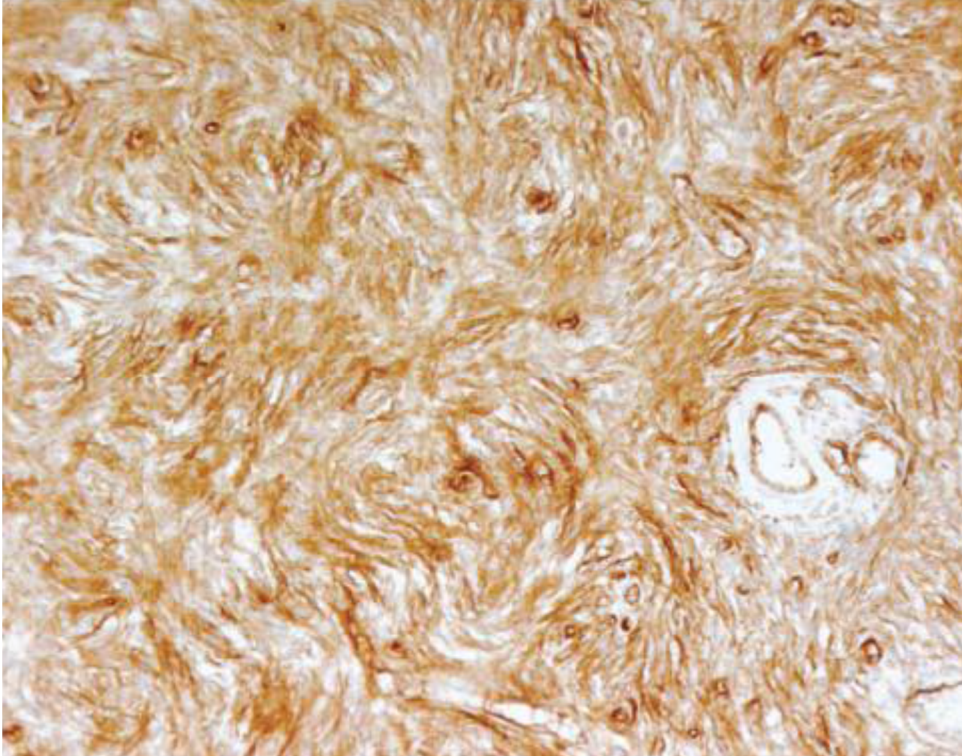
**4.2.5. Vimentine**

Le DFS est retrouvé fortement positif, comme d'autres tumeurs à cellules fusiformes qui ont une différenciation conjonctive [17]. Le marquage avec la vimentine n'a pas un grand intérêt diagnostique [17].

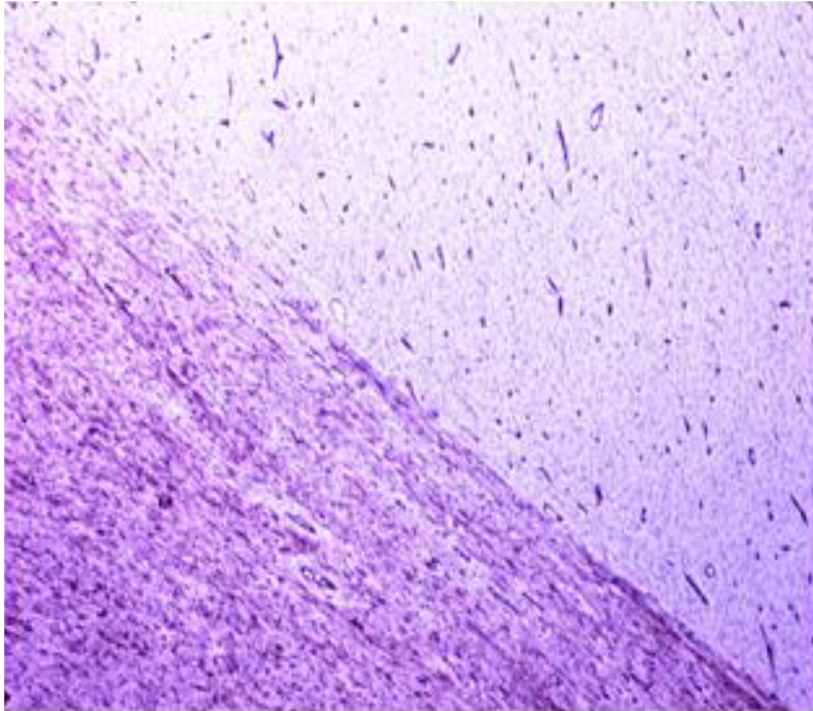
**Tableau 1 : différences immunohistochimiques présentées par les formes histologiques du DFSP.**

	Vimentine	PS 100	CD34	Actine	HHF35	Desmine
DFSP classique	+	+ /-	+	-	-	-
DFSP myxoïde	+	-	-	-	-	-
Tumeur de Bednar	+	+	+	-	-	-
DFSP atrophique	+	+ /-	+	-	-	-
FCG	+	-	+ /-	-	-	-
DFSP-FS	+	-	-	-	-	-

L'immunohistochimie n'apporte qu'une orientation diagnostique, elle doit être considérée dans le contexte anatomoclinique .



**Figure 8 : Analyse immunohistochimique réalisée avec un anticorps anti-CD34 d'une coupe histologique d'un DFS. Un marquage intense des cellules tumorales est observé.**



**Figure 9 :Immunoréactivité au CD34 forte des zones de dermatofibrosarcome,faible dans la plage sarcomateuse .(grossissement  $\times 50$ )**

## **5. Etude génétique :**

Durant ces dernières années, les caractéristiques cytogénétiques et moléculaires du DFS ont été progressivement identifiés. En effet, la détection d'anomalies génétiques spécifiques peut avoir un très grand intérêt diagnostique et, plus récemment, thérapeutique.

### **5.1. Anomalies cytogénétiques :**

La cytogénétique et la biologie moléculaire interviennent de plus en plus dans le diagnostic des sarcomes mous par la détection des anomalies chromosomiques et la compréhension des mécanismes physiologiques

responsables du processus tumoral. Ces techniques sont non nécessaires à la confirmation du diagnostic de DFSP dans la majorité des cas.

Les premières analyses cytogénétiques du DFS réalisées en 1990 ont montré des caryotypes comportant des chromosomes surnuméraires en anneau [73]. Plus tard, des analyses de FISH (hybridation fluorescente in situ) ont révélé que les chromosomes en anneau des DFS contenaient des séquences issues des chromosomes 17 et 22 [74] (figure 10).

L'utilisation combinée des techniques de FISH et CGH (hybridation génomique comparative chromosomique) a permis de déterminer que les chromosomes surnuméraires en anneau des DFS étaient des dérivés du chromosome 22 et qu'ils contenaient également une amplification de niveau modéré des régions chromosomiques 17q22 et 22q10-q13 [75].

Ces données ont permis d'établir que la combinaison de séquences des chromosomes 17 et 22 sur un chromosome en anneau surnuméraire pouvait être considérée comme une « signature cytogénétique » du DFS [76].

L'association systématique de séquences des chromosomes 17 et 22 sur les chromosomes en anneau des DFS suggérait que ces anneaux pouvaient correspondre à l'équivalent d'une translocation t(17;22). Cette hypothèse a été confortée par la découverte de cas de DFS et de FCG comportant des translocations t(17;22) et non pas des chromosomes en anneau [77].

Les anneaux ont été observés principalement chez l'adulte alors que des translocations sont plus souvent retrouvées dans les formes juvéniles et dans les FCG [78].

L'anomalie chromosomique principale du DFS, qui est représentée par le remaniement des chromosomes 17 et 22, est souvent accompagnée d'anomalies secondaires, les trisomies 8 et 5 étant les plus fréquemment observées [76].

### **5.2. Anomalies moléculaires :**

Le clonage positionnel de ces points de cassure a permis l'identification d'un gène anormal résultant de la fusion entre le PDGFB (chaîne beta Platelet Derived Groth Factor) en 22q13.1 et le COL1A1 (Collagène type 1A1) en 17q21 [112]. Cette fusion est la conséquence de remaniements chromosomiques le plus souvent à type de chromosomes en anneau et, parfois, surtout chez l'enfant, de translocations chromosomiques t (17;22) [76].

Le gène PDGFB est l'équivalent de l'oncogène c-sis, un des premiers oncogènes connus, mais il s'agissait de la première description d'un remaniement structural de ce gène dans une tumeur. A ce jour, cette anomalie reste spécifique des tumeurs de la famille des DFS, le PDGFB n'ayant été décrit dans aucune autre translocation tumorale. Quant au gène COL1A1, il code pour le collagène de type 1A1, protéine la plus abondante exprimée chez les mammifères.

Ainsi, il est désormais bien établi que le gène de fusion COL1A1-PDGFB est une anomalie moléculaire spécifique des tumeurs de la famille du DFS [76]. (Figure 10)

Jusqu'à présent, le gène de fusion COL1A1-PDGFB a été décrit dans 62 cas de DFS et de tumeurs apparentées de l'adulte et demeure le seul gène de fusion identifié dans cette tumeur [108]. Dans tous ces cas, la localisation du point de cassure dans le PDGFB est remarquablement constante, plaçant l'exon

2 du PDGFB sous le contrôle du promoteur du COL1A1. En revanche, la localisation du point de cassure dans le COL1A1 se situe de façon très variable entre les exons 7 et 47, dans la région codant pour l'hélice a du collagène [76]. Il n'apparaît aucune corrélation entre la localisation du point de cassure dans le COL1A1 par rapport à un exon donné et des paramètres cliniques ou histologiques [78].

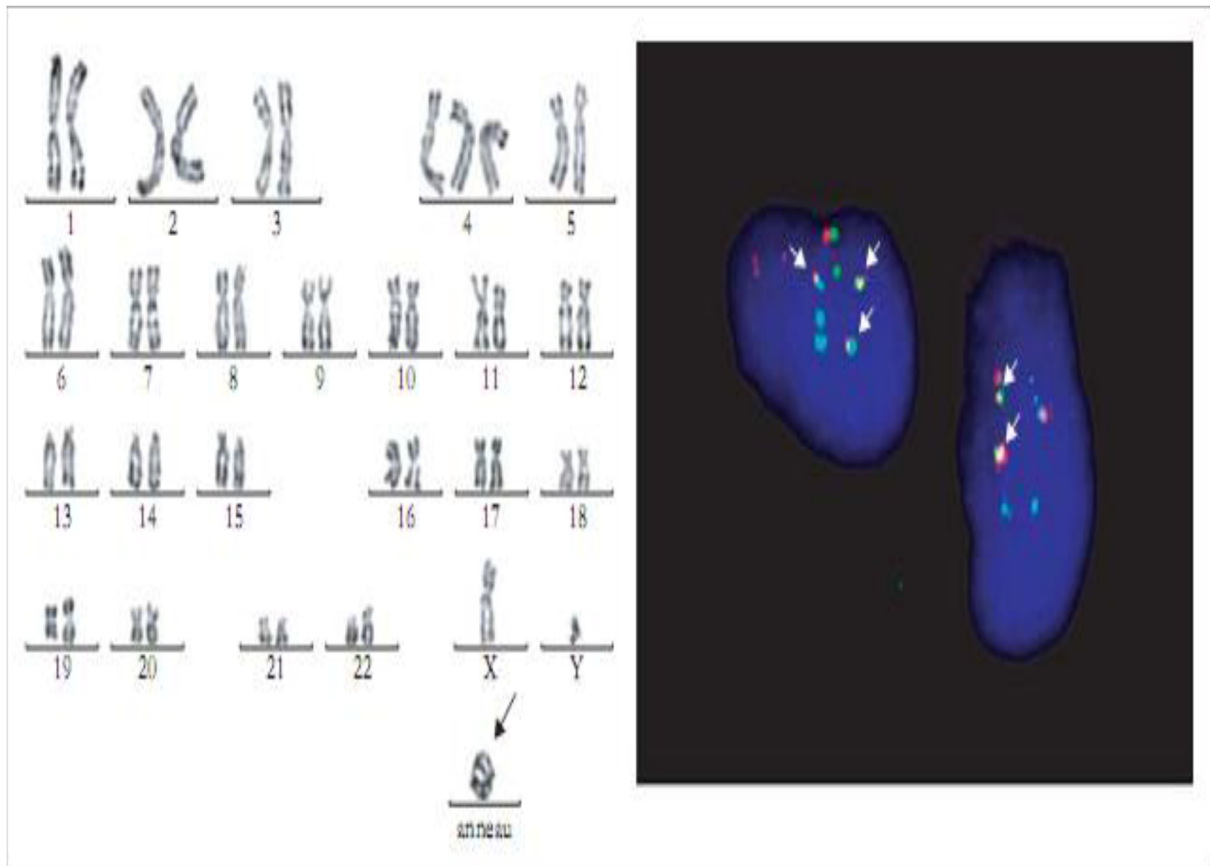
À ce jour, quatre cas de DFS présentant des anomalies chromosomiques qui portaient sur des régions de cassure autres que les régions 17q22 et 22q13 ont été rapportés [79]. Ces observations soulèvent la question de l'existence de DFS ne contenant pas l'anomalie classique COL1A1-PDGFB mais pouvant être caractérisés par d'autres types de remaniements géniques [78].

Le remaniement des gènes COL1A1 et PDGFB semble avoir pour effet l'activation de la voie de signalisation du récepteur au PDGF (Platelet Derived Growth Factor) d'une manière autocrine et paracrine grâce à l'expression et à la sécrétion anarchique des formes chimériques COL1A1-PDGFB et de la forme mature du PDGFB. Les effets cellulaires des isoformes du PDGF sont dus à la liaison aux récepteurs au PDGF-A et B, deux récepteurs à activité tyrosine-kinase dont l'activation déclenche différentes voies de signalisation intracellulaire [76]. Le rôle de COL1A1 dans les DFS semble donc limité à l'activité de son promoteur qui va contrôler l'expression du gène chimérique COL1A1-PDGFB et la sécrétion de PDGFB mature et actif [80].

L'hypothèse selon laquelle la protéine chimérique COL1A1-PDGFB présenterait en elle-même une activité mitogénique et serait de ce fait facteur de croissance indépendant avec un rôle oncogénique propre de la partie COL1A1 ne peut toutefois pas être exclue [81].

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

- Elle a permis d'affilier génétiquement plusieurs entités tumorales qui présentent des caractéristiques similaires.
- La recherche de cette fusion peut permettre de confirmer un diagnostic douteux.
- Enfin, plus récemment, la dérégulation de PDGFB a ouvert la voie vers des traitements par l'inhibiteur de tyrosine kinase : imatinib mésylate.



**Figure 10 : Analyse chromosomique et moléculaire des DFS.**

A) Caryotype chez un patient adulte. On observe la présence d'un chromosome en anneau surnuméraire associé à une trisomie 4.

B) Analyse par technique (FISH) sur des noyaux cellulaires d'un DFS de l'adulte.

Les signaux rouges correspondent au gène PDGFB (22q13) et les signaux verts au gène COL1A1 (17q22). On observe plusieurs signaux fusionnés (flèches) par cellule, correspondant à plusieurs copies du gène de fusion COL1A1-PDGFB.

## **VII. Diagnostic différentiel :**

Le problème le plus fréquent est de distinguer cette entité tumorale des autres tumeurs à cellules fusiformes. En général, l'aspect microscopique de cellules fusiformes ayant une organisation storiforme permet de guider le diagnostic. Dans les cas douteux, l'immunohistochimie voire l'étude cytogénétique permet de trancher.

L'immunoréactivité à l'anticorps anti-CD34 est particulièrement utile dans le diagnostic différentiel du DFS des autres lésions fibrohistiocytaires, dans lesquels l'expression du CD34 est habituellement absente.

### **1. l'histiocytofibrome bénin ou dermatofibrome :**

Le dermatofibrome est formé de cellules polymorphes : fusiformes sans agencement défini associé à des histiocytes spumeux et des cellules géantes. Le stroma est fait de collagène biréfringent à la lumière polarisée. Il représente un infiltrat inflammatoire péri vasculaire avec dépôt d'hémosidérine. L'envahissement des tissus est irrégulier et radiaire le long des septats avec limite nette au niveau de l'hypoderme.

Il se distingue par certains caractères absents au niveau du DFSP tel : l'hyperplasie de l'épiderme avec hyperpigmentation, la présence de sclérose, un marquage par l'anticorps anti-métallothionine positif.

Rappelons par ailleurs que le DFSP est constitué de collagène non biréfringent avec des cellules monomorphes fusiformes d'agencement storiforme s'insinuant entre les lobules adipeux sans réaction inflammatoire.

L'immunohistochimie peut être utile pour la distinction entre l'histiocytofibrome bénin et le DFS. L'histiocytofibrome étant généralement

négatif aux anticorps anti-CD34 mais positif aux anticorps anti-facteur XIIIa, contrairement aux cellules du DFS qui expriment le CD34 mais qui sont habituellement négatives au facteur XIIIa. Cependant ces deux marqueurs peuvent manquer de spécificité : certains cas d'histiocytofibromes bénins sont positifs aux CD34 et des foyers facteur XIIIa positifs sont mis en évidence au niveau de quelques DFS. Inversement, certains histiocytofibromes expriment faiblement le facteur XIIIa, de même certains DFS pour le CD34 [17, 46,82].

L'immunomarquage par les anticorps anti-CD34 et les anticorps anti-facteur XIIIa garde son apport précieux dans le diagnostic différentiel de ces deux lésions malgré la possibilité de chevauchement d'expression [17].

### **2. Les tumeurs nerveuses bénignes : schwannomes ou neurofibrome :**

Le fibrome myxoïde du DFSP est à différencier du neurofibrome .Le neurofibrome est fait de cellules à disposition uniforme en faisceaux et non storiforme avec des caractères cellulaires de différenciation nerveuses. Il est positif pour la protéine S100.

Le schwannome se distingue par une hyalinisation des parois vasculaires et une prolifération cellulaire moins dense.

### **3. Les tumeurs des muscles lisses : léiomyomes et léiomyosarcomes:**

C'est une prolifération de cellules fusiformes fasciculées contenant des myofibrilles positives pour l'immunomarquage par la desmine et l'actine muscle lisse.

### **4. L'histiocytofibrome malin :**

Il se caractérise par la présence de cellules géantes multinuclées, de cellules inflammatoires, d'atypies nucléaire marquées, d'activité mitotique élevée et de nécrose.

Par ailleurs, L'histiocytofibrome malin diffère du DFS par sa localisation musculaire profonde et sa croissance rapide.

### **5. Fibrosarcome :**

En raison de leur pronostic très différent, il est important de distinguer le DFS du fibrosarcome vrai.

Il est composé de cellules hautement pléomorphes disposées en arete de poisson.

L'immunohistochimie montre une positivité avec l'anti-vimentine mais l'immunomarquage avec l'anticorps anti-CD34 est négatif.

### **6. la fasciite nodulaire ou fibromatose sous cutanée pseudosarcomateuse :**

C'est une prolifération myofibroblastique avec fibroblastes plus ou moins différenciés dans un stroma conjonctif mature et richement vascularisé de situation profonde sous cutanée ou aponévrotique. Elle est fréquente sur les membres des adolescents.

### **7. Les liposarcomes myxoïdes :**

Il est parfois difficile à distinguer de la forme myxoïde du DFS. Il se caractérise par la présence de lipoblastes, la négativité au marquage par le CD34 et principalement par le développement profond au sein du tissu mou.

## Le dermato fibrosarcome de darier et ferrand

**Tableau 2 : Résultats immunohistochimiques du DFSP et des autres tumeurs dermiques a cellules fusiformes.**

	CD34	Facteurs XIIIa	Protéine S-100	Actine muscle lisse	Desmine	Vimentine
DFS	+	-	-	-	-	+
Histiocytofibrome malin	-	+	-	+	-	+
Fasceite nodulaire	-	-	-	+	-	-
Tumeurs nerveuses	+ /-	-	+	-	-	-
Fibrosarcome	-	-	-	+	-	+
Histiocytome fibreux malin	+/-	-	-	-	+ /-	+

## **VIII. TRAITEMENT :**

### **1. But :**

Le traitement du DFSP doit être d'abord carcinologique sans tenir compte ni de l'esthétique ni des possibilités de réparation locale .Ensuite, il sera réparateur de la perte de substance Mais il est préférable que l'exérèse chirurgicale carcinologique soit faite au même temps que le geste réparateur. .

### **2. Moyens :**

En matière du traitement, La chirurgie tient un rôle majeur dans le traitement curatif du DFS. Elle doit répondre à deux impératifs :

- L'exérèse large et complète de la tumeur, seul garant de l'absence de récurrence de tumeurs.
- La réparation de la perte de substance.

#### **2.1. la chirurgie :**

##### **2.1.1. La chirurgie classique :**

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

En 1903, Johnson recommande une marge d'exérèse d'environ 2.5 cm [83].

En 1962, Mc Peak juge qu'une marge d'exérèse d'au moins 3 cm à partir des limites macroscopiques du DFS avec ablation du fascia sous-jacent semble nécessaire [31].

Roses [84] montre sur une série de 48 patients que le taux de récurrences passe de 45% si la marge de sécurité au cours de l'exérèse était inférieure à 2cm, à 20% si elle dépassait 3 cm, et constate un taux de récurrences important chez les patients n'ayant pas bénéficié de l'excision du fascia sous-jacent.

Vendroux parle d'une marge de sécurité de 5 cm en superficie avec sacrifice d'une barrière anatomique saine en profondeur. Ce plan est habituellement l'aponévrose musculaire ou le muscle. L'importance de la résection en profondeur est guidée par les constatations opératoires des chirurgiens et par les résultats des biopsies préopératoires. L'extension ne peut être prévue par la TDM ou l'IRM [85].

Pour certaines localisations, tel que le visage, 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.

Ainsi, lorsqu'il y a récurrence, la marge d'exérèse doit être majorée. En effet une première exérèse insuffisante rend plus difficile la guérison par les gestes ultérieurs du fait de la rupture des barrières anatomiques faisant le lit des disséminations tumorales.

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 [33]. Ainsi l'efficacité du traitement primaire est primordiale et reste le principal facteur de pronostic.

En conclusion, le protocole chirurgical traditionnel prévoit une exérèse large de 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 [87].



**Figure 11 : pièce de résection de DFS récidivant de la face antérieure du thorax passant à plus de 5 cm de la tumeur**



**Figure 12 : Marge d'exérèse d'un DFS de la face antérieure du thorax passant a 5 cm des bords macroscopique de la tumeur.**

### **2.1.2. Technique de Mohs :**

Cette technique a été rapportée par le Dr Frédéric MOHS, en 1933. Il l'a initialement utilisé pour le traitement des carcinomes cutanés. C'est la méthode de référence pour les DFS de la face.

Le tissu tumoral est excisé dans sa totalité. 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, et en périphérie, tangentielle aux bords.

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.

Des recoupages seront répétés jusqu'à obtention des berges saines. Les pièces seront ensuite envoyées au laboratoire d'anatomopathologie pour un examen final.

La technique de Mohs est une alternative qui permet d'enlever complètement la tumeur avec le moins de sacrifice de tissu sain environnant.

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 de moins de 2%.

Malheureusement cette méthode n'est pas la méthode de référence, on reproche à cette technique plusieurs points :

- exérèse fragmenté et non pas en monobloc.
- Un temps long.
- Un cout opératoire élevé
- Nécessité d'un anatomopathologiste entraîné qui doit se rendre disponible pour l'examen extemporané.

### **2.1.3. Curage ganglionnaire :**

La dissémination pour le DFSP se fait plus par voie hématogène que par extension lymphatique [88]. Les métastases lymphatiques sont rares, [11]. De plus les quelques curages ganglionnaires effectués a titre préventif ne retrouvent pas d'envahissement tumoral. De ce fait, le curage ganglionnaire systématique n'a aucun intérêt [2, 89,90].

### **2.1.4. Moyens de reconstruction :**

La reconstruction fait appel a tout l'arsenal technique et a tous les procédés de chirurgie plastique. La perte de substance engendrée peut, dans de rares cas, être fermée par suture cutanée simple pour des lésions moins de 3 cm de diamètre, et dans les zones anatomiques complaisants : la paroi abdominale, les fesses et les cuisses. C'est la technique la plus simple et la plus satisfaisante sur le plan esthétique. Lorsque la laxité cutanée ne le permet pas, la couverture est faite par la cicatrisation dirigée, greffes de peau, lambeaux de voisinage ou lambeaux libres.

- La 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 laxa, abdominale ou chez l'obèse.

- La 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.

- Grefe 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. Elle est le plus souvent réalisée immédiatement après l'exérèse ou en différé.

La greffe constitue un moyen de réparation le plus simple et permet la meilleure surveillance post opératoire pour la détection précoce d'une récurrence. Mais parfois une simple greffe n'est pas suffisante, soit pour des raisons techniques : éléments nobles à couvrir ou une articulation, soit pour des raisons esthétiques : au niveau de la face, cette greffe ne permet que rarement une reconstruction esthétiquement acceptable lorsque l'exérèse s'étend en profondeur, ou par visibilité des fibres musculaires par transparence lors du sacrifice de l'aponévrose. On distingue différents types de greffes selon leurs épaisseurs, à savoir :

-greffe de peau mince : emporte l'épiderme jusqu'au niveau des papilles dermiques. La zone donneuse cicatrise spontanément par épidermisation insulaire spontanée en 8 jours à partir des crêtes de la basale laissées en place. Une légère dyschromie peut persister sur la zone donneuse. Les zones de prélèvement sont les membres surtout les cuisses et les fesses, le thorax, l'abdomen ou le dos.

-greffe de peau semi-épaisse : Elle emporte l'épiderme et une partie plus ou moins profonde du derme .Elle respecte certains annexes épithéliales .La zone donneuse cicatrise par épidermisation insulaire spontanée a partir des annexes épidermiques en 15 a 21 jours .Les zones de prélèvement sont habituellement les membres surtout les cuisses et les fesses mais peuvent être aussi le thorax, l'abdomen, le dos et le cuir chevelu.

-greffe de peau totale : Elle emporte toute l'épaisseur de la peau, épiderme et derme avec ses annexes pilo-sébacées .La zone donneuse incapable d'épidermisation insulaire doit être suturé.

- Lambeaux :

Un lambeau cutané est un fragment de peau et de tissu sous cellulaire conservant une vascularisation autonome passant par un pédicule avec lequel il reste en relation par la profondeur.

Selon la nature de la structure tissulaire transférée, on distingue les lambeaux ne contenant pas de structure cutanée et ceux possédant une palette cutanée, ces derniers sont les plus utilisés : lambeau cutané, musculo-cutané .Les lambeaux musculo-cutanés peuvent être levés a partir du thorax, de l'abdomen ou de la partie proximale des membres .ils peuvent être plus longs que les lambeaux cutanés car les pédicules vasculaires des muscles sont plus longs et plus gros.

### **2.2. la radiothérapie :**

Peu d'études concernant l'apport de la radiothérapie dans le traitement du DFS ont été publiées. Plusieurs auteurs rapportent que la radiothérapie n'est pas une modalité thérapeutique efficace pour le DFS [2, 14, 15,16 ,31].

D'autres affirment le rôle de la radiothérapie dans le contrôle local de la tumeur [91,92].

Selon une étude de 38 cas, le contrôle tumoral local a été obtenu, avec un recul de 1 à 22 ans, avec une radiothérapie adjuvante chez 14 des 17 patients dont les marges d'exérèse étaient insuffisantes ou envahies (82%) [93]. Ainsi l'association chirurgie radiothérapie semble présenter une efficacité sur la prévention des récurrences.

Cependant, la radiothérapie peut être un complément à la chirurgie dans certains cas [94, 95]:

- Récurrences multiples.
- Tumeur de très grande taille
- Localisations empêchant une chirurgie large

Quant à la radiothérapie exclusive, elle peut être tentée dans les tumeurs inextirpables, en cas de patients inopérables ou refusant tout traitement chirurgical [96].

Le tableau ci-après reprend les séries les plus importantes rapportant des cas de traitement par radiothérapie

## Le dermato fibrosarcome de darier et ferrand

**Tableau 3 : Résultats du traitement du dermatofibrosarcome par radiothérapie**

auteurs	Années	Nombre de cas	Récidive après chirurgie seule	Récidive après chirurgie et radiothérapie	Récidive après radiothérapie
Mc GREGOR	1961	10	0/8 suivi 2-6 ans	0/1 perdu de vue	0/1 suivi 20 ans
OEHLER	1988	19	0/4 suivi 2-17 ans (résection complète)	4/19 suivi 3-29 ans (résection complète)	
Mraks(52)	1989	10		0/9 suivi 1-8 ans	0/1
SUIT(101)	1996	15		3/15 (12 cas de marges positives)	0/3 suivi 9 ans
HAAS(100)	1997	38	7/21 suivi 1-22 ans	3/17 suivi 1-22 ans	

Les doses sont de l'ordre de 50 grays (Gy) répartis en 2 à 2.5 Gy par fraction, 5 jours par semaine [97].

Si la radiothérapie est choisie comme modalité thérapeutique pour DFS, le suivi doit être rigoureux vu la possibilité de transformation fibrosarcomateuse des tumeurs traitées par radiothérapie [17].

### **2.3. Traitement médical :**

#### **2.3.1. La chimiothérapie :**

Il n'y a pas d'indication à l'utilisation de la chimiothérapie en première intention [17]. Beaucoup d'auteurs pensent que cette méthode thérapeutique devrait être réservée pour le DFS métastatique [2, 98,99]. Cependant, la chimiothérapie n'a pas montré une amélioration significative sur la morbidité ou la mortalité [100, 31,101]. Il apparaît que le rôle de chimiothérapie dans le traitement du DFS métastatique reste en grande partie non évalué et non défini [102].

#### **2.3.2. Thérapeutiques ciblés: IMATINIB MESYLATE: GLIVEC® : Un traitement médical curatif d'avenir ?**

Il s'agit d'un traitement ciblé de la cellule tumorale issu des recherches sur les anomalies cytogénétiques impliquant les protéines kinases, comme c'est le cas dans le dermatofibrosarcome.

Récemment, une étude a évalué la réponse clinique à l'imatinib de 10 patients présentant un DFS avancé ou métastatique [139]. Les 8 patients ayant un DFS avancé présentant une translocation t(17;22) ont répondu de façon positive à l'imatinib. Un des patients avec DFS métastatique présentant un remaniement du PDGFB a répondu de façon partielle à l'imatinib mais la maladie a progressé après 7 mois de thérapie.

L'autre patient avait un DFS métastatique sans translocation t(17;22) et l'imatinib n'a eu aucun effet.

Si l'intérêt de l'imatinib mésylate dans les formes métastatiques du DFS n'est pas discutable en l'absence d'alternative thérapeutique, le bénéfice de son

## **Le dermato fibrosarcome de darier et ferrand**

utilisation dans les formes localisées reste à démontrer en raison des effets secondaires du traitement [108].

La dose la plus communément utilisée est de 400 mg/ 24h, plusieurs auteurs utilisent la dose doublée [133-137].

### **3. indications :**

#### **3.1. Localisation au niveau de la tête et du cou :**

Lorsque le DFSP siège au niveau de la face, il devient impossible de respecter une marge de sécurité de 5 cm. l'exérèse chirurgicale est alors en fonction des notions de territoires anatomiques et fonctionnels, et d'unités esthétiques .L'exérèse d'une barrière anatomique saine en profondeur ne peut être transgressé.

Rappelons que le principal facteur prévenant la récurrence du DFSP est la marge d'exérèse, une excision initiale incomplète peut aboutir a une récurrence localement invasive, incontrôlable et potentiellement fatale

Aux états unis, la technique de Mohs est le traitement de référence .Elle est particulièrement efficace au niveau de la tête et du cou permettant la conservation d'un maximum de tissu sain tout en assurant un contrôle carcinologique précis de la tumeur .La perte de substance est moindre et la reconstruction est plus aisée.

David et coll. [103] proposent, pour cette localisation du DFSP, l'utilisation de la technique de Mohs. La reconstruction peut se faire par suture simple, greffe de peau semi épaisse ou de peau totale ou de lambeaux.

#### **3.2. Localisation scapulaire et thoracique [104,105] :**

La marge d'exérèse large est respectée mais l'exérèse suture n'est pas possible dans la majorité des cas.

Barbant et et coll [104] utilisent le lambeau musculo –cutané du grand dorsal pédiculé dans la couverture des pertes de substance thoraciques et scapulaires .En effet ,la reconstruction par le lambeau du muscle grand dorsal est

une technique simple .Elle permet une couverture de la clavicule dépériostée ou d'une perte tissulaire importante ,et un résultat esthétique correct spécialement chez la femme .le lambeau musculaire est deperiostée avec nécessité d'une couche tissulaire musculaire . Le lambeau du grand pectoral est aussi indiqué [104].

### **3.3. Localisation au niveau des seins [106, 107,108] :**

Le traitement du DFSP du sein chez la femme ne doit pas consister uniquement en une exérèse large mais aussi à la prévention de l'aspect esthétique du sein .La mammoplastie de réduction incluant la marge d'exérèse et adapté à la localisation du DFSP du sein semble efficace.

### **3.4. Localisation abdominale [109] :**

La marge d'exérèse à 5 cm avec sacrifice d'une barrière saine est maintenue.

La réalisation d'un lambeau de couverture est nécessaire pour traiter avec succès des pertes de substances.

Lorsque la perte de substance intéresse une partie localisée de la paroi abdominale, les lambeaux locorégionaux sont le plus souvent utilisés :

- des lambeaux issus de la cuisse : lambeau du tenseur du fascia latae, lambeau musculo-cutané du rectus femoris .
- des lambeaux issu de la région abdominale : le lambeau du grand droit a pédicule épigastrique inférieur.

Lorsque la reconstruction concerne la quasi-totalité de la région abdominale antérieure, la réparation fait appel aux lambeaux libres.

- Le tenseur du fascia lata
- le lambeau musculo cutané du grand dorsal est préféré du fait de l'importance de l'étendu de la perte de substance qu'il peut combler, de sa fiabilité microchirurgicale, de la composante muscle peau.

Enfin la solidarité de la paroi est assurée par la mise en place d'une plaque synthétique non résorbable car le muscle grand dorsal ne présente aucune composante aponévrotique.

### **3.5. 3-5 Localisation au niveau des extrémités [110] :**

La marge d'exérèse large a 5 cm est difficile a respecter, la technique de Mohs est de choix.

La reconstruction du DFSP après exérèse au niveau des membres se fait soit par suture simple ou par greffe de peau semi épaisse le plus souvent.

### **3.6. 3-6 les métastases :**

La résection de la métastase pour des métastases pulmonaires (résection, lobectomie ou pneumonectomie) paraît augmenter la moyenne de survie [17,111]. La radiothérapie et la chimiothérapie seules ne semblent avoir aucun effet sur la survie.

### **IX. évolution :**

#### **1. 1-Surveillance :**

La plupart des récurrences surviennent les trois premières années. Toutefois, des cas de récurrence tardive ont été rapportés [122, 123, 17].

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 [17].

La surveillance clinique consiste à la palpation de la cicatrice et de la zone périphérique à la recherche de régions nodulaires ou infiltrés. Cette palpation est plus difficile si un lambeau de reconstruction a été utilisé plutôt qu'une greffe. Les aires ganglionnaires doivent être examinées, bien que l'existence d'une dissémination lymphatique soit très rare [17].

Les examens complémentaires seront demandés en fonction de la clinique [17]. En cas de DFS multirécidivants, des examens complémentaires seront demandés, notamment une radiographie pulmonaire tous les ans [124].

#### **2. Le comportement tumoral :**

Le DFS évolue lentement sur une période allant de quelques mois à plusieurs années sans signe clinique inquiétant avec un état général conservé ce qui explique le retard diagnostique [112, 14, 17,32].

L'évolution peut être marquée par une alternance de phase de croissance rapide et de stabilisation [113].

Certaines circonstances peuvent accélérer le développement tumoral, telles que la grossesse et le traumatisme [28, 35,36].

Dans l'évolution des DFS négligés, la tumeur peut atteindre des dimensions énormes. Elle peut également s'ulcérer ou saigner, spontanément ou suite aux agressions mécaniques tels que les frottements et les traumatismes [2, 16,17].

D'autres complications graves peuvent survenir. Mac Peak signale le décès de deux patients par un envahissement cérébral dans l'évolution d'un DFS du scalp [31].

### **3. Récidive :**

L'évolution de cette tumeur est marquée par une forte tendance aux récurrences locales si l'exérèse de la tumeur n'est pas complète. Ceci est le reflet des extensions infracliniques asymétriques de la tumeur qui sont laissées en place au cours d'une exérèse standard.

Les récurrences surviennent en majorité dans les 3 ans après la chirurgie initiale mais elles peuvent survenir bien des années après [6]. Il faut souligner ici l'importance d'un suivi à long terme.

Il semblerait que, dans les cas multirécidivés, l'intervalle de rémission entre les récurrences diminue [2].

Le taux de récurrence est directement corrélé à l'exérèse chirurgicale initiale avec examen anatomopathologique standard. Le risque de récurrence est inversement proportionnel à la marge d'exérèse. Le taux de récurrence est de 44% après une exérèse sans marge, et inférieur à 20% après une exérèse large emportant de 3 à 5cm de marge. Le traitement de récurrence reste une reprise chirurgicale.

**Tableau 4 : les pourcentages de récurrence selon la marge d'exérèse.**

Auteur	Année	Nombre de patients	Marge (cm)	Suivi (année)	Nombre de récurrences	Pourcentage de récurrences
Pack	1951	39	Large	0.5 à 20	8	21%
Taylor	1962	98	Large	1 à 17	48	49%
Burckhardt	1966	21	Large	>5	7	33%
Mc peak	1967	82	3cm	3 à 15	8	10%
Pétoin	1985	96	4cm	1 à 15	6	6%
Rutgers	1992	14	3cm	2 à 28	0	0 %
Mark	1993	15	<2cm	3-16	9	60%
Vendroux	1994	20	3 à 5cm	0.5-12	0	0%
Arnaud	1997	107	5cm	5	2	1.86%
Joucdar	2001	81	5cm	5	14	17.30%

#### **4. Métastase :**

##### **4.1. extensions ganglionnaires :**

Le dermatofibrosarcome n'est pas une tumeur lymphophile. Les extensions lymphatiques prouvées histologiquement sont de l'ordre de 1% de l'ensemble des extensions tumorales à distance [114].

Il est donc inutile de réaliser un curage ganglionnaire systématique dans le territoire de drainage de la tumeur [115]. Tous les curages faits à visée prophylactique ont été indemnes de métastases.

##### **4.2. Métastases générales :**

Le dermatofibrosarcome ne métastase que rarement. Différentes séries retrouvent un taux de métastases de 3 à 5%. Berbis et al ont étudié 15 séries de plus de 10 cas de dermatofibrosarcomes regroupant ainsi 711 cas : seules 17 métastases prouvées histologiquement seraient survenues sur ces 711 cas [116].

On recense une centaine de cas de tumeurs métastatiques dans la littérature, ce qui permet de dégager les principales caractéristiques de ces différents rapports :

- le mode de dissémination est hémato-gène
- le siège le plus fréquent des métastases est le poumon
- les autres localisations rapportées sont intra-abdominales (pancréas, foie, estomac), rétropéritonéales, pariétales ou osseuses
- le délai d'apparition des métastases varie de 1 à 33 ans. Elles surviennent en moyenne dans les 6 ans suivant la première exérèse tumorale.

Le mode de découverte dépend des signes indirects secondaires au développement de la métastase, celle-ci étant la plus part du temps indolente et latente d'où la nécessité d'un suivi systématique et prolongé pour détecter une métastase asymptomatique.

Sur le plan histologique, soit la métastase à une structure typique de dermatofibrosarcome telle qu'elle a été précédemment décrite, soit elle présente des plages plus ou moins importantes de transformation sarcomateuse.

Le pronostic des formes métastatiques est sombre. La survie à 5 ans est estimée à 20% sur une revue de 30 cas. Dans la majorité de ces cas, le décès est survenu dans l'année suivant la découverte de la métastase [115].

Plusieurs facteurs favorisant la survenue de métastases ressortent :

- une exérèse initiale de la tumeur primitive insuffisante notamment dans les zones où une exérèse avec marge importante est difficile à obtenir (visage)
- un retard diagnostique et thérapeutique

- les récurrences tumorales locales : 24/27 cas de métastases ont présenté au moins un épisode de récurrence.

Ils ne retrouvent en revanche pas de corrélation avec le délai de survenue de la récurrence.

De façon plus marginale, deux cas de métastases semblent avoir été favorisés par l'immunosuppression [114] [117]. Sur le plan histologique, certains auteurs pensent que la présence de plages de fibrosarcome dans la tumeur initiale serait un facteur favorisant de métastase, ce qui reste controversé [118].

En ce qui concerne les tumeurs affiliées, le comportement tumoral est identique en matière de métastases. Plusieurs cas de métastases de tumeurs de BEDNAR ont été rapportés [119] [120]. D'après Suehara et al. [121] la tumeur de BEDNAR est plus agressive lorsqu'elle comporte des plages de transformation sarcomateuse.

### **X. Pronostic :**

Le pronostic vital est exceptionnellement engagé dans le dermatofibrosarcome. Il n'y a que 5% de métastases mais elles sont létales.

Le pronostic est bon puisqu'un traitement curatif existe : l'exérèse complète de la tumeur. Une étude épidémiologique multicentrique rétrospective américaine retrouve un taux de survie à 5 ans de 99,2% dans les formes localisés [125], cependant dans les formes métastatiques, la survie a 5 ans est estimé à 20 % sur une revue de 30 cas.

Quelques facteurs de mauvais pronostic ressortent des différentes séries publiées [126] [118]:

- l'exérèse incomplète, systématiquement à l'origine de récurrence locale
- la localisation au niveau de l'extrémité céphalique, où les principes de l'exérèse large sont plus difficiles à respecter
- l'existence de plages de fibrosarcome au sein de la tumeur, la rendant plus agressive mais il semble qu'après exérèse complète, le pronostic soit identique à celui d'un dermatofibrosarcome
- la profondeur de la tumeur
- le caractère récidivé de la tumeur.



*Etude pratique*



### **I. Matériels**

Il s'agit d'une étude rétrospective, à propos de 15 cas de Dermatofibrosarcome de Darier et ferrand (DFSP) pris en charge à l'Institut National d'Oncologie de Rabat, sur une période de 7 ans, entre janvier 2006 et décembre 2012.

Le travail a consisté au recueil des données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, histologiques, thérapeutiques et le suivi des patients atteints de DFS, dont le diagnostic a été retenu sur des critères histologiques et immunohistochimiques.

### **II. Méthodes : Fiche d'exploitation :**

Nous avons répertorié un certain nombre de données sur une fiche de saisie :

- Les données épidémiologiques.
- La présentation clinique et paraclinique.
- L'aspect anatomopathologique.
- La prise en charge thérapeutique.
- Le suivi des patients.

Ces données sont recueillies à partir des dossiers cliniques des patients ayant été hospitalisés aux services de chirurgie 1, de chirurgie 2 de l'Institut National d'Oncologie.

### **III. Résultats :**

#### **1. Synthèse des observations :**

##### **1.1. Epidémiologie descriptive (tableau 4) :**

**Tableau 4 : Epidémiologie descriptive des tumeurs**

N	Age/ans	Sexe	Délai avant la première consultation =Délai diagnostic	Facteurs Favorisants
1	56	M	01	RAS
2	34	M	01	RAS
3	47	F	08	RAS
4	32	M	15	Brulure
5	37	F	03	RAS
6	38	M	05	RAS
7	42	F	20	RAS
8	54	M	05	RAS
9	40	M	01	RAS
10	55	M	04	RAS
11	66	M	05	RAS
12	47	M	01	RAS
13	52	F	02	RAS
14	44	F	05	RAS
15	36	M	Non précisé	RAS

**1.2. Présentation clinique (Tableau 5) :**

**Tableau 5 : Présentation clinique des tumeurs**

N	Aspect clinique	Taille (cm)	Localisation	Caractère douloureux	Aires ganglionnaires	Etat général
1	Multinodulaire	Non précisé	Thorax	Non	Libres	altéré
2	Nodulaire	6	Thorax	Non	ADP axillaire droite	Conservé
3	Nodulaire	8	Membre inférieur	Non	Libres	Conservé
4	Multinodulaire	8	abdomen	Non	Libres	Conservé
5	Nodulaire	2	Thorax	Non	Libres	Conservé
6	Nodulaire	5	Dos	Oui	Libres	Conservé
7	Plaque	10	Membre supérieur	Non	Libres	Conservé
8	Nodulaire	5	Dos	Oui	Libre	Conservé
9	Nodulaire	2,5	Dos	Non	Libres	Conservé
10	Plaque	15	Dos	Non	Libres	Conservé
11	Multinodulaire	15	Dos	Non	Libres	Altéré
12	Plaque	10	Dos	Non	Libres	Conservé
13	multinodulaire	Non précisé	Membre inférieur	Non	Libres	Conservé
14	Nodulaire	Non précisé	Abdomen	Non	Libres	Conservé
15	Plaque	5	Dos	Non	Libres	Conservé

**1.3. Bilan d'extension (tableau 6) :**

**Tableau 6 : Bilan d'extension**

N	Radio du thorax	Echographie abdominale	TDM TAP	IRM des parties molles
1	Normale	Non faite	Nodules pulmonaires d'allures métastatiques	Masse sous cutanée ovoïde des parties molles
2	Non faite	Non faite	Faite : normale	Non faite
3	Non faite	Non faite	Faite : normale	Non faite
4	Normale	Normale	Faite : normale	Non faite
5	Normale	Normale	Normale	Non faite
6	Non faite	Non faite	Non faite	Non faite
7	Non faite	Non faite	Non faite	Non faite
8	Normale	Non faite	Non faite	Non faite
9	Normale	Non faite	Faite : normale	Non faite
10	Normale	Non faite	Faite : normale	Faite : masse des parties molles lombaires sans signes d'infiltration musculaires ou vertébrales
11	Non faite	Non faite	Faite : normale	Non faite
12	Non faite	Non faite	Non faite	Non faite
13	Non faite	Non faite	Faite : normale	Non faite
14	Non faite	Non faite	Faite : normale	Non faite
15	Non faite	Non faite	Faite : normale	Non faite

**1.4. Les aspects histologiques et profil immunohistochimique  
(tableau 7)**

**Tableau 7 : Aspects histologiques des tumeurs**

N	Type des cellules	Grade FNLCC	CD34	AC AML	AC antivimentine
1	Fusifformes	II	Non fait	Non fait	Non fait
2	Fusifformes	Non précisé	Non fait	Non fait	Non fait
3	Fusifformes	Non précisé	positif	Positif	Non fait
4	Fusifformes	Non précisé	Non fait	Non fait	Non fait
5	Fusifformes	Non précisé	Positif	Non fait	Positif
6	Fusifformes	Non précisé	Non fait	Non fait	Non fait
7	Fusifformes	Non précisé	Positif	Non fait	Non fait
8	Fusifformes	Non précisé	Non fait	Non fait	Non fait
9	Fusifformes	Non précisé	Non fait	Non fait	Non fait
10	Fusifformes	Non précisé	Positif	Non fait	Non fait
11	Fusifformes	III	Positif	Non fait	Non fait
12	Fusifformes	I	Positif	Non fait	Non fait
13	Fusifformes	Non précisé	Positif	Non fait	Non fait
14	Fusifformes	Non précisé	Non fait	Non fait	Non fait
15	Fusifformes	II	Positif	Non fait	Non fait

**1.5. principes thérapeutiques (tableau 8) :**

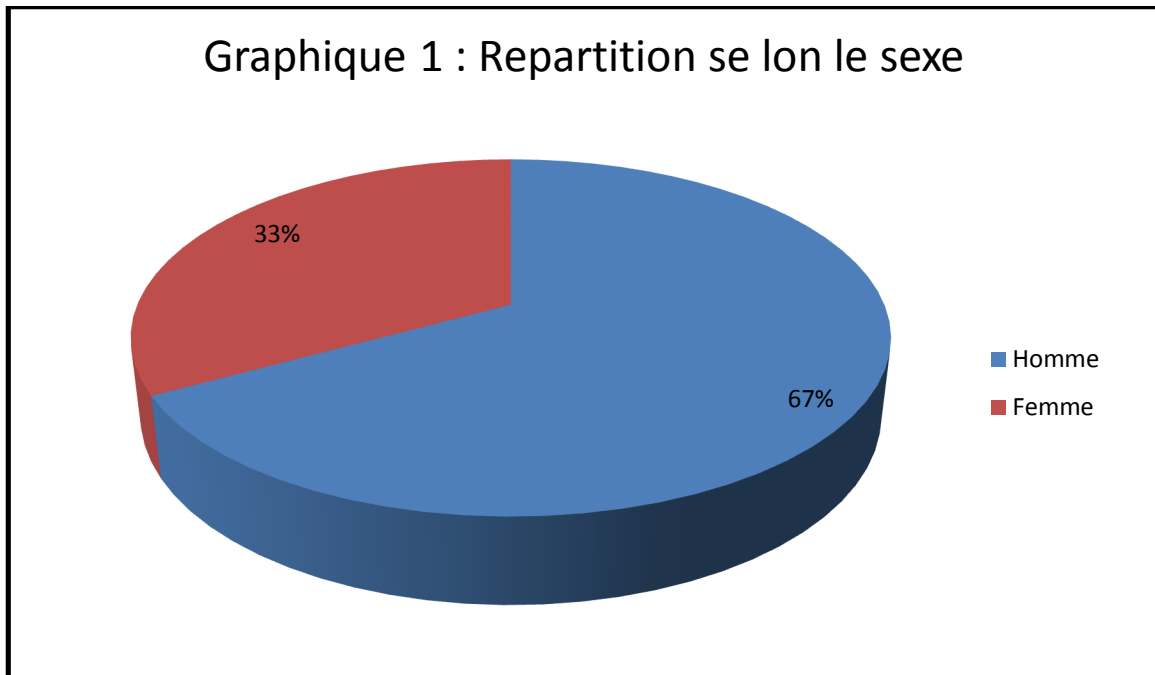
**Tableau 8 : Les principes thérapeutiques**

N	Geste chirurgicale	Type de réparation	Reprise après l'analyse de la pièce opératoire	Moyens adjuvants
1	Exérèse large	Non précisé	Oui	chimiothérapie
2	Exérèse large emportant le plan musculoaponevrotique	Non précisé	Non	RAS
3	Exérèse large	Non précisé	Non	RAS
4	Exérèse large	Suture directe	Non	RAS
5	Exérèse large	Suture directe	Non	RAS
6	Exérèse large emportant le plan musculaire	Suture directe	Non	RAS
7	Exérèse large emportant le plan aponévrotique	Suture directe	Non	RAS
8	Exérèse large arrivant au plan musculaire	Suture directe	Non	RAS
9	Exérèse large	Non précisé	Oui	Radiothérapie
10	Exérèse large	Suture directe	Non	RAS
11	Exérèse large	Cicatrisation dirigé	Non	Chimiothérapie + Radiothérapie
12	Exérèse large prenant l'aponévrose	Lambeau	Oui	RAS
13	Exérèse large	Suture directe	Oui	RAS
14	Exérèse large	Suture directe	Oui	Radiothérapie
15	Exérèse large	Non précisé	Oui	Radiothérapie

### 2. Caractéristiques épidémiologiques :

#### 2.1. Répartition selon le sexe :

Les patients se répartissent en 10 hommes et 5 femmes, soit un sex-ratio de 2.

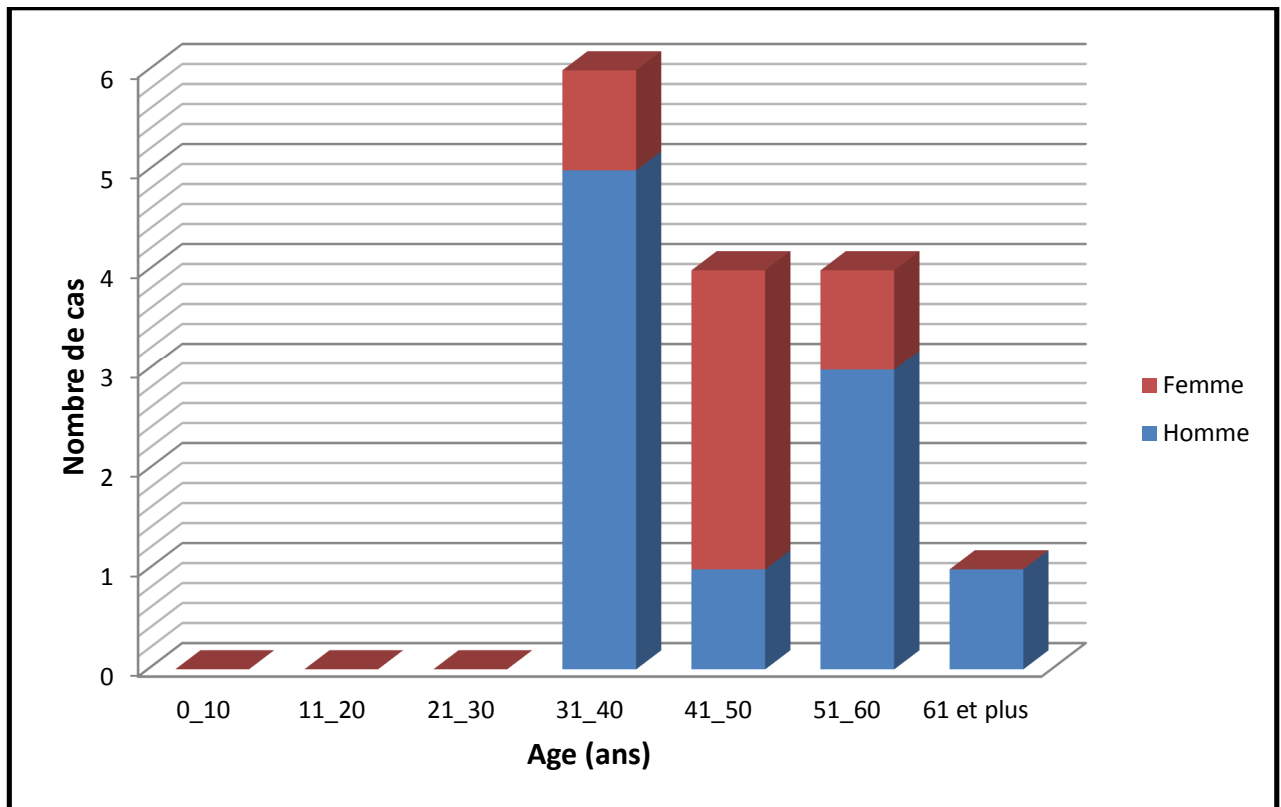


#### 2.2. -Répartition selon l'âge :

Il s'agit ici de l'âge au moment de la prise en charge. L'évolution de la tumeur étant lente, l'âge du début de l'apparition de la tumeur est difficile à établir avec précision.

L'âge moyen de nos patients au moment de la prise en charge est de 45,4 ans, avec des extrêmes allant de 32 ans à 66 ans. Le pic de fréquence dans notre série siège entre 31 et 40 ans.

Graphique 2 : Répartition selon l'âge



### 2.3. délai au diagnostic :

Le délai au diagnostic est monnaie courante : la tendance à banaliser cette tumeur qui évolue lentement et le bas niveau socio intellectuel expliquant le retard de consultation. (Tableau 10). Le délai au diagnostic est variable allant de 12 mois à 20 ans avec une moyenne de 5 ans.

**Tableau 10 : délai du diagnostic**

Délai au diagnostic (mois)	Nombre de cas
12	4
24	1
36	1
48	1
60	4
72-240	1
Plus de 240	2
Non précisé	1
Total	15

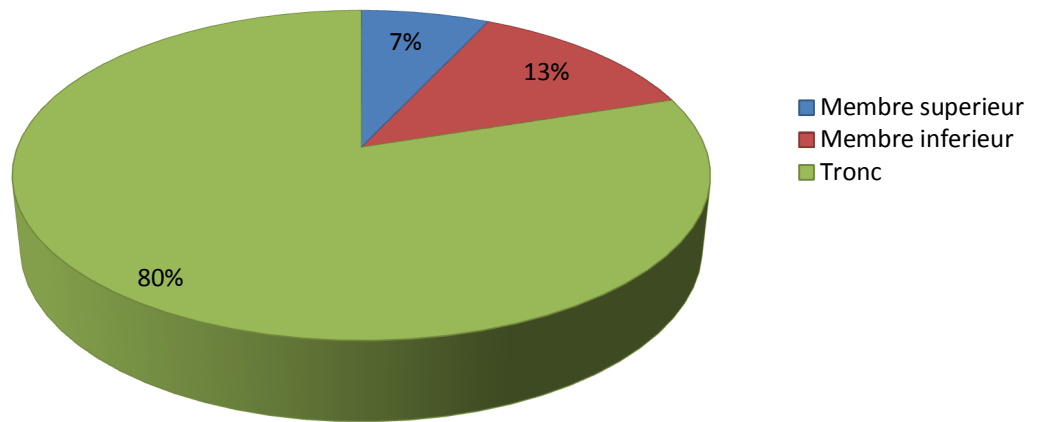
### 2.4. Localisations :

Les localisations tumorales prédominent au niveau du tronc dans 80 % des cas. Les membres inférieurs sont atteints dans 13 % des cas et les membres supérieurs dans 7 %.

**Tableau 12 : Les localisations tumorales.**

Siege	Nombre	Total
Extrémité céphalique	0	0
Tronc :		
-thorax	3	12
-abdomen	2	
-dos	7	
Membre supérieur	1	1
Membre inférieur	2	2
Total	15	15

Graphique 3: Repertition selon la localisation

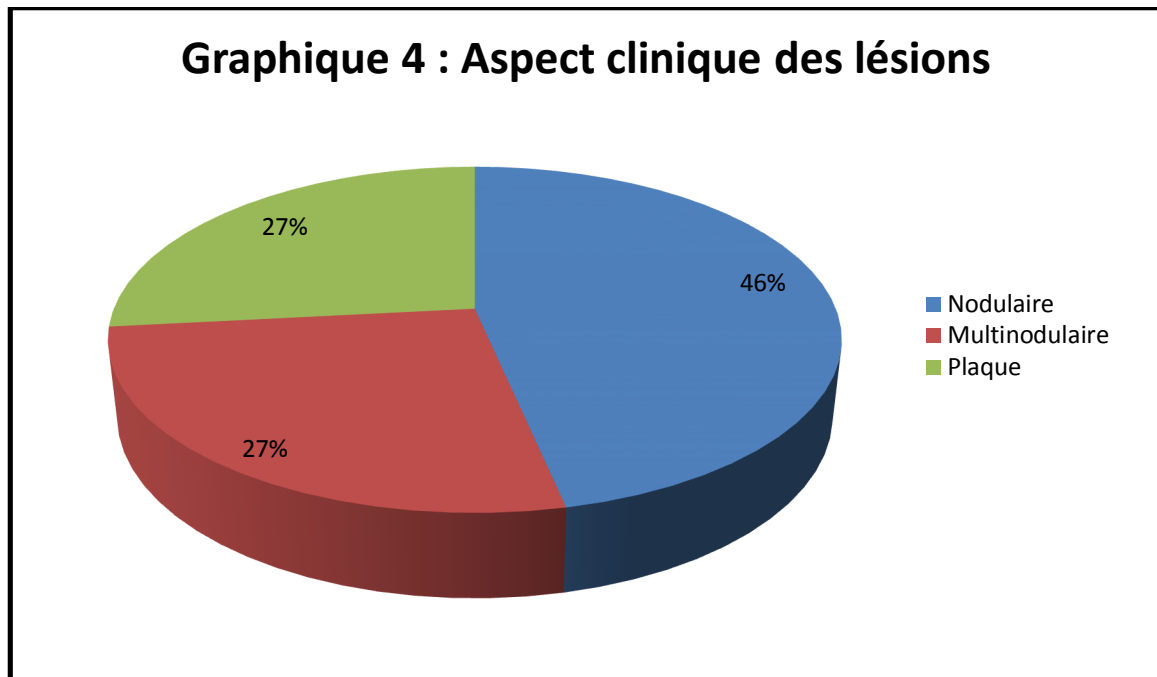


### 2.5. Facteurs favorisants :

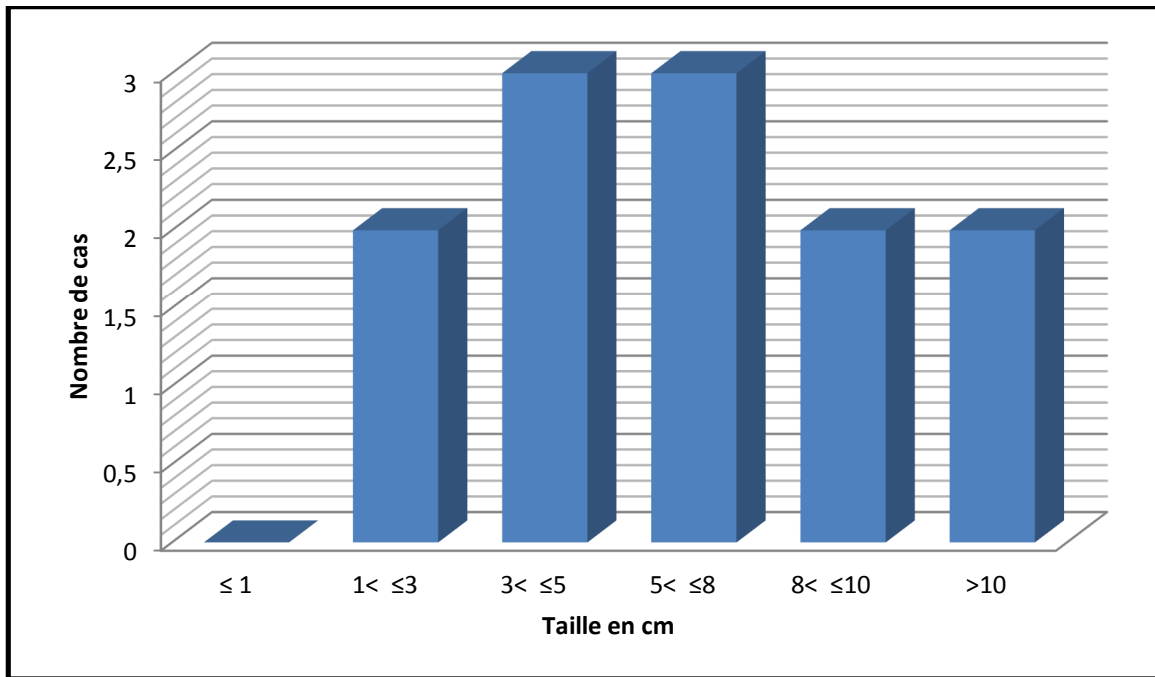
Une notion de brûlure initiale a été décrite chez un seul patient, soit 6,7 % des cas. L'intervalle libre entre la brûlure et l'apparition de la tumeur n'a pas été précisé.

### 3. Description clinique :

Dans notre série, les lésions initiales sont nodulaires dans 7 cas, soit 46,7 % des cas, multinodulaires dans 4 cas (26,7 %) et prenant l'aspect d'une plaque indurée dans 4 cas (26,7 %).



La taille des lésions dans notre série varie entre 2cm et 15 cm avec une moyenne de 7,7 cm.



**Graphique 5 : Répartition selon la taille**

Le caractère douloureux a été noté chez deux patients, soit 13.3% des cas.

Les aires ganglionnaires étaient palpables dans un seul cas, soit 6,7 % des cas.

L'état général était altéré chez deux patients, soit 13,3 %.

**4. Bilan d'extension :**

**4.1. Bilan d'extension locorégional :**

Dans le cadre d'un bilan d'extension locorégional, deux IRM ont été demandé, L'infiltration tumorale des muscles sous-jacents n'a pas été objectivée dans les deux cas. Les deux IRM ont été demandées chez deux malades qui ont présenté une récurrence tumorale.

**Tableau 12 : Répartition des examens radiologiques effectués dans notre série**

	Radiographie standard	Echographie abdominale	IRM des parties molles
Nombre de cas	6	2	2

**4.2. Bilan d'extension général :**

Une radiographie thoracique a été demandée chez 6 patients dans le cadre d'un bilan d'extension général. Elle s'est révélée normale dans tous les cas.

Une TDM TAP a été également demandé chez 11 malades .Elle s'est révélé normale chez 10 malades, et qui a objectivé des micronodules d'allures métastatiques chez un deux malades.

**5. caractéristiques anatomopathologiques et immunohistochimiques:**

Les 15 malades qui étaient adressé à l'INO dans la période de notre étude étaient de deuxième main, intéressant 10 pièces d'exérèse et 05 biopsies.

**5.1. Aspect histologique :**

**5.1.1. Types de cellules :**

L'examen histologique des pièces met en évidence dans tous les cas : présence d'une prolifération mal limitée dermo-hypodermique, faite de cellules

fusiformes prenant un aspect storiforme. Les atypies nucléaires sont minimales à modérées. Les figures de mitoses sont peu nombreuses.

### **5.1.2. Grading histologique :**

Le système de grading de la FNCLCC a été précisé chez seulement 4 malades. Une seule tumeur était de grade III, deux tumeurs sont de grade II, et une seule tumeur était de grade I.

### **5.1.3. Les marges d'exérèse :**

Pour les 15 cas qui ont bénéficié d'une exérèse chirurgicale, les marges sont saines (R0) dans 10 cas, envahies (R1) dans 4 cas, et un malade a été perdu de vue après le geste chirurgical. Les marges d'exérèse ne sont pas mentionnées dans aucun compte rendu.

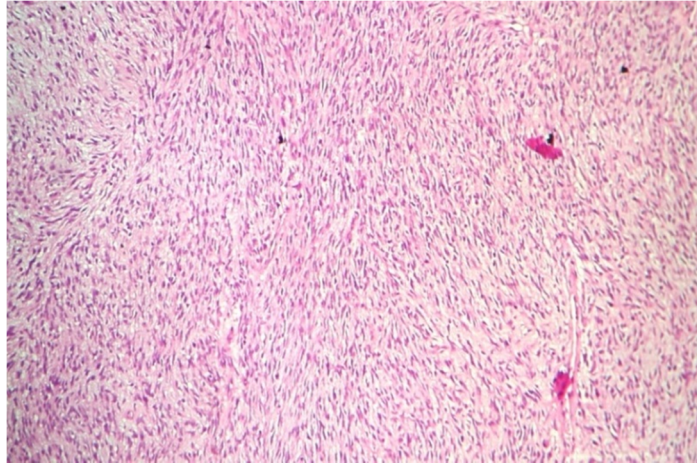
## **5.2. L'aspect immunohistochimique**

Pour les 15 cas étudiés, l'étude immunohistochimique est réalisée dans 8 cas, soit 53,3% de la population étudiée.

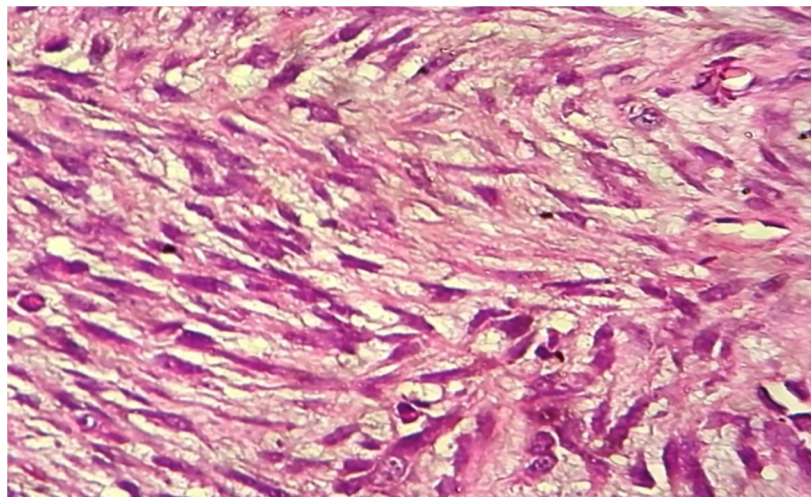
Les marqueurs étudiés sont :

- Le CD34 dans les 8 cas.
- L'actine musculaire lisse (AML) dans 1 cas.
- L'anticorps anti-vimentine dans 1 cas.

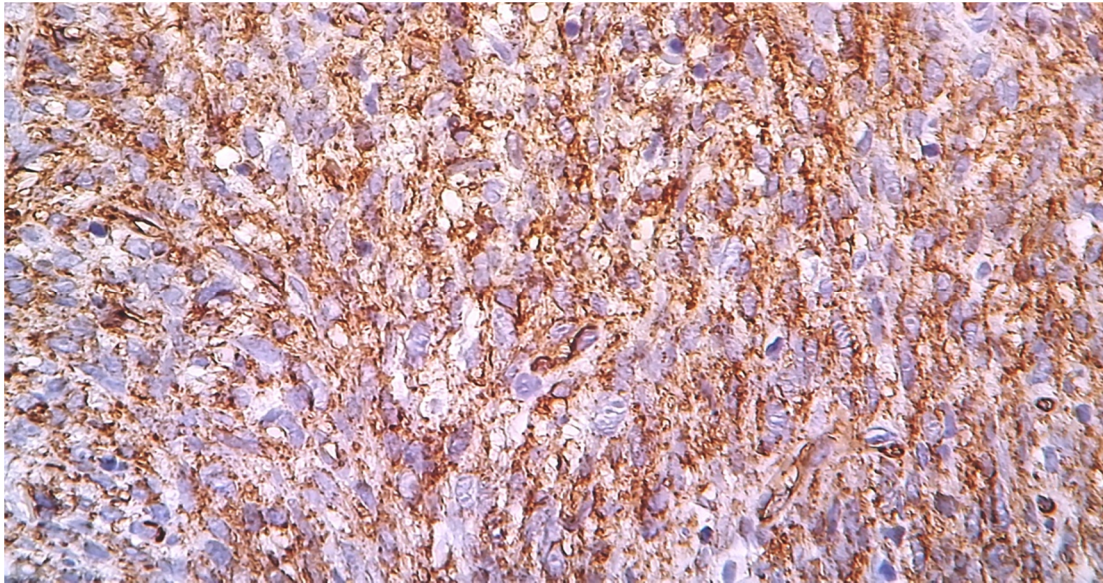
En ce qui concerne le profil immunohistochimique, toutes les tumeurs sont réactives aux anticorps anti-CD34.



**Figure 13 : Les cellules tumorales sont fusiformes munies d'un cytoplasme peu abondant éosinophile, et des noyaux réguliers sans mitose (faible grossissement) Iconographie du service d'Anatomopathologie, INO Rabat, Prof .EL khannoussi.**



**Figure 14 : Les cellules tumorales sont fusiformes munies d'un cytoplasme peu abondant éosinophile, et des noyaux réguliers sans mitose (fort grossissement) Iconographie du service d'Anatomopathologie, INO Rabat, Prof .EL khannoussi.**



**Figure 15: DFS: marquage intense des cellules tumorales par l'anticorps anti-CD34 Iconographie du service d'Anatomopathologie, INO Rabat, Prof .EL khannoussi.**

**6. étude cytogénétique :**

Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié d'une étude cytogénétique.

**7. Traitement chirurgicale :**

Le geste chirurgicale réalisé, consiste chez tous les patients à une exérèse large avec une marge de sécurité latéralement (non précisé sur les compte rendus) .En profondeur, l'exérèse, emportait une barrière anatomique saine : l'aponévrose musculaire le plus souvent ,suivis d'une réparation faisant appel aux différents procédés de la chirurgie plastique :

- Exérèse-suture : elle était réalisé dans 8 cas, surtout pour les zones anatomiquement complaisantes : paroi abdominale, thorax .C'est la technique la plus utilisée.

- Exérèse –rapprochement des berges et cicatrisation dirigée : cette technique était réalisé une seule fois pour les tumeurs qui mesurent plus de 15 cm de diamètre.
- Exérèse –autoplastie : utilisé dans notre série une seule fois.

### **8. Analyse de la pièce opératoire :**

Après les résultats de l'examen anatomopathologique, 3 patients ont été repris chirurgicalement après l'analyse de la pièce d'exérèse présentant des marges envahies.

### **9. Traitements adjuvants :**

Dans notre série ,4 patients ont bénéficié d'une radiothérapie adjuvante et seulement un deux patients qui ont bénéficié d'une chimiothérapie adjuvante :

- 2 patients ont bénéficié d'une radiothérapie à la dose de 50 Gy, 2Gy/Fr sur 35 jours
- 1 patient a bénéficié d'une radiothérapie a la dose de 54 Gy, 3Gy /Fr
- 1 patients a bénéficié d'une radiothérapie a la dose de 60 Gy ,2Gy / séance sur 30 jours

Pour les 4 malades qui ont bénéficié d'une radiothérapie postopératoire :

- 2 patients avaient des zones de transformations sarcomateuses à la pièce d'anatomopathologie.
- 1 patient avec une limite profonde tumorale a la pièce d'anatomopathologie.
- Pour le 4 ème patient, il s'agit d'une 3 ème récurrence du DFSP.

Pour les deux patients qui ont bénéficié d'une chimiothérapie adjuvante, il s'agissait d'un DFS transformé en fibrosarcome métastasé au niveau

pulmonaire : Le patient a reçu 8 cures de chimiothérapie a l'Adriamycine-ifosfamide a la dose de 60 mg /mette carré pendant 4 semaines.

### **10. Suivi des patients :**

Tous nos patients ont été régulièrement suivis en consultations à des intervalles réguliers soit 1consultation tous les 3 mois pendant les 2 premières années et tous les 6 mois par la suite, sauf un seul malade qui été perdu de vu après le geste chirurgicale.

De principe, on n'a pas fait de surveillance systématique par des examens complémentaires ; la littérature ne rapporte pas d'étude démontrant leur intérêt pour améliorer la survie des patients atteints de DFSP.

### **11. Résultats thérapeutiques :**

#### **11.1. Récidives locale :**

Nous avons observé deux cas de récurrences de DFS chez les 15 patients, le premier après 8 mois du geste chirurgicale et le deuxième après 2 ans. Les deux malades ont bénéficié reprise chirurgicale avec exérèse large.

#### **11.2. Métastases :**

Il faut distinguer les nodules à distance, correspondant à un «marcottage» tumoral, des métastases vraies.

On a observé deux cas de rechute métastatique au niveau pulmonaire. Ces malades ont bénéficié de 4 cures de chimiothérapie palliatif à base d'adriamycine –ifosfamide a la dose de 1,5Y/mètre carré.



## *Discussion*



Le DFS est une tumeur dermique, mésenchymateuse, de malignité intermédiaire. C'est une tumeur rare mais non exceptionnelle, représentant 0.1% des tumeurs cutanées malignes.

Notre étude permet d'établir une étude épidémiologique, clinique, paraclinique, anatomopathologique, immunohistochimique et pronostique de ce type de sarcome à travers une étude rétrospective portant sur 15 cas répertoriés à l'Institut National d'Oncologie de Rabat sur une période de 7 ans (début 2006 – fin 2012).

Nos données sont classiques et comparables aux autres séries de la littérature.

### **I. Caractéristiques épidémiologiques :**

#### **1. Fréquence du DFS :**

Le DFS est une tumeur rare représentant entre 2 et 6 % des sarcomes des tissus mous de l'adulte [127]. L'incidence mondiale est estimée entre 0,8 et 4,2 cas par million par an [127].

#### **2. Répartition selon le sexe :**

Le sexe ratio est très variable selon les séries.

La majorité des auteurs notent une légère prédominance masculine [2,15-44].

D'autres auteurs, comme Bendix-Hansen, Behbahani décrivent une légère prédominance féminine [128-53].

Dans notre série, les patients se répartissent en 10 hommes et 5 femmes, soit un sex-ratio de 2.

**Tableau 13 : Répartition selon le sexe dans différentes séries.**

Série	Taylor [26]	Bendix-Hansen [14]	Behbahani [95]	Fletcher [44]	Joucdar [86]	Chmitah [129]	Notre série
Sexe-ratio	3.6	0.9	0.9	1.16	1.25	1.6	2

### 3. Répartition selon l'âge :

L'âge moyen de nos patients au moment de la prise en charge est de 45,4 ans, avec des extrêmes allant de 32 ans à 66 ans. Le pic de fréquence dans notre série siège entre 31 et 40 ans. Nous n'avons pas retrouvé de cas congénitaux ni de localisation chez l'enfant.

Comme décrit par plusieurs auteurs, cette tumeur peut survenir à n'importe quel âge [2]. Selon les publications, le pic de fréquence varie de la deuxième décennie à la cinquième décennie [2, 15, 16, 86,44]. La moyenne d'âge au moment du diagnostic oscille selon les auteurs entre 27 ans et 47 ans [2, 130, 15, 98, 100,31, 94,44]. Cependant, le DFS est rare chez l'enfant moins de 15 ans et la forme congénitale est exceptionnelle [20-9].

**Tableau 14 : la fréquence du DFS selon les tranches d'âge**

Série	Tranche d'âge (ans)						
	0-10	11-20	21-30	31-40	41-50	51-60	61 et plus
Taylor [2]	9.6%	20.9%	36.5%	14.8%	5.2%	5.2%	
Joucdar [86]	0%	8.6%	18.5%	24.7%	17.3%	14.8%	16.1%
Chmitah [129]	0%	4.8%	9.5%	38.1%	23.8%	14.3%	9.5%
Notre série	0%	0%	0%	40%	26.7%	26.7%	6.7%

**Tableau 15 : l'âge moyen des patients selon différentes séries**

Série	Taylor [ 2]	Fletcher [44]	Chmitah [129]	Behbahani [130]	Tan [44]	Notre série
Moyenne d'âge (ans)	27.3	40.3	42	40	38	45.4

#### 4. Délai au diagnostic :

L'évolution lente, asymptomatique est la cause du retard diagnostic noté par la plupart des auteurs [2, 24, 131, 132, 86,133]. Le délai séparant l'apparition de la lésion et la première demande thérapeutique est en moyenne de 5.4 ans pour les 14 cas qui ont pu le préciser, avec des extrêmes allant de 1an à 15 ans.

**Tableau 15 : retard diagnostique dans différentes séries.**

Séries	Taylor [2]	Bédix-Hansen [14]	Tan [133]	Chmitah [134]	Notre série
Retard diagnostique	3 semaines à 33 ans	3 mois à 2 ans	6 mois à 27 ans	Moyenne de 3.5 ans	01 an à 15 ans (moyenne 5.4 ans)

#### 5. Localisation :

Le DFS peut toucher n'importe quelle partie du corps. Selon les données de la littérature, on note une prédilection pour le tronc qui est atteint dans 50 à 60% des cas. Les membres représentent 20 à 30% des localisations et 15 à 20% sont attribués à la tête et au cou [2, 14,15, 16, 17, 18,19].

Dans notre série, la topographie correspond aux données de la littérature avec une atteinte préférentielle du tronc dans 80 % des cas et des membres dans 20 % des cas. Nous n'avons pas retrouvé de localisation au niveau de la tête et du cou et des extrémités des membres qui, comme dans la littérature sont très rares [2, 15, 20,17].

**Tableau 16: la localisation tumorale selon les différentes séries.**

Localisations	Séries				
	Taylor [2]	Behbahani [130]	Bédix-hansen [14]	Chmitah [129]	Notre série
Tronc	50.4%	76%	57.9%	62%	80%
Membres	34.8%	12%	31.6%	14.2%	20%
Tête et cou	14.8%	12%	10.5%	23.8%	0%

### **6. Facteurs favorisants :**

Une notion de brûlure initiale a été décrite chez un seul patient, soit 6,7 % des cas. L'intervalle libre entre la brûlure et l'apparition de la tumeur n'a pas été précisé. Dans la littérature, la notion de traumatisme antérieur est retrouvée dans 10 à 20% des cas [2, 16, 19, 135,32]. Taylor et Helwig, dans une série incluant 115 cas, retrouvent un antécédent de traumatisme dans 16.5% des cas [2]. Le traumatisme est variable allant d'une vaccination à une blessure de guerre [2]. D'autres cas de DFS sont survenus après une brûlure, sur une cicatrice chirurgicale, après une radiothérapie ou encore après une exposition prolongée à l'arsenic [2, 19, 32, 17, 33-34].

En revanche plusieurs auteurs ont observé une croissance plus rapide du DFS au cours de la grossesse [35, 36].

## **II. Description clinique :**

### **1. Aspects cliniques :**

La lésion se manifeste au début par une petite plaque indurée ou par un nodule ferme. La lésion initiale s'étend lentement en quelques mois à quelques années pour aboutir à une formation tumorale multinodulaire. Non traités ces tumeurs peuvent devenir très volumineuses, ou bien s'ulcèrent pour devenir douloureuses et hémorragiques [2, 14, 136,86].

Dans notre série, les lésions initiales sont nodulaires dans 7 cas, soit 46,7 % des cas, multinodulaires dans 4 cas (26,7 %) et prenant l'aspect d'une plaque indurée dans 4 cas (26,7 %).

**Tableau 16 : aspect clinique du DFS dans différentes séries.**

Séries	Aspect clinique		
	Multinodulaire	Nodulaire	Plaque
Joucdar [66]	43 .2%	35.8%	21%
Notre série	26.7%	46.7	26.7%

Le caractère douloureux a été noté chez deux patients, soit 13.3% des cas. Ce taux est superposable aux données de la littérature où la présence de la douleur a été notée dans 10 à 25% des cas [112, 137, 2, 15,16].

### **2. Taille des lésions :**

La taille de la lésion peut être extrêmement variable dépendant généralement du délai de consultation. Elle est en moyenne de 1 a 5 cm allant jusqu'à 40 cm [2, 130, 16, 136, 8].

La taille des lésions dans notre série varie entre 2cm et 15 cm avec une moyenne de 7,7 cm.

**Tableau 17 : taille tumorale dans différentes séries.**

Séries	Taille				
	0-3 cm	3-5 cm	5-10 cm	+10 cm	imprécise
Joucdar [86]	13.6%	27.2%	43.2%	16%	0%
Behbahani [130]	58.8%		14.7%		26.5%
Tan [133]	40%	30%	0%	10%	20%
Notre série	13.3%	20%	33.3%	13.3%	20%

**Tableau 18 : taille maximale des tumeurs selon différentes série.**

Séries	Taylor [2]	Bédix-hansen [14]	Behbahani [130]	Tan [133]	Notre série
Taille maximale	12 cm	7 cm	25 cm	13 cm	7.7 cm

### III. Caractéristiques anatomopathologiques :

#### 1. Types de prélèvements :

Les 15 malades qui étaient adressés à l'INO dans la période de notre étude étaient de deuxième main, intéressant 10 pièces d'exérèse et 05 biopsies.

#### 2. Aspects histologiques :

Les caractéristiques microscopiques de la tumeur ont été décrites pour la première fois par Taylor et Helwig, en 1962 [2]. Il s'agit de cellules fusiformes disposées en faisceaux irréguliers, entrelacés, tourbillonnants, selon un agencement appelé storiforme. Dans certaines zones les cellules semblent irradier d'un centre acellulaire, formé de collagène, réalisant un aspect caractéristique en rayons de roue (cartwheel pattern) [43, 2, 14, 44, 133].

Les tumeurs de notre série présentaient les mêmes caractéristiques histologiques décrites par la littérature. L'examen histologique des pièces met en évidence dans tous les cas : présence d'une prolifération mal limitée dermo-hypodermique, faite de cellules fusiformes prenant un aspect storiforme. Les atypies nucléaires sont minimales à modérées. Les figures de mitoses sont peu nombreuses.

### **3. L'aspect immunohistochimique :**

En général, l'aspect microscopique de cellules fusiformes ayant une organisation storiforme permet de guider le diagnostic. Cependant, le DFS peut parfois poser le problème de diagnostic différentiel avec d'autres tumeurs à cellules fusiformes : les tumeurs fibrohistiocytaires principalement l'histiocytofibrome bénin, les tumeurs nerveuses bénignes notamment le neurofibrome diffus, ou encore les tumeurs musculaires lisses.

Dans les cas douteux, l'immunohistochimie permet de distinguer histologiquement le DFS des autres tumeurs à cellules fusiformes.

La plus part des publications ont montré que 80 à 100 % des DFS expriment le CD34 [138, 130,46, 133,139]. Les cellules tumorales expriment la vimentine alors que l'immunomarquage par les autres marqueurs est classiquement négatif [43, 17, 44,133].

Le CD34 est un marqueur sensible au DFS puisqu'il est exprimé par toutes les tumeurs étudiées dans notre série.

L'immunoréactivité du DFS à l'anticorps anti-CD34, bien qu'elle ne soit pas spécifique [17,45], est particulièrement utile pour le diagnostic différentiel du DFS des autres tumeurs fibrohistiocytaires, dans lesquels l'expression du

CD34 est habituellement absente [65, 123]. Cet immunomarquage peut être utilisé pour distinguer un résidu tumoral d'un tissu cicatriciel dans une reprise chirurgicale et peut également compléter la chirurgie micrographique de Mohs [46].

Par ailleurs, une diminution de la réactivité aux anticorps anti-CD34 a été constatée dans les transformations fibrosarcomateuses du DFS [141].

Les autres marqueurs tels que la protéine S100, l'actine musculaire lisse, les CD68 ou encore le facteur XIIIa sont classiquement non exprimés par le DFS mais souvent utiles au diagnostic différentiel [43, 44, 140].

**Tableau 18 : sensibilité de l'anticorps anti-CD34 dans différentes séries.**

Séries	Ramani [138]	Aiba [139]	Behbahani [130]	Tan [133]	Notre série
% TUMEURS CD34+	80%	100%	92.6%	100%	100%

### IV. Principes thérapeutiques :

#### 1. Traitement chirurgical :

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.

**Tableau 19: Marge d'exérèse selon les différentes séries**

Auteur	Année	Nombre de patients	Marge
Pack	1951	39	Large
Taylor	1962	98	Large
Burckhardt	1966	21	Large
Mc Peak	1967	82	3cm
Pétoin	1985	96	4cm
Rutgers	1992	14	3cm
Mark	1993	15	<2
Vendroux	1994	20	3 a 5 cm
Arnaud	1997	107	5 cm
Jouedar	2001	81	5cm
Notre série	2015	15	Large

#### 2. Moyens médicaux :

##### 2.1. Radiothérapie :

Selon une étude récente menée par Castle et al, concernant 53 malades, traités par chirurgie et radiothérapie néo-adjuvante ou adjuvante, le contrôle tumoral local était de 98 % et 93 % à 5 et 10 ans, respectivement, avec un recul de 6,5 ans en moyenne (0.5 mois-23,5 ans) [135]. L'association chirurgie-radiothérapie semble présenter une efficacité sur la prévention des récurrences.

## Le dermato fibrosarcome de darier et ferrand

Dans notre série, 4 malades ont bénéficié d'une radiothérapie externe .2 patients avaient des zones de transformations sarcomateuses a la pièce d'anatomopathologie, 1 patient avec une limite profonde tumorale a la pièce d'anatomopathologie. Pour le 4 ème patient, il s'agissait de la 3 ème récurrence du DFSP. La dose médiane délivrée était de 54.6 Gy avec un fractionnement standard. L'étalement médian du traitement était de 27 jours ,5 jours par semaine .Aucun de nos malade n'a présenté une récurrence après la radiothérapie.

**Tableau 20 : Résultats du traitement du dermatofibrosarcome par radiothérapie.**

Auteurs	Année	Nombre de cas	Récurrence après chirurgie seule	Récurrence après radiothérapie et chirurgie	Récurrence après radiothérapie seule
Mc GREGOR	1961	10	0/8 suivi 2-6 ans	0/1 perdu de vue	0/1 suivi 20 ans
OEHLER	1988	19	0/4 suivi 2-17 ans (résection complète)	4/19 suivi 3-29 ans (résection complète)	-
Mraks[143]	1989	10	-	0/9 suivi 1-8 ans	-
SUIT[144]	1996	15	-	3/15 (12 cas de marges positives)	0/3 suivi 9 ans
HAAS[145]	1997	38	7/21 suivi 1-22 ans	3/17 suivi 1-22 ans	-
Notre série	2005	15	2/15	0	-

### 2.2. Chimiothérapie :

Pour les deux patients qui ont bénéficié d'une chimiothérapie adjuvante, il s'agissait d'un DFS transformé en fibrosarcome métastasé au niveau pulmonaire : Les deux patients ont reçu 8 cures de chimiothérapie a l'Adriamycine-ifosfamide a la dose de 60 mg /metre carré pendant 4 semaines.

### V. Pronostic :

#### 1. Récidive :

Dans un délai de 8 mois à 2 ans (moyenne de 16 mois), deux des 15 patients ont récidivé localement, soit 13.3% des cas.

La qualité de l'exérèse chirurgicale initiale constitue le principal facteur prédictif de récidives locales dans la plupart des études [2, 14, 136,33]. Dans des études où l'exérèse est dite large respectant une marge de 2 cm ou plus, le taux moyen de récidive est de 18% avec des extrêmes allant de 0 à 60% [17].

Les récidives surviennent généralement dans les 3 ans après la chirurgie initiale mais des cas de récidives tardives après 10 ans d'évolution ont été rapportés [2, 16,31, 128,19, 44,47]. Tremblay et al ont décrit un cas de récidive survenant 23 ans après le traitement initial [128].

**Tableau 21: taux de récidive dans différentes séries où l'exérèse large a été réalisée.**

Auteur	Année	Nombre de patients	Marge (cm)	Nombre de récidives	Pourcentage de récidives
Pack	1951	39	Large	8	21%
Taylor	1962	98	Large	48	49%
Burckhardt	1966	21	Large	7	33%
Mc Peak	1967	82	3cm	8	10%
Pétoin	1985	96	4cm	6	6%
Rutgers	1992	14	3cm	0	0%
Mark	1993	15	<2cm	9	60%
Vendroux	1994	20	3 a 5 cm	0	0%
Arnaud	1997	107	5cm	2	1.86%
Joucdar	2001	81	5cm	14	17.30%
Notre série	2015	15	Large	2	13.33%

### **2. Métastases :**

Selon la classification OMS 2013 des tumeurs des tissus mous [146], Le DFS appartient à la catégorie des tumeurs donnant rarement des métastases.

Le mode de dissémination est hémotogène, rarement par voie lymphatique [143]. Le siège le plus fréquent des métastases est le poumon.

Le délai d'apparition des métastases varie de 1 à 33 ans. Elles surviennent en moyenne dans les 6 ans suivant la première exérèse tumorale [147].

Sur le plan histologique, certains auteurs pensent que la présence de plages de fibrosarcome dans la tumeur initiale serait un facteur favorisant de métastases, ce qui reste controversé [6].

Dans notre série 2 malades ont disséminé au niveau pulmonaire, il s'agissait chez les deux malades d'un DFS transformé en fibrosarcome grade II et III de FNLCC .



## *Conclusion*



## **Le dermato fibrosarcome de darier et ferrand**

Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand est une tumeur cutanée rare, mais non exceptionnelle

Le DFS se caractérise par son évolution lente, sa tendance à la récurrence et sa rareté de métastases qui sont essentiellement pulmonaire.

Cette tumeur apparaît à tout âge, mais surtout à l'âge adulte avec une légère prédominance masculine. Elle n'a actuellement aucune étiologie connue.

Le diagnostic est évoqué cliniquement et confirmé par l'étude anatomopathologique, ce dernier peut être difficile. Une étude immunohistochimique avec l'AC anti-CD34 peut être utile en cas de problème différentiel avec les autres tumeurs, notamment l'histiocytofibrome bénin qui constitue le principal diagnostic histologique.

La détection d'anomalies génétiques spécifiques peut avoir un très grand intérêt diagnostique, et plus récemment thérapeutiques.

Le traitement de référence a longtemps été une exérèse chirurgicale large avec des marges de 3 à 5 cm. Actuellement, on privilégie des exérèses comportant des marges plus étroites avec contrôle rigoureux de celles-ci par l'étude anatomopathologique. La technique de Mohs sur coupes en paraffine permet une épargne tissulaire avec une analyse extensive des berges d'exérèse des foyers d'infiltration hypodermique à distance pouvant ainsi être détectés et enlevés. Mais cette technique nécessite un coût élevé et des équipes entraînées.

L'imatinib constitue actuellement le traitement de référence des DFS métastatiques ou non résecables.

Le pronostic vital étant rarement engagé par la prolifération, le pronostic est évalué sur le risque de récurrences d'où la nécessité de surveillance clinique régulière et à long terme.

Notre série de 15 cas présente des similitudes épidémiologiques, cliniques, histologiques et évolutives avec les données de la littérature. Sur le plan thérapeutique, nos patients ont bénéficié d'une exérèse large et nous avons observé seulement deux cas de récurrences.

Il nous semble donc, à la lumière de notre expérience, que le pronostic de cette maladie dépend du geste chirurgical pratiqué en première intention qui doit être complet d'emblée. Tout acte chirurgical inadéquat majore le risque de récurrence, de dégénérescence sarcomateuse et l'apparition de métastases.



## Le dermato fibrosarcome de darier et ferrand

-Tronc : # thorax :

# Abdomen :

# Dos :

-Membre supérieur :

- Membre inférieur :

\*Taille de la tumeur (cm) :

\*Les aires ganglionnaires : libres :

ADP palpable :

### **-Diagnostic histologique :**

\* date :

\* Moyen :

\* Résultats :

### **-Bilan d'extension :**

\*Radiographie thoracique : oui non

Résultats :

\*Echographie abdominale : oui non

Résultats :

\* TDM TAP : oui non

Résultats :

\* IRM des parties molles : oui non

Résultats :

**-Traitement :**

\* Chirurgie :

- # Type de chirurgie :
- # Limites chirurgicales :
- # Curage ganglionnaire :
- # Moyens de reconstruction :
  - # Suture directe :
  - # Cicatrisation dirigé :
  - #Grefe de la peau :
  - # Lambeaux :

\* étude anatomopathologique de la pièce opératoire :

- #Aspect histologique :
- # Immunohistochimie a l'AC CD34 : oui : non :
- # Grade de FNCLCLL :

\*Reprise ares l'analyse de la pièce opératoire : oui non

\* Traitements adjuvants :

- # Radiothérapie : oui : non :
- Si oui : Date de début : Date de fin :
- Dose totale : Dose par séance :





## *Résumé*



### **Résumé**

**Titre :** Le Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand

**Auteur :** Sahli Maryem

**Mots clés :** Dermatofibrosarcome-Darier-Ferrand-Récidives-Exérèse Large

Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand est une tumeur cutanée mésoenchymateuse à malignité intermédiaire.

Rare, il se caractérise par une évolution lente, des métastases exceptionnelles et une tendance élevée à la récurrence (21.4%).

Nous rapportons l'expérience de l'Institut National d'Oncologie de Rabat, par une étude rétrospective de 15 cas de dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand répertoriés sur 6 ans de 2006 à 2012. Nous discutons les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, histologiques, thérapeutiques et évolutives de cette tumeur, tout en comparant nos résultats avec les données de la littérature.

La moyenne d'âge de nos patients est de 45,4 ans, avec des extrêmes allant de 32 ans à 66 ans. On a noté une prédominance masculine avec un sex-ratio de 2. Cliniquement, la tumeur prend un aspect nodulaire dans 7 cas, multinodulaire dans 4 cas et sous forme de plaque dans 4 cas. La localisation tumorale prédomine au niveau du tronc (80 %), membres inférieurs dans 13% et les membres supérieurs dans 7% .La taille tumorale a atteint 15 cm de diamètre en extrême et mesure en moyenne 7,7 cm.

Histologiquement, ces tumeurs sont constituées de cellules fusiformes organisées en faisceaux courts entrelacés selon un agencement storiforme. Les cas qui ont fait l'objet d'une étude immunohistochimique sont tous réactifs à l'anticorps anti-CD34.

Le traitement chirurgical a consisté à une exérèse large avec une marge de sécurité de 5 cm. En profondeur l'exérèse emporte systématiquement une barrière anatomique saine. 2 patients ont été repris après l'analyse de la pièce opératoire qui présentait des marges envahies. La radiothérapie a été délivrée chez 4 malades. Deux malades ont bénéficié d'une chimiothérapie pour des DFS transformé en fibrosarcome métastasé au niveau pulmonaire.

### Summary

**Title:** Darier-Ferrand Dermatofibrosarcoma

**Author:** Sahli Maryem

**Keywords:** Dermatofibrosarcoma-Darier-Ferrand-Recurrence-Wide excision

Dermatofibrosarcoma protuberans is a mesenchymal cutaneous tumor of intermediate malignancy.

It is a rare tumor, characterized by a slow evolution, exceptional metastases and elevated tendency to recurrence (21.4%).

We reported the experience of the National Oncology Institute in Rabat, by a retrospective study of 15 cases of dermatofibrosarcoma protuberans Darier and Ferrand during 6 years from 2006 to 2012. We discussed about the epidemiological, clinical, histological, therapeutic and evolutionary of this tumor, while comparing our results with the literature data.

The average age of our patients was 45.4 years, with extremes ranging from 32 years to 66 years. There is a male predominate with a sex ratio of 2. Clinically, the tumor takes an appearance nodular in 7 cases, multinodular form in 4 cases and a plate form in 4 cases. Tumor localization predominates in the trunk (80%), 13% in the lower limb and the upper limb 7% .The tumor size reached 15 cm in diameter and measuring on average 7.7 cm.

Histologically, these tumors are composed of spindle cells organized into short bundles interwoven in a storiforme arrangement. Cases that have undergone immunohistochemistry reagents are anti-CD34 antibodies.

Surgical treatment consisted of wide excision with a margin of security of 5 cm. Deep excisions systematically carry away a sound anatomic barrier. After the analysis of the specimen two patients showed invaded margins and who received a second surgical excision. Radiation was delivered in 4 patients. Two patients received chemotherapy for metastatic DFS in the lung.

## المخلص

العنوان: الغرن الليفي الجلدي لداريي و فيران

الكاتبة: السهلي مريم

الكلمات الأساسية: الغرن الليفي الجلدي-داريي-فيران-تتكس-استئصال واسع

الغرن الليفي لداريي و فيران هو ورم جلدي خبيث بكيفية متفاوتة . هذا المرض النادر يتميز بتطوره البطيء و ندرة النقائل مع قدرته العالية على الانتكاس.

نورد تجربة المعهد الوطني للصحة بالرباط من خلال دراسة استيعادية ل 15 حالة مسجلة للغرن الليفي لداريي و فيراند خلال ست سنوات ممتدة من بداية 2006 إلى نهاية 2012 . نناقش من خلالها المميزات الوبائية , السريرية , النساجية , العلاجية و التطورية لهذا النوع من الورم مع مقارنتها مع المعطيات الموصوفة في الادبيات .

بلغ معدل مرضانا 45,4 مع حدين أديهما 32 سنة و أقصاهما 70 سنة . أغلبية المرضى من الذكور ( نسبة الجنس 2).

ياخذ الورم مظهرا عقديا في 7 حالات , متعددة العقد في 4 حالات , و شكل لخرة صلبة في 4 حالات , كان الورم مؤلما في حالتين (نسبة % 13.3) .

تتموضع الأورام أساسا في منطقة الجذع بنسبة 80% و الأطراف بنسبة 20% .

وصل قد الأورام إلى 15 سنتمترا, أما معدل القذف فهو 7,7 سنتمترا .

تتكون الأورام من خلايا مغزلية مرتبة في حزم قصيرة على شكل مدوم. الحالات التي خضعت لدراسة بالكيمياء النساجية كلها تعبر CD34 .

العلاج الجراحي تمثل في استئصال واسع و عميق مع التضحية بحاجز تشريحي نظيف. كانت حدود الاستئصال غير سليمة في حالتين واستفاد هؤلاء المرضى من إعادة استئصال.

استفاد أربع مرضى من العلاج الإشعاعي و استفاد مريضان من العلاج الكيميائي.

لاحظنا حالتين انتكاس الورم إلى الرئة.



## *Bibliographie*



- [1]. DEGOS H, CIVATTE J, BELAICH S.  
Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand. (Dermatofibrosarcome protubérant d'HOFFMANN).  
Dermatologie - Edition Flammarion Paris, 1981, tome II : 875 - 877.
- [2]. Taylor HB, HELWIG EB .  
Dermatofibrosarcoma protuberans : A .study of 115 cases . cancer 1962 ;  
15 : 717 – 725 .
- [3]. Lambert WC, ABRAMOVITIS W , GONZALES – SEVRA A et al .  
Dermaofibrosarcoma protuberans : description and report of five cases of morpheaform variant of dermatofibrosarcoma protuberans . J Surg Oncol 1985; 28:7-11.
- [4]. ALGUACIL GARCIA , UNNI KK , GOELLNR JR ;  
Hisogenesis of dermatofibrosarcoma protuberans . An ultrastructural study . Am J Clin Pathol 1978 ;69:427-434.
- [5]. DOMINIGUEZ-MALGON HR , HORDONEZ NG, MACKAY B ;  
Dermatofibrosarcoma protuberans : ultrastructural and immunochemical observations . Ultrastruct Pathol 1995;19:281-289.
- [6]. McPeak CJ, Cruz T,  
Nicastri AD. Dermatofibrosarcoma protuberans: an analysis of 86 cases--  
five with metastasis. Ann Surg 1967; 166(5):803-816.
- [7]. Kransdorf MJ.  
Benign soft-tissue tumors in a large referral population: distribution of specific diagnoses by age, sex, and location. AJR Am J Roentgenol 1995 ;  
164(2):395-402.
- [8]. CHECKETTS SR, HAMILTON TK, BAUGHMAN RD.

- Congenital and childhood dermatofibrosarcoma protuberans: A case report and review of the literature.  
J Am Acad Dermatol 2000; 42:907-913
- [9]. MARINI M, SAPONARO A, MAGARINOS G,  
Congenital atrophic dermatofibrosarcoma protuberans.  
Int J Dermatol 2001; 40:448-450
- [10]. HUGH MG et al .  
Dermatofibrosarcoma protuberans . American Academy of Dermato  
vol 35 num 3 part 1 Sept 1996.
- [11]. ROSES DF , VALENSI Q , LA TRENTA G, HARRIS MN .  
Surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans . Surg  
Gynecol Obstet 1986 ;162:449-452.
- [12]. S JOUCDAR et al.  
Les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand : analyse retrospective de  
81 cas surd is ans (1983-1994) .ann Chir Plast Esth ;2001 ;46 :134-140 .
- [13]. LEONG AS , LIM MH .  
Immunohistochemical study of deramtofibrosarcoma protuberans  
supports in fibroblastic character and contradicts neuroectodermal or  
histiocytic components. Am J Dermatopathol 1990;12:25-30
- [14]. BENDIX-HANSEN K, MYHRE-JENSEN O, KAAE S.  
Dermatofibrosarcoma Protuberans.  
Scand J Plast Reconstr Surg 1983; 17(3):247-252.
- [15]. BURKHARDT BR, SOULE EH, WINKELMANN Rk, IVINS JC.  
Dermatofibrosarcoma Protuberans, study of fifty-six cases.  
Am J Surg 1966; 111:638-644
- [16]. PACK GT, TABAH EJ.

- Dermatofibrosarcoma protuberans. A report of thirty-nine cases.  
Arch Surg 1951; 62: 391-411
- [17]. Gloster HM.  
Dermatofibrosarcoma protuberans.  
J Am Acad Dermatol 1996 Sept; 35(3pt1):355-374.
- [18]. DESCAMPS V, GROSSIN M .  
Tumeur de Darier et Ferrand, dermatofibrosarcoma protuberans.  
Objectif peau 1998;6(45):427-430
- [19]. BARNES L, COLEMAN JA Jr, JOHNSON JT,  
Dermatofibrosarcoma protuberans of head and neck.  
Arch Otolaryngol 1984 Jun; 110(6):398-404
- [20]. CHECKETTS SR, HAMILTON TK, BAUGHMAN RD.  
Congenital and childhood dermatofibrosarcoma protuberans: A case  
report and review of the literature.  
J Am Acad Dermatol 2000; 42:907-913
- [21]. MOODLY M, MOODLY J.  
Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Vulva: A Case Report and  
Review of the Literature.  
Gynecologic Oncology 2000; 78:74–75
- [22]. SOERGEL T M, DOERING, DL, O’CONNOR D.  
Metastatic Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Vulva.  
Gynecologic Oncology 1998; 71:320–324
- [23]. VANDEWEYER E, SEYEIDI JV, DERAEMAECCKER R.  
Dermatofibrosarcoma protuberans of the upper lip: an overview and a  
case report.  
Eur J Surg Oncol 1997; 23 (3):275-277.

- [24]. MEEHAN SA, NAPOLI JA, PERRY AE.  
Dermatofibrosarcoma protuberans of the oral cavity.  
J Am Acad Dermatol 1999; 41:863-866.
- [25]. KHANNA AK, CHAUDHURY L, KHANNA S.  
Dermatofibrosarcoma protuberans of the jejunum.  
Indian J Gastroenterol 2001; 20:30
- [26]. Gardner TL, Elston DM, Wotowic PJ.  
A familial dermatofibrosarcoma protuberans.  
J Am Acad Dermatol 1998 Sep; 39(3):504-505.
- [27]. JOUARY T, BELTRAN C, COINDRE JM, PLAGNOL P, TAIEB A,  
EBRAN N et al.  
Dermatofibrosarcoma protuberans occurring in two brothers: Role of  
environmental or genetic factors.  
J AM ACAD DERMATOL 2007 AUGUST; 57(2):58-60
- [28]. 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
- [29]. COETZEE T.  
Sarcoma developing in a scar.  
S Afr J Surg 1964; 2:49-54.
- [30]. . GREEN JJ, HEYMANN WR.  
Dermatofibrosarcoma protuberans occurring in a smallpox vaccination  
scar.  
J Am Acad Dermatol 2003; 48:S54-55
- [31]. Mac PEAK C, CRUZ T, NICASTRI A,

- Dermatofibrosarcoma protuberans. An analyses of 86 cases with 5 metastasis.  
Ann Surg 1967; 166:803-816
- [32]. COARD K, BRANDAY JM, LAGRENADE L.  
Dermatofibrosarcoma protuberans: a 10 years clinicopathological review of an uncommon tumor.  
West Indian Med J 1994; 43:130
- [33]. ARNAUD EJ, PERRAULT M, REVOL M, SERVANT JM, BANZET P.  
Surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans.  
Plast Reconstr Surg 1997 Sep; 100(4):884-895
- [34]. SCHNEIDMAN D, BELIZAIRE R.  
Arsenic exposure by the development of the dermatofibrosarcoma protuberans  
Cancer 1986; 58:1585-1587
- [35]. PARLETTE E, SMITH KJ, GERMAIN M, ROLFE A, SKELTON H.  
Accelerated growth of dermatofibrosarcoma protuberans during pregnancy  
J Am Acad Dermatol 1999; 41:778-783.
- [36]. HAR-SHAI Y, GOVRIN-YEHUDAIN J, ULLMANN Y, KERNER H, COHEN HI, LICHTIG C, et al.  
Dermatofibrosarcoma protuberans appearing during pregnancy.  
Ann Plast Surg 1993; 31:91-93.
- [37]. Bowne WB, Antonescu CR, Leung DH et al.  
Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinicopathologic analysis of patients treated and followed at a single institution.

- Cancer 2000; 88(12):2711-2720.
- [38]. Martin L, Piette F, Blanc P et al.  
Clinical variants of the preprotuberant stage of dermatofibrosarcoma protuberans. Br J Dermatol 2005; 153(5):932-936.
- [39]. SCHOLLHAMMER M, GUILLET MH, SASSOLAS B, GUILLET G.  
Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand de l'enfant.  
Arch Pediatr 1995; 2:750-754
- [40]. TALEB A, FAHOUME K, HOMMADI A, CHAKIR N, JIDDANE M.  
Apport de l'imagerie dans le diagnostic du dermatofibrosarcome crânio-facial de Darier-Ferrand  
J Neuroradiol 2001 ; 28 :272-277
- [41]. TORREGGIANI WC, AL ISMAIL K, MUNK PL, NICOLAOU S, O'Connell JX, KNOWLING MA.  
Dermatofibrosarcoma protuberans: MR imaging features.  
Am J Roentgenol 2002; 178(4):989-993.
- [42]. Goldblum JR, Tuthill RJ. CD34 and factor-XIIIa immunoreactivity in dermatofibrosarcoma protuberans and dermatofibroma. Am J Dermatopathol 1997;19(2):147-153.
- [43]. LEBOIT PE, BURG G, WEEDON D, SARASIN A.  
World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of skin Tumours.  
Lyon: IARC Press; 2006
- [44]. 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
- [45]. 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
- [46]. 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.
- [47]. . HADJU Si.  
Pathologie of soft tissue tumors.  
Philadelphia: Lea and Febiger 1979
- [48]. PETOIN DS, BARUCH J, RAULO Y, WECHSLER J, ROUCAYROL AM, ZELLER Y.  
Dermatofibrosarcomes progressifs et récidivants de Darier et Ferrand.  
Etude anatomoclinique de 17 cas.  
*Ann Chir Plast Esth* 1985;30:338-344
- [49]. GAYNER SM , LEWIS JE . Effect of resection margin on dermatofibrosarcoma protuberans of the head and neck . *Arch Otolaryngol Head and neck Surg* ;vol 123;apr 1997;430-433
- [50]. AIBA S, TABATA N , OHTANI H ,TAGAMI H ,  
Dermatofibrosarcoma protuberans is a unique fibrohistiocytic tumor expressing CD34 . *Br J Dermatol*.1992;127:79-84.

- [51]. DUPREE WB, LANGLOSS JW , WEISS SW .  
Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor ) : a pathologic ,ultrastructural and immunohistochemical study . Am J Surg Pathol 1985;9:630-639.
- [52]. ELGART GW, HANLEY A, BUSO M, SPENCER JM.  
Bednar tumor (pigmented dermatofibrosarcoma protuberans) occurring in a site of prior immunization: Immunochemical findings and therapy.  
J Am Acad Dermatol 1999; 40:315-317.
- [53]. CRISCIONE VD, WEINSTOCK MA.  
Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973 to 2002.  
J Am Acad Dermatol 2007; 56:968-973
- [54]. REIS-FILHO J S, MILANEZI F, FERRO J, Schmitt FC.  
Pediatric Pigmented Dermatofibrosarcoma Protuberans (Bednár Tumor): Case Report and Review of the Literature with Emphasis on the Differential Diagnosis.  
Pathol Res Pract 2002 ; 198: 621–626
- [55]. NAKAMURA T, OGATA H, KATSUYAMA T.  
Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans: report of two cases as a variant of dermatofibrosarcoma protuberans with partial neural differentiation.  
Am J Dermatopathol 1987; 9:18-25.
- [56]. FLETCHER CD, THEAKER JM, FLANAGAN A, et al.  
Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor): melanocytic colonization or neuroectodermal differentiation?  
Histopathology 1988; 13:631-643.

- [57]. MARCUS JR, FEW JW, SENGER C, REYNOLDS M.  
Dermatofibrosarcoma Protuberans and the Bendar Tumor: Treatment in the Pediatric Population.  
J Pediatr Surg 33:1811-1814
- [58]. SHMOOKLER BM, ENZINGER FM, WEISS SW.  
Giant cell fibroblastoma. A juvenile form of dermatofibrosarcoma protuberans.  
Cancer 1989; 64(10):2154-2161.
- [59]. SANDBERG AA, Bridge JA.  
Updates on the cytogenetics and molecular genetics of bone and soft tissue tumors: dermatofibrosarcoma protuberans and giant cell fibroblastoma.  
Cancer Genetics and Cytogenetics 2003; 140: 1–12
- [60]. ALGUACIL-Garcia A.  
Giant cell fibroblastoma recurring as dermatofibrosarcoma protuberans.  
Am J Surg  
Pathol 1991; 15:798–801
- [61]. BALHAM A, FLETCHER CDM.  
Dermatofibrosarcoma protuberans with areas resembling giant cell fibroblastoma: report of two cases.  
Histopathology 1990; 17:165–182
- [62]. LAMBERT WC, ABRAMOVITIS W, GONZALEZ-SEVRA A, et al.  
Dermatofibrosarcoma non-protuberant: description and report of five cases of a morphea form variant of dermatofibrosarcoma.  
J Surg Oncol 1985; 28:7-11
- [63]. DING J, HASHIMOTO H, ENJOJI M.

- Dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous areas: a clinicopathologic study of nine cases and comparison with allied tumors. *Cancer* 1989; 64:721-729
- [64]. ALGUAZ GARCIA , UNNI KK , GOELLNR JR ;  
Histogenesis of dermatofibrosarcoma protuberans . An ultrastructural study . *Am J Clin Pathol* 1978;69:427-434.
- [65]. COHEN PR , RAPINI RP , FARHOOD AI ; Expression of human progenitor cell antigen CD34 in vascular and spindle cell tumours. *J Cutan Pathol* 1993;20:15-20.
- [66]. Abenzoza P, Lillemoe T. CD34 and factor XIIIa in the differential diagnosis of dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Dermatopathol* 1993; 15(5):429-434.
- [67]. Cohen PR, Rapin RP, Farhood AI. Dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans: differential expression of CD34 and factor XIIIa. *Am J Dermatopathol* 1994; 16(5):573-574.
- [68]. Goldblum JR, Tuthill RJ. CD34 and factor-XIIIa immunoreactivity in dermatofibrosarcoma protuberans and dermatofibroma. *Am J Dermatopathol* 1997;19(2):147-153.
- [69]. Sato N, Kimura K, Tomita Y.  
Recurrent dermatofibrosarcoma protuberans with myxoid and fibrosarcomatous changes paralleled by loss of CD34 expression. *J Dermatol* 1995; 22(9):665-672.
- [70]. 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(3 Pt 1):438-444.

- [71]. HIS ED, NICKOLOFF BJ.  
Dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans: an immunohistochemical study reveals distinctive antigenic profiles.  
Journal of Dermatological Science 1996; 11: 1-9
- [72]. 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
- [73]. BRIDGE JA, NEFF JR, SANDBERG AA.  
Cytogenetic analysis of dermatofibrosarcoma protuberans.  
Cancer Genet Cytogenet 1990; 49: 199-202.
- [74]. PEDEUTOUR F, SIMON MP, MINOLETTI F et al.  
Ring 22 chromosomes in dermatofibrosarcoma protuberans are low-level amplifiers of chromosome 17 and 22 sequences.  
Cancer Res 1995; 55(11):2400-2403.
- [75]. PEDEUTOUR F, SIMON MP, MINOLETTI F, BARCELO G, TERRIER-LACOMBE MJ, COMBEMALE P, et al.  
Translocation t(17 ;22) (q22 ;q13) in dermatofibrosarcoma protuberans : a new tumor-associated chromosome rearrangement.  
Cytogenet Cell Genet 1996 ; 72 : 171-174.
- [76]. 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

- [77]. MINOLETTI F, MIOZZO M, PEDEUTOUR F, SARD L, PILOTTI S, AZZARELLI A, et al.  
Involvement of chromosomes 17 and 22 in dermatofibrosarcoma protuberans.  
Genes Chromosomes Cancer 1995; 13: 62-65.
- [78]. HENNEBERRY J, HORN T.  
Expression of CD34 in dermatofibroma, dermatofibrosarcoma protuberans, and cutaneous angiosarcoma [abstract].  
J Cutan Pathol 1995; 22:65.
- [80]. HELDIN CH, ERIKSSON U, ÔSTMAN A.  
New members of the platelet derived growth factor family of mitogens.  
Arch  
Biochem Biophys 2002; 398: 284-290.
- [81]. SIMON MP, NAVARRO M, ROUX D, POUYSSEUR J.  
Structural and functional analysis of a chimeric protein COL1A1-PDGFB generated by the translocation t(17 ;22) (q22 ;q13.1) in dermatofibrosarcoma protuberans (DP).  
Oncogene 2001; 20: 2965-2975.
- [82]. WICK RM, RIFLER JH, LIND AC, SWANSON PE.  
The Pathological Distinction between "Deep Penetrating" Dermatofibroma and Dermatofibrosarcoma Protuberans.  
Seminars in Cutaneous Medicine and Surgery 1999; 118(1): 91-98
- [83]. JOHNSTON JC.  
Fibrosarcoma cutis.  
J Cutan and Genito-Uri 1903; 1:21-23

- [84]. RIZEQ MN , VAN DE RIJN M, HENDRICKSON MR , ROUSE RV.  
A comparative immunohistochemical study of uterine smooth muscle neoplasms with emphasis on the epitheloid variant. Hum Pathol 1994;25(7) :671-677.
- [85]. 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
- [86]. JOUCDAR S, KISMOUNE H, BOUDJEMIA F, BACHA D, ABED L.  
Les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand – analyse rétrospective de 81 cas sur dix ans (1983–1994).  
Ann Chir Plast Esthét 2001; 46: 134-140
- [87]. 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
- [88]. HAYCOX CL , ODLAND PB, OLBRICHT SM, CASEY B.  
Dermatofibrosarcoma protuberans growth characteristics based on tumor modeling and review of cases treated of cases treated with Mohs micrographic surgery .  
Ann Plast Surg 1997 ;38:246-251.
- [89]. GLOSTER HM JR ;  
Dermatofibrosarcoma protuberans . J Am Acad Dermatol 1996 ;35:355-374.

- [90]. LAKSHMAN DAS et al. Intracranial extension of a dermatofibroma protuberans of the scalp : a case report with brief review of literature .  
Surg Neurol 2000;54:452-454.
- [91]. MARK RJ, BAILET JW, TRAN LM, POEN J, FU YS, CALCATERRA TC.  
Dermatofibrosarcoma protuberans of head and neck. A report of 16 cases.  
Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1993 Aug; 119(8):891-896
- [92]. BRENNER W, SCHAEFLER K, CHHABRA H, POSTEL A.  
Dermatofibrosarcoma protuberans metastatic to a regional lymph node  
.Report of a case and review.  
Cancer 1975 Nov; 36(5):1897-1902
- [93]. HAAS RL, KEUS RB, LOFTUS BM, RUTGERS EJ, VAN COEVORDEN F, BARTELINK H.  
The role of radiotherapy in the local management of dermatofibrosarcoma protuberans. Soft Tissue Tumours Working Group.  
Eur J Cancer 1997; 33(7):1055-1060.
- [94]. GLOSTER HM Jr, HARRIS KR, ROEENIGK RK .  
A comparison between Mohs micrographic surgery and wide surgical excision for treatment of dermatofibrosarcoma protuberans.  
J Am Dermatol 1996 Jul; 35 (1):82-87
- [95]. MATTHEU T et al.  
The rate of radiation therapy in the management of DFSP.  
Int J Radiation Oncology Biol Phys 1998; 40(4):823-827
- [96]. SUIT H, SPIRO I, MANKIN HJ, EFIRD J, ROSENBERG AE.  
Radiation in the management of patient with dermatofibrosarcoma protuberans.

- J Clin Oncol 1996 Aug; 14(8):2365-2369
- [97]. SUN LM, WANG CJ, HUANG CC, LEUNG SW, CHEN HC, FANG FM, et al.  
Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment result of 35cases.  
Radiother Oncol 2000; 57:175-18
- [98]. Rutgers EJ, Kroon BB, Albus-Lutter C, Gortzak E.  
Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment and prognosis.  
Eur J Surg Oncol 1992; 18:241-248
- [99]. WALDERMANN F, HAGEDOM M.  
Clinical picture and pathology of dermatofibrosarcoma protuberans.  
Z Hantlff 1985; 60:1886-1888, 1891-1894.
- [100]. .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
- [101]. WALDERMANN F, HAGEDOM M.  
Clinical picture and pathology of dermatofibrosarcoma protuberans.  
Z Hantlff 1985; 60:1886-1888, 1891-1894.
- [102]. FISHER ER, HELLSTROM HR.  
Dermatofibrosarcoma with metastases simulating Hodgkins disease and reticulum cell sarcoma.  
Cancer 1966; 19:1165-1171
- [103]. TOM WD ,HYBARGER CP. Dermatofibrosarcoma protuberans of the head and neck : traitement with Mohs surgery using inverted horizontal paraffin sections . Laryngoscope 113 :August 2003;1289-1293.

- [104]. BARBANT B , REVOLT M .Dermatofibrosarcoma protuberans of the chest and shoulder : wide and deep excisions with immediate reconstruction. *Plast and reconstr Surg* 1993 sept ;92;93;3;462-599.
- [105]. NJ LINDNER ,SCARBOROUGH MT et al.Revision surgery in DFSP of the trunk and extremities. *Euro journal of surgical oncology* 1999;25:392-327.
- [106]. CAVU T , YAVUZER R , TUNCER S.Dermatofibrosarcoma of the breast .*Aesthetic plastic surgery* .2003 June.
- [107]. AVERY A, SANDBERG et al. Dermatofibrosarcoma of breast .*Cancer genetics and Cytogenetics* 2003,142;56-59.
- [108]. SWAN MC , BUNWELL PE , HOLLOWOOD K,GOODACRE TE. Late recurrence of DFSP in the female breast : a case report . *The British Association of plastic Surg* 2005 ;58:84-87.
- [109]. LI MIN SUN et al. Dermatofibrosarcoma protuberans :treatment results of 35 cases .*Radiotherapy and oncology* ;2000 ;57:175-181.
- [110]. HOBBS E , RATZ J. Dermatofibrosarcoma protuberans of the hand. Report of a case treated with Mohs micrographic surgery .*Cleve Clin J Med* 1988 ;55:252-256.
- [111]. BERBIS P, DEVANT O, ECHINARD C, Le TREUT YP, DOR AM, PRIVAT Y. Metastatic Darier-Ferrand dermatofibrosarcoma. Review of the literature a propos of a case. *Ann Dermatol Venereol* 1987; 114(10):1217-1227.
- [112]. GENTELE H. Malignant fibroblastic tumors of the skin. *Acta Dermatol Venereol* 1957;31:91-132
- [113]. CHAMPEAU F, VEROLA O, VIGNON-PENNAMEN MD.  
Les sarcomes cutanées et sous cutanés.

- Ann Chir Esthet 1998;434:421-438
- [114]. Westermann GW, Buerger H, Kappes U, Matzkies F, Kisters K.  
Dermatofibrosarcoma protuberans with lung metastasis in a patient with progressive systemic sclerosis. South Med J 2002; 95(3):363-365.
- [115]. Lindner NJ, Scarborough MT, Powell GJ, Spanier S, Enneking WF.  
Revision surgery in dermatofibrosarcoma protuberans of the trunk and extremities. Eur J Surg Oncol 1999; 25(4):392-397.
- [116]. Berbis P, Devant O, Echinard C, Le Treut YP, Dor AM, Privat Y.  
[Metastatic Darier-Ferrand dermatofibrosarcoma. Review of the literature apropos of a case].  
Ann Dermatol Venereol 1987; 114(10):1217-1227.
- [117]. Lai KN, Lai FM, King WW et al.  
Dermatofibrosarcoma protuberans in a renal transplant patient. Aust N Z J Surg 1995; 65(12):900-902.
- [118]. Goldblum JR, Reith JD, Weiss SW.  
Sarcomas arising in dermatofibrosarcoma protuberans: a reappraisal of biologic behavior in eighteen cases treated by wide local excision with extended clinical follow up. Am J Surg Pathol 2000; 24(8):1125- 1130.
- [119]. Onoda N, Tsutsumi Y, Kakudo K et al.  
Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor). An autopsy case with systemic metastasis. Acta Pathol Jpn 1990; 40(12):935-940.
- [120]. Bisceglia M, Vairo M, Calonje E, Fletcher CD.

- Pigmented fibrosarcomatous dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor). 3 case reports, analogy with the &quot;conventional&quot; type and review of the literature]. *Pathologica* 1997; 89(3):264-273.
- [121]. Suehara Y, Yazawa Y, Hitachi K.  
Metastatic Bednar tumor (pigmented dermatofibrosarcoma protuberans) with fibrosarcomatous change: a case report. *J Orthop Sci* 2004; 9(6):662-665
- [122]. COENEN H.  
Granulations geschwülste und sarkome.  
*Beitr Z Klin Chir* 1909; 3:337-346
- [123]. 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.
- [124]. WESTERMANN GW, BUERGER H, KAPPES U, MATZKIES F, KISTERS K.  
Dermatofibrosarcoma protuberans with lung metastasis in a patient with progressive systemic sclerosis .  
*South Med J* 2002mar; 95(3):363-365
- [125]. Criscione VD, Weinstock MA.  
Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973 to 2002. *J Am Acad Dermatol* 2006; .
- [126]. Snow SN, Gordon EM, Larson PO, Bagheri MM, Bentz ML, Sable DB.  
Dermatofibrosarcoma protuberans: a report on 29 patients treated by Mohs micrographic surgery with long-term follow-up and review of the literature. *Cancer* 2004; 101(1):28-38.

- [127]. Lemm D, Mügge LO, Mentzel T et al.  
Current treatment options in dermatofibrosarcoma protuberans.  
J Cancer RES Clin Oncol 2009; 135: 653-665. 16.
- [128]. TREMBLY M, BONENFANT JL, CLICHE J.  
Protuberans dermatofibrosarcoma Clinicopathological study of 30 cases with ultra structure of 2cases. Union Med Can 1970 May; 99(5):871-876
- [129]. McLELLAND J, CHU T.  
Dermatofibrosarcoma protuberans arising in a BCG Vaccination scar.  
Arch Dermatol 1988; 124:496.
- [130]. .BEHBAHANI R, PATENOTRE P, CAPON N, MARTINOT-DUQUENNOY V,  
KULIK JF, PIETTE F, et al.  
Vers une réduction des marges latérales dans les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand ? Étude rétrospective de 34 cas.  
Ann Chir Plast Esthet 2005; 50(3):179-185.
- [131]. KASSE A, DIENG M, DEME A, FALL M. C, DRABO B, TIMBELY G, et al.  
Les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand: A propos de 22 cas et revue de la littérature.  
Médecine d'Afrique Noire 1999 ; 46 (4) :222-227
- [132]. 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
- [133]. Tan AWH, Tan SH .

- Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinicopathological analysis of 10 cases in Asian.  
Australasian Journal of Dermatology 2004; 45: 29–33
- [134]. CHMITAH O.  
Aspect clinique, histologique et thérapeutique de la tumeur de Darier et Ferrand [thèse].  
Rabat : université Mohammed V- Souissi ; 2008.
- [135]. BASHARA EM, JULES KT, POTTER GK.  
Dermatofibrosarcoma protuberans: four years after local trauma.  
J Foot Surg 1992; 31[2]:160-165
- [136]. KASSE A, DIENG M, DEME A, FALL M. C, DRABO B, TIMBELY G, et al.  
Les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand: A propos de 22 cas et revue de la littérature.  
Médecine d'Afrique Noire 1999 ; 46 (4) :222-227
- [137]. Koh CK, Ko CB, Bury HPR, Wyatt EH.  
Dermatofibrosarcoma protuberans.  
Int J Dermatol 1995;34:256-260.
- [138]. 17. RAMANI R, BRADLEY NJ, FLETCHER CDM.  
QBEND/10, a new monoclonal antibody to endothelium: assessment of its diagnostic utility in paraffin sections.  
Histopathology 1990; 17:237-242
- [139]. 101. AIBA S, TABATA N, ISHII H, et al.  
Dermatofibrosarcoma protuberans is a unique fibrohistiocytic tumour expressing CD34.  
Br J Dermatol 1992; 127:79-84.

- [140]. SHERWELL S.  
Morphea.  
J Cutan and Genitor-Urin 1890; 8:72-73
- [141]. GOLDBLUM JR.  
CD34 positivity in fibrosarcomas which arise in dermatofibrosarcoma protuberans.  
Arch Pathol Lab Med 1995; 119:238-241.
- [142]. WEISS SW, GOLDBLUM JR:  
Enzinger & Weiss's Soft tissue tumors.  
The CV Mosby Company, Fourth Edition, 2001.
- [143]. Marks LB, Suit HD, Rosenberg AE, Wood WC. Dermatofibrosarcoma protuberans treated with radiation therapy. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1989; 17(2):379-384.
- [144]. Haas RL, Keus RB, Loftus BM, Rutgers EJ, van Coevorden F, Bartelink H. The role of radiotherapy in the local management of dermatofibrosarcoma protuberans. Soft Tissue Tumours Working Group. Eur J Cancer 1997; 33(7):1055-1060.
- [145]. Suit H, Spiro I, Mankin HJ, Efird J, Rosenberg AE. Radiation in management of patients with dermatofibrosarcoma protuberans. J Clin Oncol 1996; 14(8):2365-2369.
- [146]. Fletcher CD, Hogendoorn P, Mertens F, Bridge J.  
WHO classification of tumours of soft tissue and bone. 4th ed.  
Lyon, France: IARC Press; 2013.
- [147]. LE FOURN B, LEJEUNE F, SARTRE JY, LOIRAT Y, PANNIER M.

Large reconstruction pariétale abdominale par lambeau libre après  
récidive Ann Chir Plast Esth 1996 Dec:41(6):660-665

## *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 عضواً في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- ◀ وأن أحترم أسانذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- ◀ وأن أمارس مهنتي بوانع من ضميري وشرعي 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 بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في.

## الغرن الليفي الجلدي لداريي وفيران

## تجربة المعهد الوطني للأنكولوجيا

بصدد 15 حالة

### أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرف

**الآنسة: مريم السهلي**

المزادة في 17 أكتوبر 1990 بولمان

طبيبة داخلية بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

### لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الغرن الليفي الجلدي - داريي - فيران - تنكس - استئصال واسع.

#### تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: عبد الواحد جليل

أستاذ مبرز في الجراحة العامة

مشرف

السيد: عبد الواحد جليل

أستاذ مبرز في الجراحة العامة

السيد: عبد السلام بوكتاب

أستاذ مبرز في الجراحة العامة

أعضاء

السيد: الطيب الكبداني

أستاذ مبرز في العلاج بالأشعة

السيدة: بسمة الخنوسي

أستاذة مبرزة في التشريح المرضي