

كلية الطب والصيدلة وطب الأسنان
FACULTÉ DE MÉDECINE, DE PHARMACIE ET DE MÉDECINE DENTAIRE



جامعة سيدي محمد بن عبد الله - فاس
UNIVERSITÉ SIDI MOHAMED BEN ABDELLAH DE FES

Année 2025

Thèse N°003/25

**DERMATOFIBROSARCOME DE DARIER ET FERRAND :
MARGES D'EXÉRÈSE ET RÉCIDIVES
(À propos de 09 cas)**

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 15/01/2025

PAR

Mme. JAAKOU IKRAME

Née le 31 Mars 2000 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Tumeur cutanée- Dermatofibrosarcome- Marges d'exérèse- Récidives
Anatomopathologie- Exérèse

JURY

M. EL MRINI ABDELMAJID PRÉSIDENT

Professeur de traumatologie-orthopédie

M. EL IDRISI MOHAMMED..... RAPPORTEUR

Professeur de traumatologie-orthopédie

M. JIBER HAMID

Professeur de chirurgie vasculaire

M. ABID HATIM

Professeur de traumatologie-orthopédie

JUGES

SOMMAIRE

Table des matières

SOMMAIRE	1
LISTE DES ABREVIATIONS	10
LISTE DES FIGURES	11
LISTE DES TABLEAUX	14
INTRODUCTION	16
PATIENTS ET METHODES	19
I. Matériel de l'étude.....	20
II. Type de l'étude.....	20
III. But de l'étude	20
IV. Période de l'étude.....	20
V. Modalités de recrutement des patients et recueil des données:	20
VI. Critères d'inclusion:.....	22
VII. Critères d'exclusion:	22
VIII. Considérations éthiques :	22
IX. FICHE D'EXPLOITATION.....	23
RESULTATS	27
I. SELON L'AGE	28
II. SELON LE SEXE.....	29
III. SELON LA LOCALISATION	30
IV. SELON LES ANTECEDENTS	30

V.	SELON LA CLINIQUE	31
1.	Délai diagnostique :.....	31
2.	Les signes révélateurs du DFS	31
3.	L'examen clinique :	32
3.1.	Caractéristique de la tuméfaction :.....	32
3.1.1.	Taille de la tumeur:.....	32
3.1.2.	Limites de la tumeur:	32
3.1.3.	Consistance de la tumeur :.....	32
3.1.4.	Mobilité	33
3.1.5.	Sensibilité	33
3.1.6.	Extension locorégionale	33
3.1.6.1.	Atteinte cutanée	33
3.1.6.2.	Atteinte ganglionnaire	33
3.1.6.3.	Atteinte vasculo-nerveuse	33
3.2.	Examen général	34
VI.	Selon l'examen histologique :.....	34
1.	Prélèvement tissulaire :.....	34
1.1.	Biopsie tumorale :.....	34
1.2.	Pièce opératoire :.....	34
2.	Aspect macroscopique.....	34
3.	Aspect histologique	35

3.1.	Siège de la prolifération tumorale.....	35
3.2.	Type de cellules.....	35
3.3.	Architecture cellulaire.....	35
3.4.	L'index mitotique.....	36
3.5.	Les atypies nucléaires.....	37
3.6.	La nécrose tumorale.....	37
3.7.	Grading histologique.....	38
3.8.	Les marges d'exérèse.....	38
4.	Immunohistochimie.....	39
5.	Etude cytogénétique.....	41
6.	Classification FNCLCC.....	41
VII.	Selon le bilan d'extension :.....	42
1.	Bilan d'extension loco régionale.....	42
2.	Bilan d'extension à distance :.....	42
VIII.	Traitement :.....	48
1.	Traitement chirurgical :.....	48
1.1.	Exérèse chirurgicale :.....	48
1.2.	Réparation de la perte de substance :.....	48
1.3.	Analyse de la pièce opératoire :.....	49
2.	Traitement adjuvant :.....	50
2.1.	Radiothérapie.....	50

2.2.	Chimiothérapie	50
2.3.	Thérapie ciblée :	50
IX.	Selon l'évolution :	50
1.	Récidive :	50
2.	Métastase :	50
3.	Mortalité :	51
	DISCUSSION	52
I.	Historique :	53
II.	Classification :	55
III.	Histoire naturelle du DFS :	56
1.	Oncogenèse et pathogénie moléculaire :	56
2.	Extension locale :	56
3.	Extension à distance :	57
3.1.	Extension ganglionnaire :	58
3.2.	Métastases générales :	58
4.	Transformation sarcomateuse :	58
IV.	Epidémiologie :	61
1.	Etude épidémiologique :	61
1.1.	Fréquence :	61
1.2.	L'âge :	61
1.3.	Sexe :	62

2.	Epidémiologie causale :	63
2.1.	Facteurs ethniques :	63
2.2.	Facteurs héréditaires :	63
2.3.	Facteurs favorisants :	64
V.	Clinique :	65
1.	Délai diagnostique :	65
2.	Aspects cliniques :	66
2.1.	Phase initiale :	66
2.2.	Phase d'état :	69
3.	Taille tumorale :	71
4.	Localisation :	71
5.	Caractère évolutif des lésions :	73
6.	Particularités cliniques du DFS de l'enfant :	73
VI.	Aspects anatomo-pathologiques :	74
1.	Macroscopie :	74
2.	Microscopie :	76
2.1.	Forme typique :	76
2.2.	Autres formes histologiques :	78
2.2.1.	Forme myxoïde :	78
2.2.2.	Forme pigmentée :	81
2.2.3.	Forme atrophique :	82

2.2.4. Forme myoïde :	83
2.2.5. Forme sclérosante :	85
2.2.6. DFSP à cellules granulaire :	85
2.2.7. Forme fibrosarcomateuse :	85
3. Immunohistochimie :	88
3.1. L'anticorps anti-CD 34 :	88
3.2. Autres marqueurs :	91
VII. Anomalies cytogénétiques :	93
VIII. Diagnostic différentiel :	95
IX. Bilan d'extension :	98
1. Bilan d'extension locorégional :	98
2. Bilan d'extension à distance :	102
X. Traitement :	103
1. Buts :	103
2. Moyens :	103
2.1. Moyens chirurgicaux :	103
2.1.1. Exérèse large :	103
2.1.2. La chirurgie micrographique de Mohs:	106
2.1.3. Le curage ganglionnaire :	114
2.2. Moyens de reconstruction :	114
2.2.1. La suture directe :	114

2.2.2.	La cicatrisation dirigée :	115
2.2.3.	La greffe de peau :	115
2.2.4.	Les lambeaux :.....	116
2.3.	Moyens médicaux :.....	117
2.3.1.	Radiothérapie :	117
2.3.2.	Chimiothérapie :	117
2.3.3.	La thérapie ciblée :.....	118
3.	Indications :	121
3.1.	Tumeurs résécables :.....	121
3.1.1.	Localisation au niveau de la tête et cou :.....	121
3.1.2.	La localisation scapulaire et thoracique :.....	122
3.1.3.	Localisation au niveau des seins chez la femme :	122
3.1.4.	La localisation abdominale :.....	122
3.1.5.	La localisation au niveau des extrémités :	123
3.2.	Tumeurs localement avancées :.....	123
3.3.	Cas particulier des métastases pulmonaires :	124
3.4.	Cas particulier de la variante fibrosarcomateuse du DFSP :.....	124
XI.	Evolution :.....	125
1.	Récidives :.....	125
2.	Métastases :	126
XII.	Surveillance et suivi :.....	127

XIII. Pronostic :.....	128
CONCLUSION	129
RESUMES.....	129
BIBLIOGRAPHIE.....	129

LISTE DES ABREVIATIONS

IRM	: Imagerie par résonance magnétique
TDM	: Tomodensitométrie
OMS	: Organisation mondiale de la santé
DFS	: Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand
DFSP	: Dermatofibrosarcoma protuberans
FISH	: Hybridation fluorescente in situ
PDGFB	: Chain beta Platelet Derived Growth Factor
WLE	: Wide Large Exerese
COAL1A1	: Collagène type 1A1
FNCLCC	: Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer
DFSP-FS	: Forme fibrosarcomateuse du dermatofibrosarcome
PS100	: Protéine S100
TDM CTAP	: Tomodensitométrie crano thoraco abdomino pelvienne
AML	: Actine des muscles lisses
CFG	: Champs à fort grossissement
MMS	: la chirurgie micrographique de Mohs

LISTE DES FIGURES

Figure 1: Répartition des cas selon l'âge	28
Figure 2: Répartition selon le sexe.....	29
Figure 3: Répartition selon la durée d'évolution de la maladie	31
Figure 4: prolifération tumorale infiltrant le derme et l'hypoderme, d'architecture storiforme (HES x 100), service d'anatomie pathologique du CHU Hassan 2 de Fès.	36
Figure 5: les cellules tumorales présentent des signes d'atypies nucléaires minimales à modérées (HES x 400) , service d'anatomie pathologique du CHU Hassan 2 de Fès.	37
Figure 6: positivité intense et diffuse du CD34, service d'anatomie pathologique du CHU Hassan 2 de Fès.	40
Figure 7: TDM de la cuisse	43
Figure 8: AngioTSA de l'épaule	44
Figure 9: AngioTSA de l'épaule	45
Figure 10: TDM Abdomino-pelvienne	46
Figure 11: TDM abdomino-pelvienne	46
Figure 12: IRM du bras	47
Figure 13: Répartition des cas en fonction de la technique de réparation de la perte de substance	49
Figure 14 : DFS prenant l'aspect d'une plaque atrophique.....	67
Figure 15: DFS prenant l'aspect d'une plaque sclérodermiforme.	68
Figure 16: DFS prenant l'aspect d'une plaque angiomateuse	68
Figure 17: DFS multinodulaire	69
Figure 18: lésion nodulaire du dos d'un DFS	70

Figure 19: Aspect macroscopique d'un dermatofibrosarcome, d'aspect multinodulaire	75
Figure 20: tumeur d'origine dermique composée de cellules uniformes en forme de fuseau ((A); grossissement $\times 40$) disposées principalement selon un agencement storiforme ((B); grossissement $\times 100$ et (C); grossissement $\times 200$). Ces cellules sont principalement localisé	77
Figure 21: DFSP myxoïde :	79
Figure 22: DFSP pigmenté.	82
Figure 23: DFSP myoïde	84
Figure 24: DFSP fibrosarcomateux :	86
Figure 25: Analyse immunohistochimique réalisée avec un anticorps anti-CD34 d'une coupe histologique d'un DFS ($\times 200$). Un marquage intense des cellules tumorales est observé	90
Figure 26: FISH à double fusion réalisée sur un DFSP avec un ensemble de sondes personnalisé couvrant le locus COL1A1 (orange spectre) et PDGFB (vert spectre), montrant plusieurs signaux juxtaposés orange/vert (jaune) indicatifs de multiples copies de la fusion C	94
Figure 27: Un homme de 66 ans présentant un DFSP de l'aisselle gauche. L'échographie révèle une tumeur cutanée et sous-cutanée superficielle, multilobée, hypoéchogène, mesurant environ 9,6 cm en longueur, avec au moins 3 nodules consécutifs montrant une profondeur	99
Figure 28: TDM thoraco-abdominale :	100
Figure 29: IRM pelvienne :	101
Figure 30: Représentation schématique de la technique de la chirurgie de Mohs [88].	109

Figure 31: Des sections horizontales, englobant toute la périphérie de l'échantillon réséqué, sont réalisées lors de la chirurgie micrographique de Mohs [89]. 110

Figure 32: Marge de la première couche [2].....Figure 33: Marge superficielle et profonde positive [2].....111

Figure 34: Fiche micrographique pour l'identification + [2]..... 111

Figure 35: Deuxième couche [2]. Figure 36: Sectionnement de la couche [2]...112

Figure 37: Marges négatives après la deuxième couche [2]. 112

Figure 38: La fusion COL1A1-PDGFB agit comme un PDGFB fonctionnel complet, activant le récepteur PDGFR [99]..... 119

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1: Répartition du DFS en fonction du siège	30
Tableau 2: Répartition des cas en fonction de la taille tumorale	32
Tableau 3: Répartition des cas en fonction de la consistance tumorale.....	32
Tableau 4: Tableau montrant les marges chirurgicales et micriscopique de la pièce d'exerese chez nos patients	38
Tableau 5: Tumeurs fibroblastiques et myofibroblastiques selon la classification OMS 2013	55
Tableau 6: Tableau comparant les moyennes d'âge selon les séries de la littérature.	62
Tableau 7: Répartition par tranches d'âge selon les séries	62
Tableau 8: Répartition des sex-ratio selon les séries de la littérature.	63
Tableau 9: Tableau rapportant le retard diagnostique selon les séries.....	65
Tableau 10: Taille tumorale dans différentes séries	71
Tableau 11: Comparaison de la répartition des tumeurs en fonction du siège selon les séries de la littérature	72
Tableau 12: Principales différences clinicopathologiques entre le dermatofibrosarcome protubérant (DFSP) typique et le DFSP avec transformation fibrosarcomateuse	87
Tableau 13: Sensibilité de l'anticorps anti-CD34 dans les différentes séries.....	90
Tableau 14: différences immunohistochimiques présentées par les formes histologiques	92
Tableau 15: les diagnostics différentiels du dermatofibrosarcome protubérant	96
Tableau 16: les pourcentages de récidive selon les marges d'exérèse	105

Tableau 17: Le taux de récurrence chez les patients traités par la technique de Mohs.
.....113

Tableau 18: Comparaison entre l'exérèse large et la chirurgie micrographique de
Mohs113

INTRODUCTION

Le dermatofibrosarcome protubérant (DFSP), a été initialement décrit en 1924 par les médecins dermatologues français Ferdinand-Jean Darier et Marcel Ferrand (1878-1940), c'est une tumeur rare mais non exceptionnelle, représentant entre 0,1 % et 1 % des tumeurs cutanées malignes [1], à croissance lente avec un potentiel métastatique très faible, mais avec une extension infra-clinique significative et une grande capacité de destruction locale. Le terme dermatofibrosarcome protubérant a été introduit par Hoffman en 1925 [2].

Ainsi, le chirurgien confronté à une telle tumeur difficile doit tenter de guérir le patient en utilisant une méthode qui préserve les tissus sains et assure un résultat oncologique, fonctionnel et esthétique optimal [3].

Le diagnostic clinique nécessite est très délicat, car les lésions ont souvent une apparence macroscopique relativement bénigne. La suspicion clinique est confirmée par l'histopathologie, comme c'est le cas pour la plupart des tumeurs solides[4]. Après une biopsie ou une excision, une évaluation anatomopathologique experte avec des tests immunohistochimiques ciblés est essentielle pour différencier le DFSP des autres néoplasmes superficiels des tissus mous [5].

L'examen histopathologique du dermatofibrosarcome protubérant (DFSP) est généralement caractéristique, mais l'immunohistochimie peut aider à écarter les entités bénignes, telles que le Dermatofibrome cellulaire (CDF). Le CD34 est généralement positif dans le DFSP [6].

Le traitement du DFSP nécessite souvent une approche multidisciplinaire. Selon la localisation, les chirurgiens dermatologiques, les oncologues chirurgicaux, les chirurgiens maxillo-faciaux, les neurochirurgiens, les chirurgiens plastiques et,

occasionnellement, les oncologues médicaux peuvent être impliqués dans la gestion [3].

Bien que les métastases à distance soient rares, le DFSP est une tumeur localement très agressive, avec des récidives locales fréquentes. Il a été rapporté que la présence de zones fibrosarcomateuses au sein de la tumeur augmente le risque de récurrence [7].

En raison de sa rareté, très peu d'études épidémiologiques lui ont été consacrées[1].

Ce travail a pour but d'analyser le rapport entre les marges d'exérèse tumorale et le risque de récurrence de 9 patients suivis pour DFSP des membres dans notre formation: traumatologie orthopédie B4 du CHU Hassan II de Fès sur une période de 10 ans allant de janvier 2014 à décembre 2023.

PATIENTS ET METHODES

I. Matériel de l'étude

Notre étude concerne les patients porteurs de dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand des membres suivis dans notre formation: traumatologie orthopédie B4 du CHU Hassan II de Fès.

II. Type de l'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive analytique.

III. But de l'étude

Etudier le rapport entre le risque de récurrence de la tumeur et les marges d'exérèse tumorale initiales en analysant différentes caractéristiques (âge, sexe, siège, images radiologiques évocatrices, traitement, pronostic, etc.)

IV. Période de l'étude

Nous avons pris de façon arbitraire une période de 10ans allant de janvier 2014 à décembre 2023

V. Modalités de recrutement des patients et recueil des données:

Durant cette période, 9 patients présentant un dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand des membres ont bénéficié d'une étude anatomopathologique de la biopsie et exérèse chirurgicale ont été pris en charge au sein du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès.

Les données des patients ont été recueillies à partir des registres hospitaliers du service de traumatologie orthopédie B4 du CHU Hassan II de Fès et ensuite établis sur des fiches d'exploitation.

Pour accéder à des informations plus pertinentes et détaillées afin de compléter notre étude, on avait recours à d'autres structures hospitalières telles :

- Service de Radiologie du CHU Hassan II où on a eu accès aux dossiers et aux interprétations radiologiques des malades diagnostiqués initialement dans le service de radiologie puis transférés au service de traumatologie orthopédie B4.
- Service d'anatomo-pathologie du CHU Hassan II où on a pu obtenir plusieurs comptes rendus des examens anatomo-pathologiques effectués chez nos malades ainsi que les images d'anatomopathologie.
- Service d'oncologie-radiothérapie du CHU Hassan II où on a eu accès aux dossiers de prise en charge (complément thérapeutique) et suivi des malades opérés (l'évolution de la maladie), aussi des dossiers des malades diagnostiqués initialement au service d'Oncologie-Radiothérapie puis adressés au service de Traumatologie Orthopédie B4.

Les différents paramètres étudiés ont été notés sur des fiches d'exploitation comportant: L'âge, le sexe, les antécédents, les circonstances de découverte, les caractéristiques cliniques, les explorations paracliniques, les caractéristiques anatomopathologiques, la prise en charge thérapeutique et l'évolution ultérieure.

VI. Critères d'inclusion:

- Patients pris en charge dans le service au cours de la période de l'étude.
- Tumeurs siégeant sur les extrémités.
- Preuve histologique de dermatofibrosarcome obligatoire.
- Dossier médical exploitable.
- Marges d'exérèse bien identifiées

VII. Critères d'exclusion:

- Absence de preuve histologique.
- Dossier médical non exploitable.
- Tumeur d'autres localisations.
- Marges d'exérèse non exactes

VIII. Considérations éthiques :

Le recueil des données a été effectué avec respect de l'anonymat des patients et de la confidentialité de leurs informations.

IX. FICHE D'EXPLOITATION

DERMATOFIBROSARCOME de Darier et Ferrand : Marges d'exérèse et récidives

IDENTITE

- N° du dossier :
- Age :
- Sexe : M F grossesse ?
- Profession :
- Origine : rural urbain
- Date d'admission :

ANTECEDANTS :

- ATCD personnels :

Traumatisme antérieur : OUI NON (date :

Irradiation ou de brûlure : OUI NON (date :

Chirurgie antérieure : OUI NON (date :

Exposition solaire : OUI NON

Autres : o Tares o Prise médicamenteuse o Allergie o Habitudes toxiques

- Cas similaire dans la famille : oui NON

CLINIQUE

- Motif de consultation :

Syndrome tumoral ,Douleur ,Post traumatique ,Fortuite , autres :

- Signes généraux : Fièvre ,AEG , Perte de poids , Autres :
- Durée d'évolution :
- Primitif ou récidive
- Caractère : unique multiple
- Localisation de la tumeur :
- Aspect clinique :
- Taille de la tumeur :
- Caractère douloureux : OUI NON
- Ulcération : OUI NON
- Mobilité : OUI NON
- Présence d'adénopathies : OUI NON

ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE

- Biopsie Biopsie exérèse Exérèse large
- Taille de la lésion :
- Marges :
- Histologie :

Cellules :

Architecture :

Atypies :

Nécrose :

Mitoses :

- Immunohistochimie :

Non faite

CD34 : Oui Non

Autres marqueurs :

PARACLINIQUE

- Locorégional :

Type d'examen :

Aspect :

- BILAN EXTENSION GENERAL : positif négatif

Si oui, poumon Foie Autre :

TRAITEMENT

- Technique :
- Marges d'exérèse

Latérales :

En profondeur :

- Moyens de reconstruction :

Cicatrisation dirigée : Oui Non

Greffe de peau : Oui Non

Lambeau: Oui Non

- Suites opératoires :
- Traitement adjuvant : radiothérapie chimio autres :

SUIVI DES MALADES

- Durée :
- Récidives : Oui Non (délai :
- Métastases : Oui Non (délai :
- Décès : Oui Non

Délai :

Cause :

- Perdu de vue : Oui Non

RESULTATS

I. SELON L'ÂGE

L'âge de nos patients varie entre 26 ans et 70 ans, avec un âge moyen de 51.2 ans. Le graphique suivant montre la répartition du dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand selon l'âge:

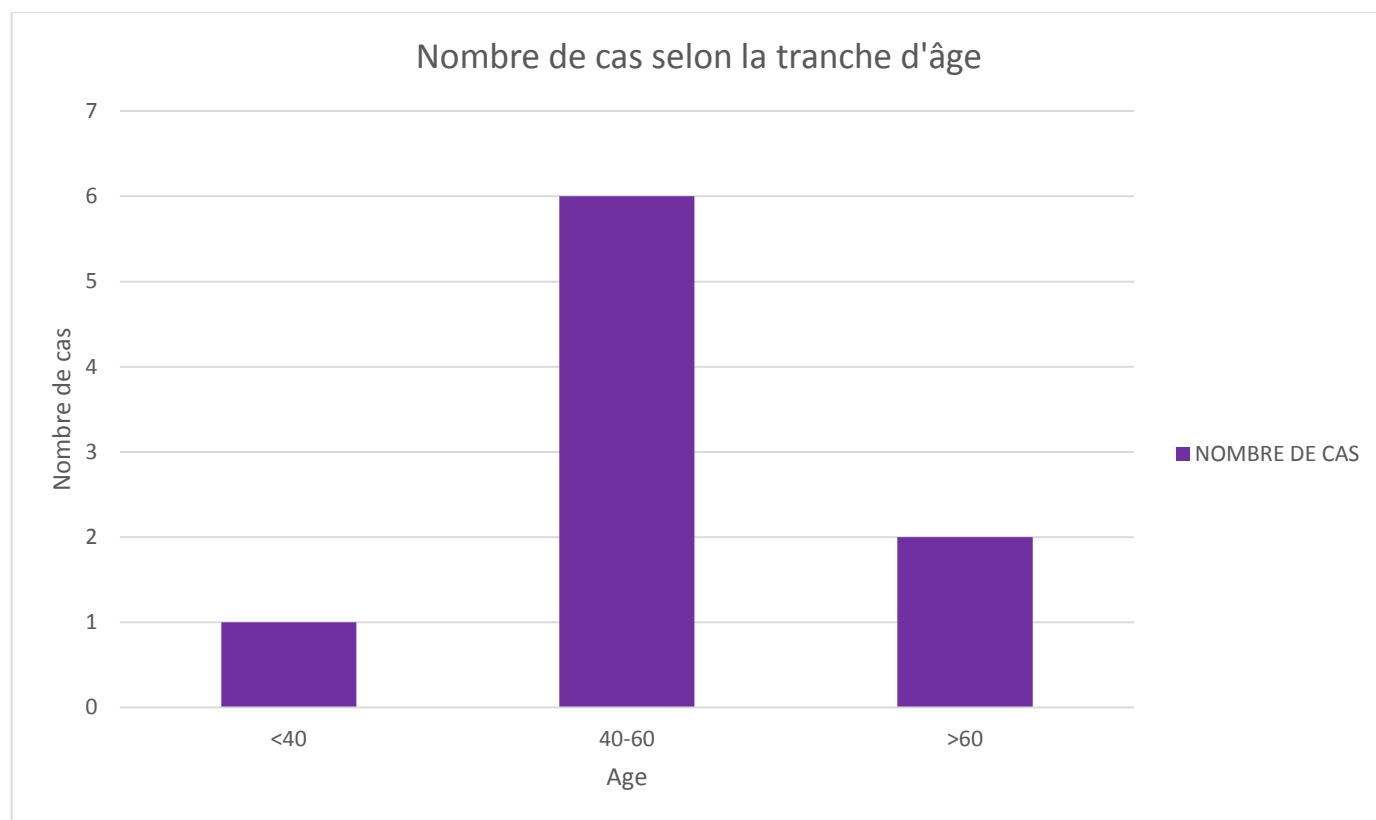


Figure 1: Répartition des cas selon l'âge

II. SELON LE SEXE

Dans notre étude, il existe une légère prédominance du sexe masculin par rapport au sexe féminin (5 Hommes pour 4 Femmes), avec un sexe ratio de 1,25.

Le graphique suivant montre la répartition selon le sexe :

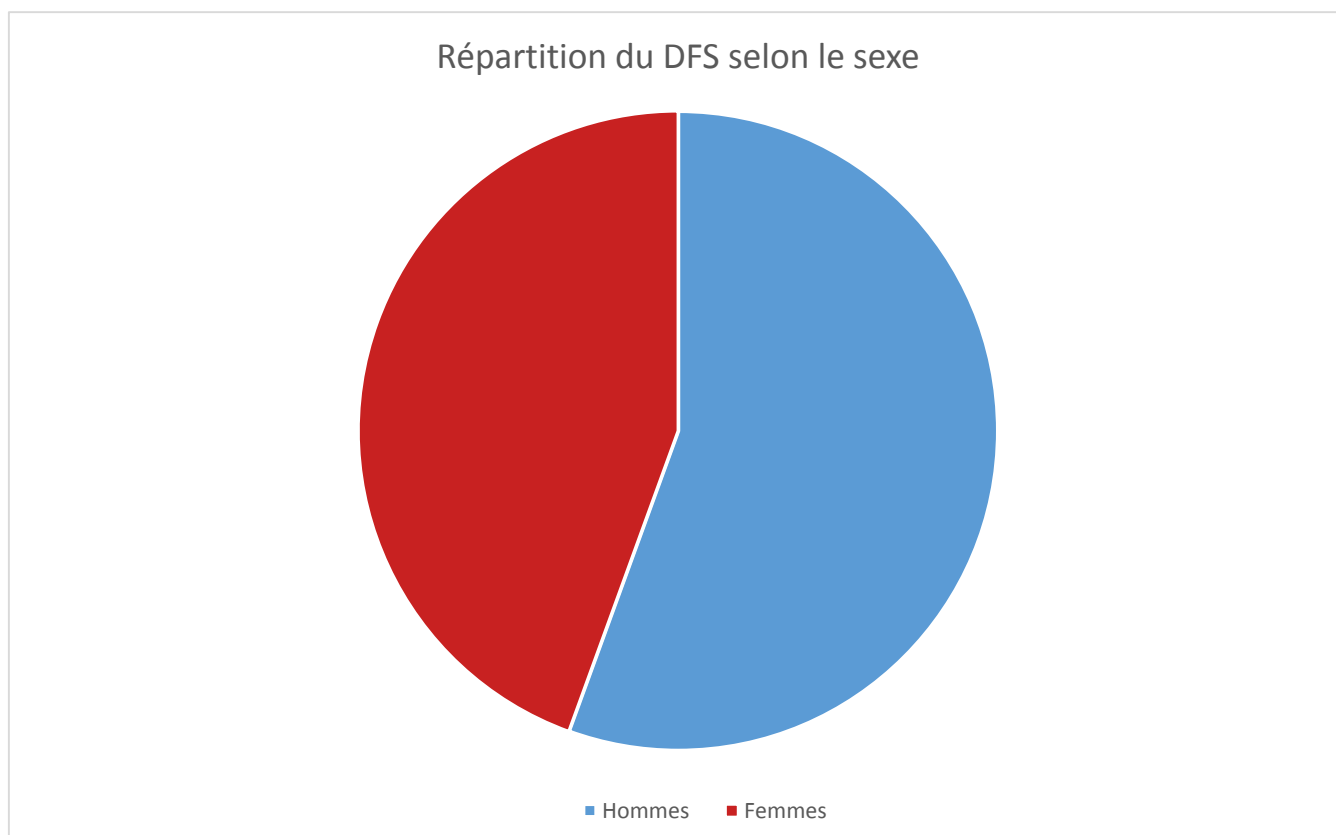


Figure 2: Répartition selon le sexe

III. SELON LA LOCALISATION

Le dermatofibrosarcome est légèrement plus fréquents au niveau du membre supérieur qu'au niveau du membre inférieur. Le tableau suivant montre la répartition du dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand en fonction du siège :

Tableau 1: Répartition du DFS en fonction du siège

Membre supérieur		Membre inférieur	
avant-bras	1	cuisse	3
Bras	2	fesse	1
épaule	2		

IV. SELON LES ANTECEDENTS

Dans notre série, nos patients avaient comme antécédents :

- ATCD de DFS : 2 cas
- notion de traumatisme antérieur : 1
- Chirurgie antérieure : 1
- Exposition solaire : 1
- Tabagisme : 3
- Aucun cas n'a rapporté la notion d'irradiation/brulure

V. SELON LA CLINIQUE

1. Délai diagnostique :

Le délai de consultation était compris entre 6mois et 20 ans, avec une moyenne de 9.38 ans.

Le graphique suivant montre la répartition du dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand en fonction des délais de consultation :

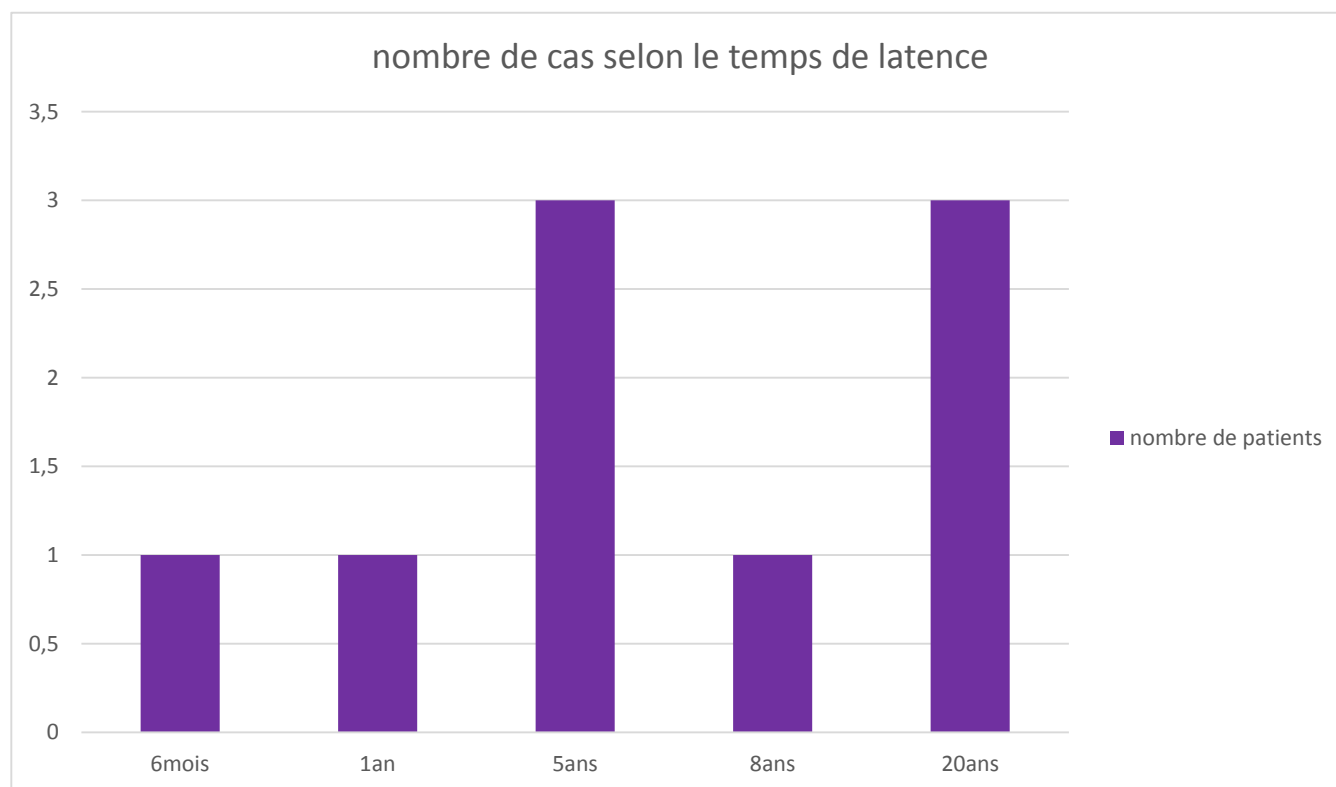


Figure 3: Répartition selon la durée d'évolution de la maladie

2. Les signes révélateurs du DFS

Le syndrome tumoral était le signe révélateur retrouvé chez tous nos patients, ces derniers ont tous présenté une tuméfaction cliniquement palpable.

D'autres manifestations ont été observées :

- Douleur : 3 cas
- Altération de l'état général/ Amaigrissement : 0
- Ulcération cutanée : 5 cas

3. L'examen clinique :

1.1. Caractéristique de la tuméfaction :

1.1.1. Taille de la tumeur:

La taille variable entre 3cm à 20 cm ; avec une moyenne de taille de 7.75 cm

Tableau 2: Répartition des cas en fonction de la taille tumorale

Taille tumorale en cm	<5cm	5-10cm	>10cm	Non précisé
Nombre de cas	3	4	1	1

1.1.2. Limites de la tumeur:

Elles sont dans la majorité des cas régulières bien précisées par la palpation, ce qui laisse déduire que l'irrégularité n'est pas un signe constant de malignité.

1.1.3. Consistance de la tumeur :

Tableau 3: Répartition des cas en fonction de la consistance tumorale

Consistance de la masse	ferme	Dure	Non précisé
Nombre de cas	3	2	1

1.1.4. Mobilité :

2 cas de notre série avaient une tumeur adhérente aux deux plans profond et superficiel, 1 cas présentait une tuméfaction fixe par rapport au plan profond et mobile par rapport au plan superficiel, et, 2 cas de tumeurs mobiles par rapports aux deux plans, les cas restants non documentés.

1.1.5. Sensibilité :

On a noté chez 4 patients des tuméfactions sensibles; généralement elles restaient longtemps indolores et ne devenaient sensibles que suite à une compression ou à un envahissement des structures de voisinage.

1.1.6. Extension locorégionale :

1.1.6.1. Atteinte cutanée :

Retrouvée chez 6 cas, 1 cas sous forme de signes inflammatoires et 5 cas d'ulcération cutanée.

1.1.6.2. Atteinte ganglionnaire :

L'extension régionale était appréciée par la recherche d'adénopathies cliniquement décelables : aucun cas avec adénopathie a été diagnostiqué.

1.1.6.3. Atteinte vasculo-nerveuse :

Chez 3 cas on a observé des signes de compression à type de sciatalgie, notion de décharge électrique.

1.2. Examen général :

On a noté une conservation de l'état général chez 6 malades de notre série,
3 cas non documentés

VI. Selon l'examen histologique :

1. Prélèvement tissulaire :

Tous nos malades ont bénéficié d'un prélèvement tissulaire à but diagnostique
avant le geste opératoire définitif. Ce prélèvement peut être soit :

- Une biopsie (carottes biopsiques de petite taille) : Radioguidée ou chirurgicale.
- Une pièce opératoire.

1.1. Biopsie tumorale :

Dans notre série, tous nos patients ont bénéficié de biopsie chirurgicale, dont
7 étaient partielles et 2 cas étaient des biopsies exérèses.

1.2. Pièce opératoire :

L'examen de la pièce opératoire a été réalisé chez tous les patients opérés de
notre série.

L'examen de la pièce opératoire a permis de recueillir les résultats suivants :

2. Aspect macroscopique :

- La taille de la masse variait entre 3cm et 20cm de grand axe
- 4 cas de notre série étaient d'aspect nodulaire, 2 cas polylobés, 1 cas sous forme de plaque indurée, 2 cas de lésion ulcéreuse.

3.Aspect histologique :

3.1 .Siège de la prolifération tumorale :

La prolifération tumorale est localisée au niveau du derme et hypoderme dans
6cas

L'épiderme, même si parfois ulcéré, n'est pas le siège d'envahissement tumoral
dans tous les cas.

3.2. Type de cellules :

Sur le plan histologique, les cellules tumorales sont fusiformes dans tous les
cas.

3.3. Architecture cellulaire :

Ces cellules fusiformes se disposent en faisceaux court entrelacés prenant un
aspect storiforme dans tous les cas.

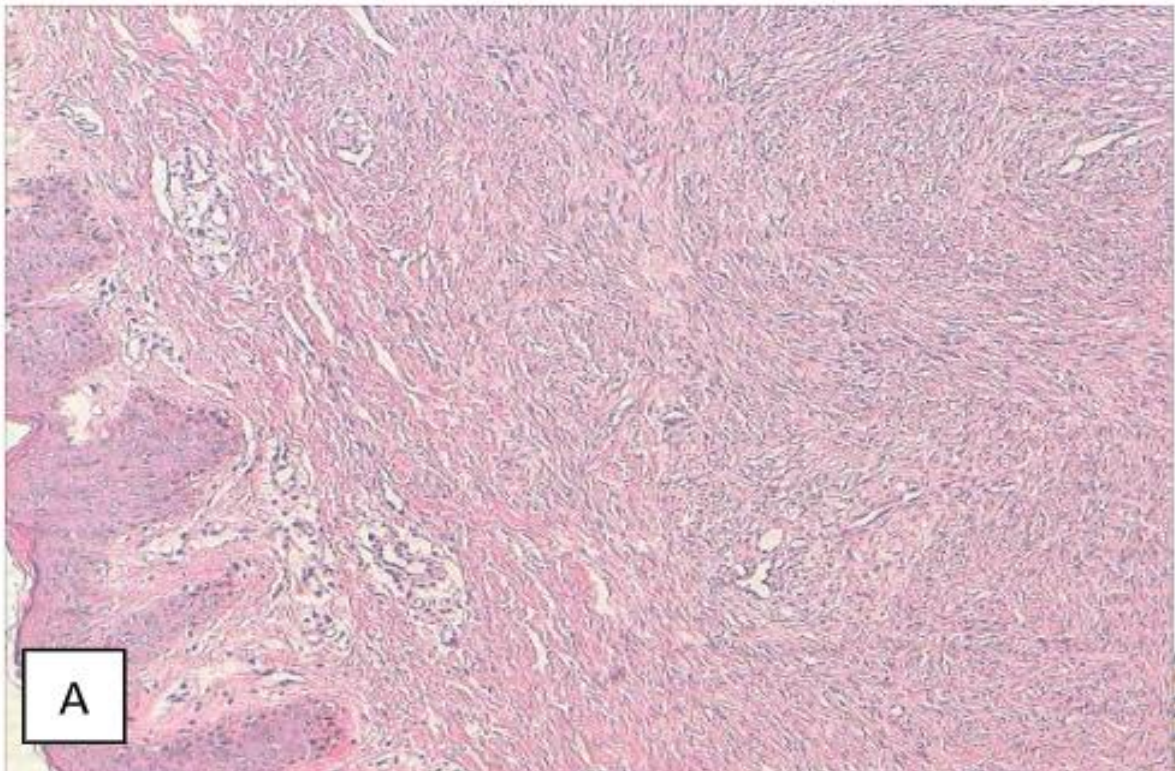


Figure 4: prolifération tumorale infiltrant le derme et l'hypoderme, d'architecture storiforme (HES x 100), service d'anatomie pathologique du CHU Hassan 2 de Fès.

3.4. L'index mitotique :

L'index mitotique est de moins de 5 mitoses par 10 CFG dans 6 cas soit 66%.

En revanche, on note un seul cas où il a atteint 9 mitoses par 10 CFG 11% des cas.

2 cas d'index mitotique non précisé.

3.5. Les atypies nucléaires :

Les atypies nucléaires sont minimales à modérées.

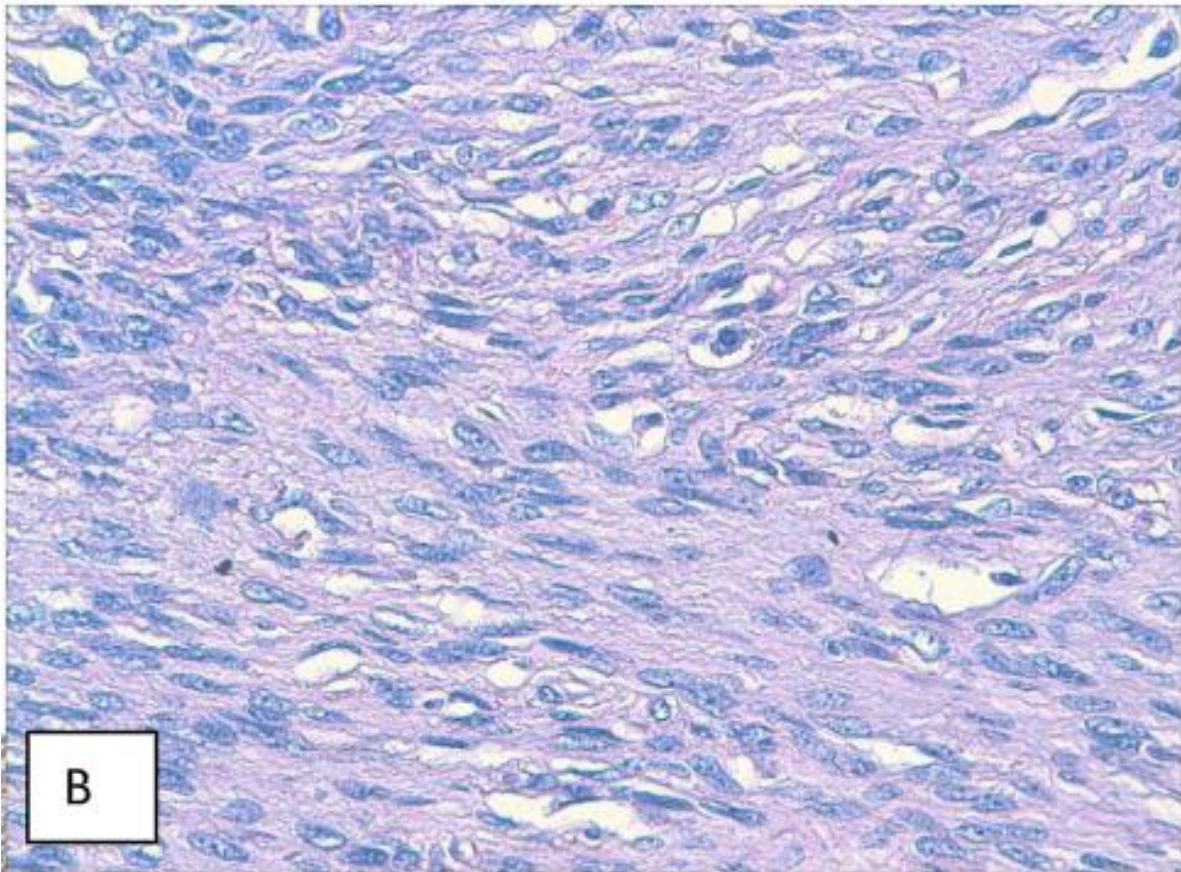


Figure 5: les cellules tumorales présentent des signes d'atypies nucléaires minimales à modérées (HES x 400) , service d'anatomie pathologique du CHU Hassan 2 de Fès.

3.6. La nécrose tumorale :

Dans notre série, on ne note la présence d'aucun foyer de nécrose.

3.7. Grading histologique :

Selon le système de grading de la FNCLCC, trois tumeurs étaient grade I, les autres cas étaient non précisés.

3.8. Les marges d'exérèse :

Pour les cas qui ont bénéficié d'une exérèse chirurgicale, les marges sont saines (R0) dans neuf cas.

Tableau 4: Tableau montrant les marges chirurgicales et microscopique de la pièce d'exérèse chez nos patients

	Marges chirurgicales d'exérèse	Marges microscopiques	
		Latérales	profondes
Cas 1	3cm	11 mm en antérieur, 20mm en postérieur, 19mm en supérieur	13 mm
Cas 2	3cm	15mm en supérieur, 25mm en inférieur, 25 mm en interne, 20 mm en externe	4 mm
Cas 3	5cm	3.5 cm en supérieur 4 cm en inférieur 3.5 cm en externe 4 cm en interne	7 mm
Cas 4	5cm	25 mm en supérieur, 27 mm en inférieur, 28 mm en postérieur, 20 mm en antérieur	1 mm
Cas 5	4cm	26 mm en supérieur,	2 mm

		25 mm en inférieur, 30 mm en interne, 24 mm en externe	
Cas 6	5cm	15 mm en supérieur 25 mm en inférieur 20 mm en antérieur, 20 mm en postérieur	12 mm
Cas 7	3cm	19 mm en postérieur, 18 mm en antérieur, 22 mm en interne, 13 mm en externe	4 mm
Cas 8	4cm	saines	5mm
Cas 9	3cm	10mm en externe, 11 mm en interne, 10 mm en inférieur, 17 mm en supérieur	2mm

4. Immunohistochimie :

Pour les 9 cas étudiés, l'étude immunohistochimique a été réalisée dans 6 cas, soit 66,6% de la population étudiée. Seuls les cas qui posaient un problème diagnostique ont bénéficié d'une étude immunohistochimique.

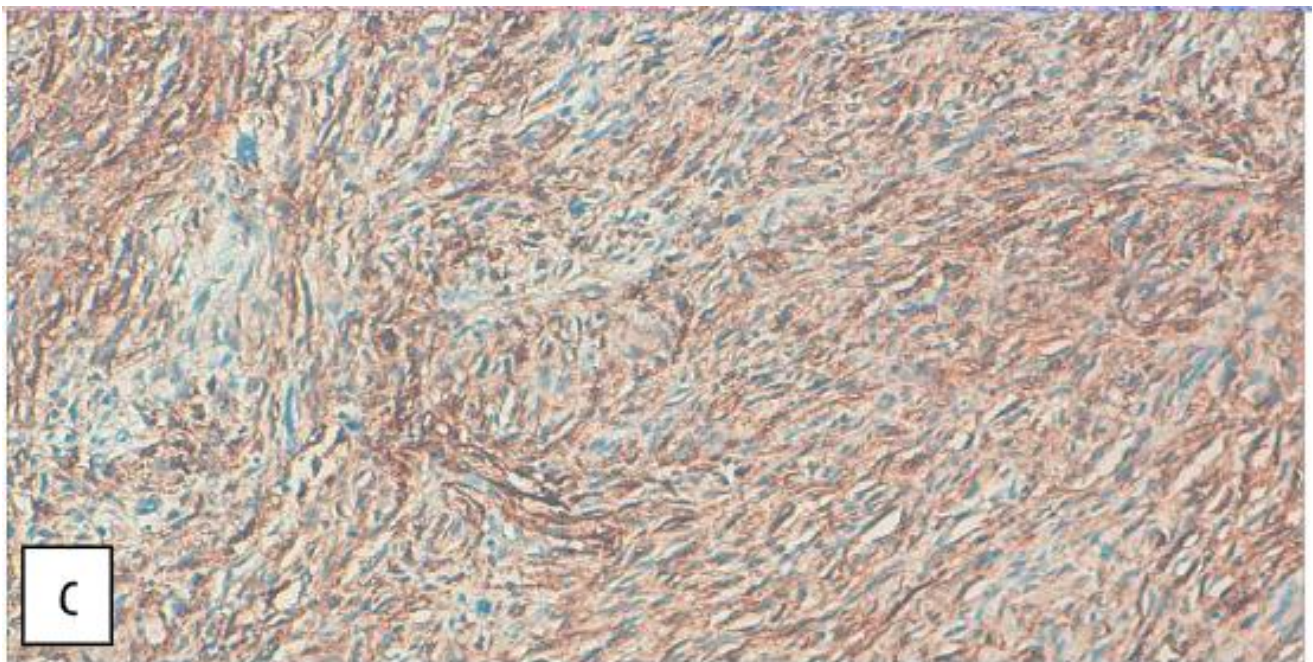
Les marqueurs étudiés sont :

- Le CD34 dans 5 cas.
- La protéine S100 dans 4 cas.
- L'actine musculaire lisse (AML) dans 3 cas.

-Le CD68 dans 1 cas.

- Desmine dans 2 cas

En ce qui concerne le profil immunohistochimique, toutes les tumeurs sont réactives aux anticorps anti-CD34. Cependant, elles sont négatives à la protéine S 100, à l'actine musculaire lisse, à la desmine et au CD68.



**Figure 6: positivité intense et diffuse du CD34, service d'anatomie pathologique du
CHU Hassan 2 de Fès.**

5. Etude cytogénétique :

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

6. Classification FNCLCC :

(Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer)

Elle est basée sur 3 éléments (degré de différenciation, nombre de mitoses et le pourcentage de la nécrose tumorale)

Le grade histologique est obtenu par la somme des scores attribués aux 3 critères précédents :

Grade 1 : Score 2-3

Grade 2 : Score 4-5

Grade 3 : Score 6-7-8

VII. Selon le bilan d'extension :

1. Bilan d'extension loco régionale

Dans le cadre du bilan d'extension loco régionale :

- 4 TDM ont été demandés dont une objectivait un processus lésionnel au contact du muscle deltoïde dans 1 cas et au contact du muscle grand glutéal chez un autre patient, les autres cas la tumeur était à distance du plan musculaire
- 3 IRM dont une du bras montrant une tumeur envahissant la graisse sous cutanée et venant au contact du muscle deltoïde dans 1 cas, et une tumeur postérieure de l'épaule gauche présentant un contact étroit avec les muscles muscle trapèze et le chef claviculaire du deltoïde dans un autre cas.
- 2 cas non documentés.

2. Bilan d'extension à distance :

Des radiographies thoraciques ont été demandées revenues normales dans tous les cas voire une TDM thoracique chez 1 patient, des échographies des parties molles qui ont objectivé dans plusieurs cas des formations ganglionnaires infra centimétriques, 1 échographie abdominale et 2 CCTAP.

La scintigraphie osseuse a été demandée chez un patient pour suspicion de lésion osseuse secondaire, revenue normale.

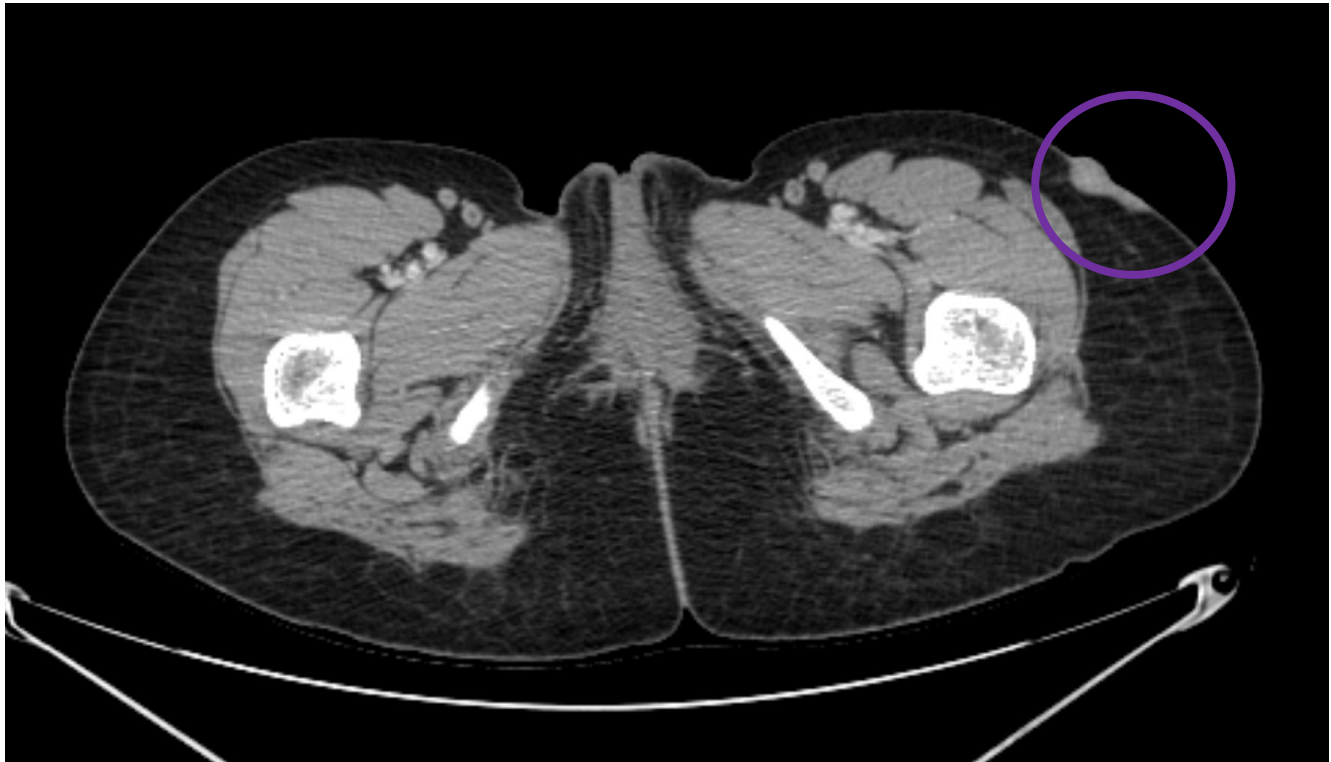


Figure 7: TDM de la cuisse

Coupe scannographique axiale passant par la cuisse gauche, après injection de produit de contraste, objectivant une formation tissulaire au niveau de la face externe de la cuisse gauche intéressant la peau et la graisse sous cutanée restant à distance des muscles en regard, de forme grossièrement ovoïde, bien limitée, de contours réguliers, rehaussée de façon homogène après contraste, mesurant 29 x 10 mm de diamètres

Service de radiologie du CHU Hassan 2 de Fès.

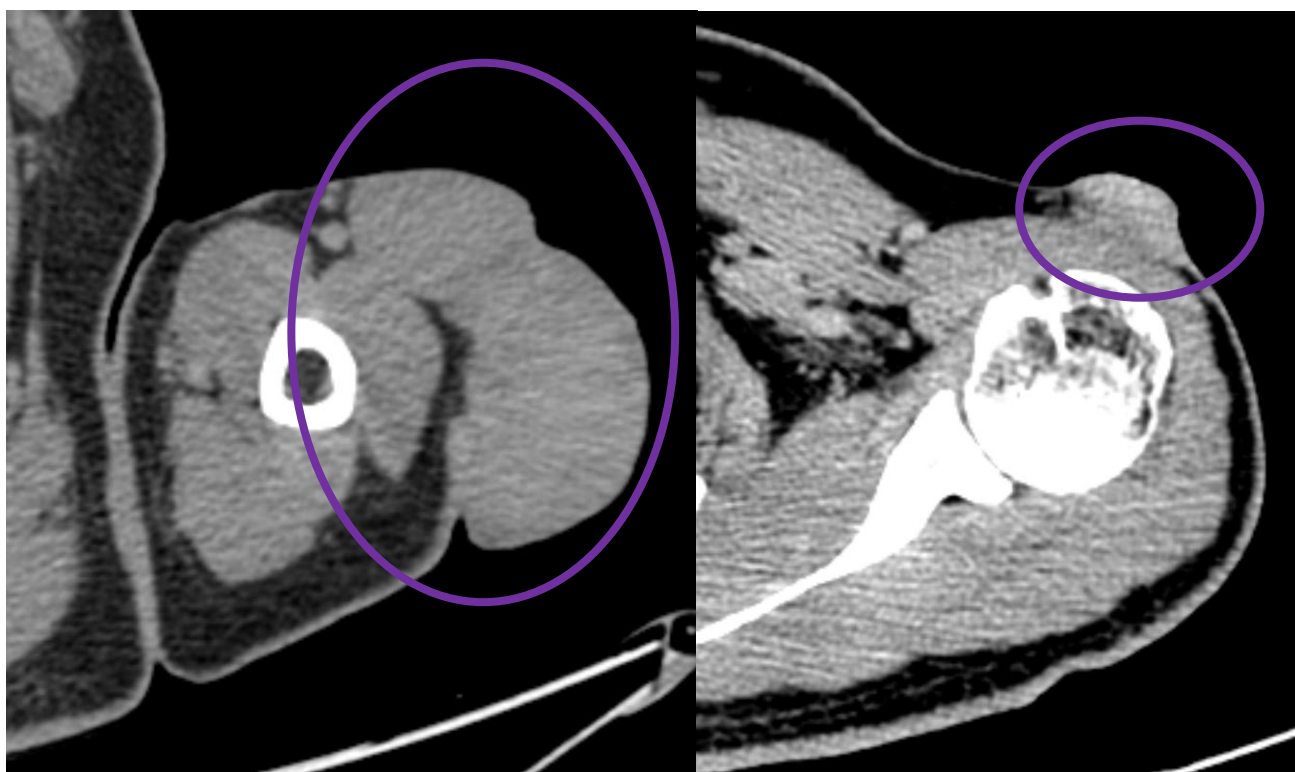


Figure 8: AngioTSA de l'épaule

Coupes scannographiques axiales passant par l'épaule gauche, après injection de produit de contraste, objectivant la présence d'une volumineuse masse cutanée centrée sur le tiers supérieur du bras gauche, s'étendant en haut en regard de l'articulation de l'épaule présentant un contact intime avec le muscle deltoïde.
Service de radiologie du CHU Hassan 2 de Fès.



Figure 9: AngioTSA de l'épaule

Coupe scannographique coronale passant par l'épaule gauche, après injection de produit de contraste, objectivant la présence d'une volumineuse masse cutanée polylobée centrée sur le tiers supérieur du bras gauche, rehaussée de façon hétérogène et mesure 80 x 42 x 150 mm.

Service de radiologie du CHU Hassan 2 de Fès.

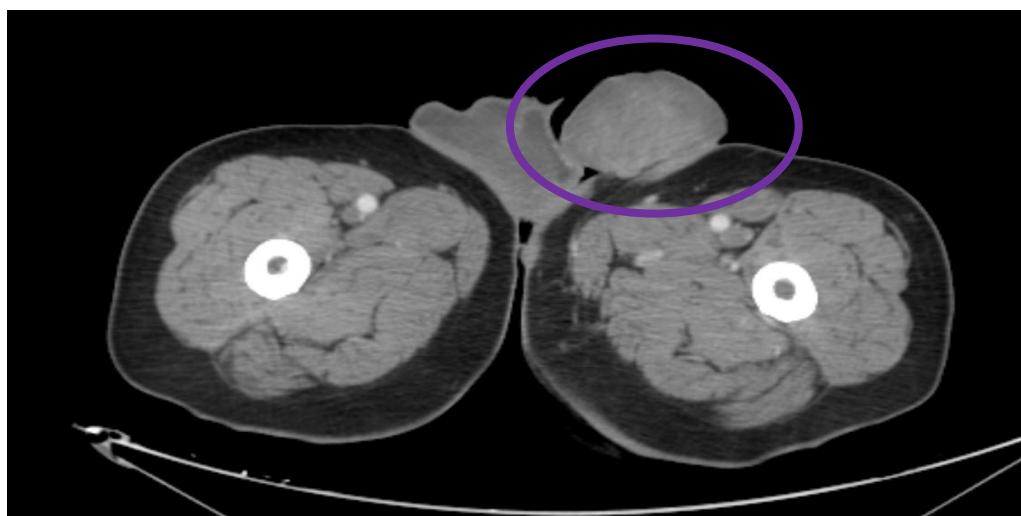


Figure 11: TDM abdomino-pelvienne

Coupe scannographique axiale passant par la racine des deux cuisses, après injection de produit de contraste, objectivant, un processus tissulaire cutanéocutané au dépend de la racine de la cuisse gauche, mesurant 72 x 59 x 58 mm. Service de radiologie du CHU Hassan 2 de Fès.

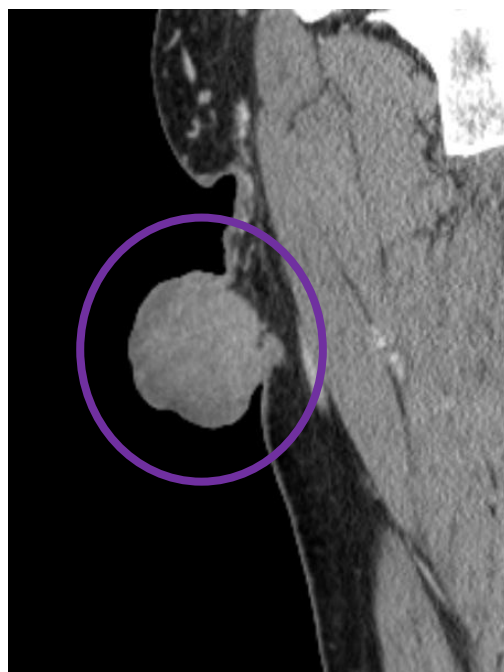


Figure 10: TDM Abdomino-pelvienne

Coupe scannographique sagittale passant par la cuisse gauche, après injection de produit de contraste, objectivant, un processus tissulaire de contours polylobés rehaussé après contraste. Service de radiologie du CHU Hassan 2 de Fès.

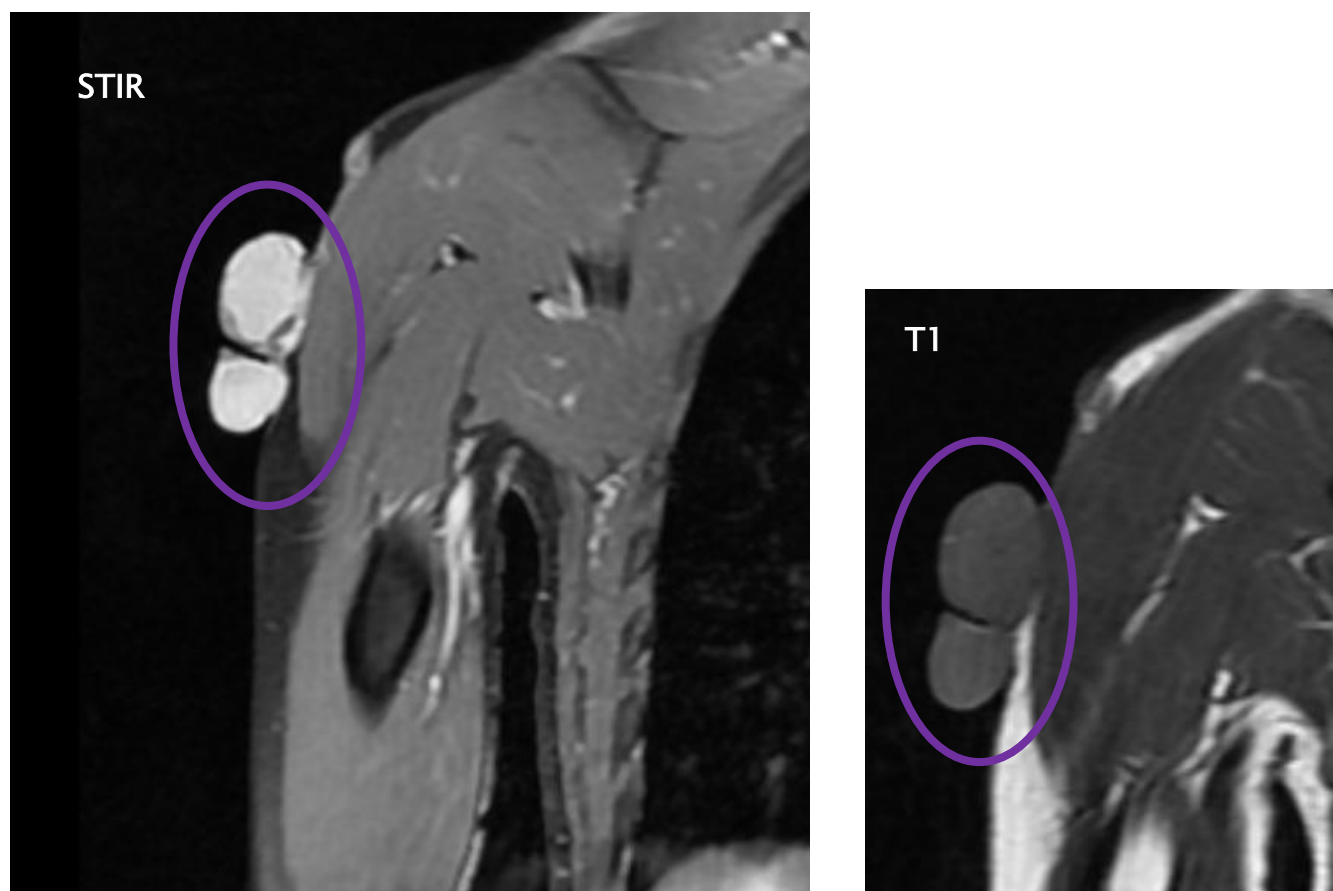


Figure 12: IRM du bras

Coupes coronales d'une IRM du bras droit en séquences STIR et T1, objectivant une processus lésionnel cutané et sous cutané de la partie externe du 1/3 supérieur du bras droit de contours lobulés, décrit en hyper signal STIR, et hypo signal T1 et mesurant 6.1 x 2.6 x 7.8 cm.

Service de radiologie du CHU Hassan 2 de Fès.

VIII. Traitement :

Le traitement standard des dermatofibrosarcomes (DFS) des extrémités consiste le plus souvent en la chirurgie, elle est un acte à la fois diagnostique et thérapeutique. Sur le plan thérapeutique, tous les patients de notre série ont bénéficié, au sein du service de traumatologie- orthopédie B4, d'un traitement chirurgical.

Un seul cas, chez qui une radiothérapie adjuvante a été indiquée.

1. Traitement chirurgical :

Cinq patients ont été opérés sous rachianesthésie. L'anesthésie générale était utilisée chez quatre patients.

1.1. Exérèse chirurgicale :

Dans notre série, le traitement chirurgical consiste en une exérèse large avec une marge de sécurité de 3 à 5 cm latéralement.

En profondeur, l'exérèse comportait obligatoirement une barrière anatomique saine.

Aucun cas d'amputation n'a été noté dans notre série.

1.2. Réparation de la perte de substance :

La réparation faisait appel aux différents procédés de la chirurgie plastique :

-**Suture simple** : réalisée chez 4 patients (44.4%)

-**Cicatrisation dirigée** : Utilisée chez 2 patients (22.2%)

-**Grefe de peau** : Réalisée chez 3 patients (33.3%) porteurs de DFS du bras (1 cas) et de l'épaule (2 cas).

-**Lambeau** : aucun cas de notre série n'a bénéficié d'une réparation par lambeau.

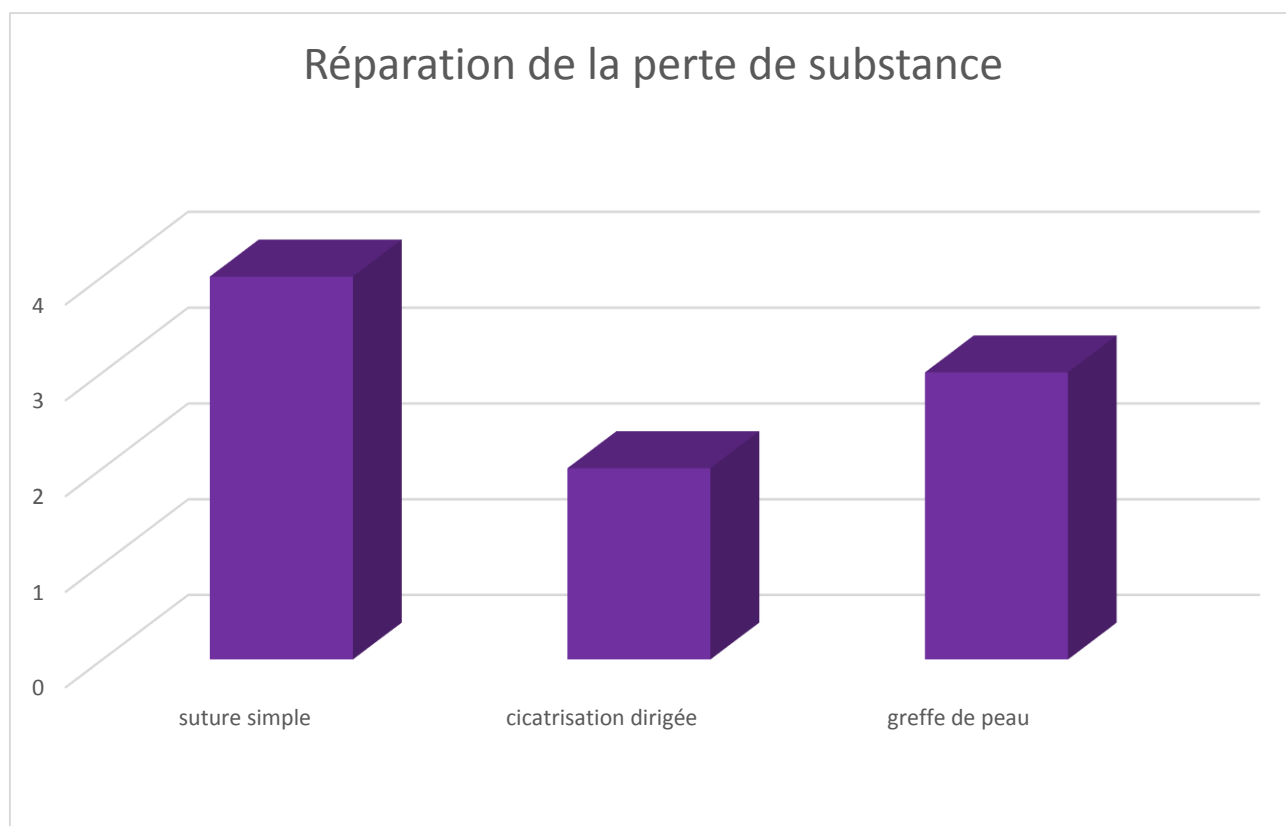


Figure 13: Répartition des cas en fonction de la technique de réparation de la perte de substance

1.3. Analyse de la pièce opératoire :

Aucun patient de notre série n'a été repris chirurgicalement après analyse de la pièce opératoire

Les neuf cas présentaient des limites profondes saines et des limites latérales saines.

2. Traitement adjuvant :

a. Radiothérapie :

Dans notre série, une seule patiente a bénéficié de radiothérapie adjuvante. Il s'agissait d'un DFS de la fesse opérée à titre externe sans documents admise dans notre formation pour récurrence.

Les marges d'exérèse étaient saines

La dose totale délivrée était de 60 Gy avec un fractionnement de 2Gy par fraction 5j/7 étalée du 18/9/2018 au 30/10/2018

b. Chimiothérapie :

Aucun patient de notre série n'a reçu de chimiothérapie

c. Thérapie ciblée :

Aucun patient de notre série n'a reçu de chimiothérapie

IX. Selon l'évolution :

Exprimés en terme de récurrence, survenue de métastases et de décès. Ils étaient appréciés avec un recul moyen de 2 ,1 ans (1an à 6ans).

Nous avons eu 5 cas perdus de vue après 1 an de suivi pour 3 cas malades et 2ans pour les deux autres cas.

1. Récurrence :

Aucun cas de récurrences n'a été noté.

2. Métastase :

Aucun cas de métastases dans notre série.

3. Mortalité :

Aucun cas décédé.

DISCUSSION

I. Historique :

1890 : Le dermatofibrosarcome a été initialement décrit par TAYLOR RW comme une tumeur sarcomateuse ayant l'apparence d'une cicatrice chéloïde. Ce cas concernait une tumeur dermique sur l'épaule gauche d'un homme de 43 ans, qui a nécessité quatre interventions chirurgicales en raison de récidives locales [8].

Dans la même année, SHERWELL a présenté un cas similaire à la Société Dermatologique de New York, le désignant par le terme « Morphée hypertrophique » [9].

1924: C'est DARIER et FERRAND qui ont décrit pour la première fois le dermatofibrosarcome comme une entité clinico-pathologique distincte, le qualifiant de dermatofibrosarcome progressif et récidivant, basé sur quatre observations. La tumeur est décrite comme une plaque ferme et fibreuse, évoluant lentement sur plusieurs années vers de multiples nodules. Son agressivité est considérée comme locale, et les métastases restent extrêmement rares [10].

1925: À partir de l'étude de trois cas, Hoffman a introduit le terme «dermatofibroma protuberans » (DFSP), une appellation qui est toujours utilisée dans la littérature anglo-saxonne [11].

Depuis leur identification en tant qu'entité distincte, plusieurs événements ont jalonné l'histoire des dermatofibrosarcomes :

- **1933 :** initiation de la chirurgie micrographique de Mohs par Frédéric Mohs.
- **1952:** PACK et TAYLOR recommandent, en plus de l'exérèse large de la tumeur, de procéder à une ablation du fascia sous-jacent.

- **1957:** La forme pigmentée du dermatofibrosarcome a été initialement décrite par BEDNAR [12].
- **1962:** La première vaste série de 115 cas a été rapportée par Taylor et al., comprenant des données démographiques ainsi qu'une description détaillée des caractéristiques cliniques et microscopiques du dermatofibrosarcome [13].
- **1985:** La forme atrophique du dermatofibrosarcome a été décrite pour la première fois par LAMBERT [14].

1990 : Bridge et al. ont effectué les premières analyses cytogénétiques du dermatofibrosarcome et ont révélé des caryotypes présentant des chromosomes surnuméraires en forme d'anneau [15].

1991: Cohen, Rapini et al. ont été les premiers à mettre en évidence la différence d'expression de l'anti-CD34 entre le dermatofibrosarcome et l'histiocytofibrome bénin, ainsi que l'utilité potentielle de ce marquage pour les différencier [16].

1995 : Dominguez, Hordonez et al., dans une étude portant sur 38 cas, réfutent la théorie de l'origine neurale et soutiennent que le dermatofibrosarcome a une origine fibroblastique et/ou myofibroblastique [17].

II. Classification :

Tableau 5: Tumeurs fibroblastiques et myofibroblastiques selon la classification

OMS 2013 [19].

<u>Catégorie</u>	<u>Tumeur</u>
<u>A agressivité locale</u>	Fibroblastome à cellules géantes Fibromatose plantaire/palmaire Fibromatose de type desmoïde Lipofibromatose
<u>Donnant rarement des métastases</u>	Dermatofibrosarcome protuberans (DFSP) DFSP avec transformation fibrosarcomateuse DFSP pigmenté Inclus pour la 1 ^{re} fois Tumeur fibreuse solitaire Tumeur fibreuse solitaire maligne Tumeur myofibroblastique inflammatoire Sarcome myofibroblastique de bas grade Sarcome fibroblastique myxo inflammatoire / Tumeur fibroblastique myxo-inflammatoire atypique Fibrosarcome pédiatrique Fibrosarcome adulte Myxofibrosarcome Sarcome fibromyxoïde de bas grade
<u>Malignes</u>	Fibrosarcome adulte Myxofibrosarcome Sarcome fibromyxoïde de bas grade Fibrosarcome épithélioïde sclérosant

Le dermatofibrosarcome est actuellement classé parmi les tumeurs fibrohistiocytaïres à malignité intermédiaire selon la classification OMS 2013 des tumeurs des tissus mous. Il constitue une entité anatomo-clinique définie par l'association d'une tumeur cutanée nodulaire et d'un aspect microscopique particulier. Il est caractérisé par son évolution lente, son haut taux de récïdive locale et son faible potentiel métastatique [18].

III. Histoire naturelle du DFS :

1. Oncogenèse et pathogénie moléculaire :

L'oncogenèse du DFSP n'est pas parfaitement élucidée.

Plus de 90 % des dermatofibrosarcomes (tous types histologiques confondus) sont associés à une translocation réciproque caractéristique t(17;22)(q22;q13), la majorité se présentant sous forme de chromosomes en anneau surnuméraires (généralement observés dans les néoplasies chez l'adulte). Cela entraîne la fusion des gènes COL1A1 (collagène de type 1 alpha 1) sur le chromosome 17q21-22 et PDGFB (facteur de croissance dérivé des plaquettes beta) sur 22q13 [20].

Le PDGF est impliqué dans la stimulation de la croissance cellulaire, de la différenciation et de la migration ; il joue un rôle dans des voies de signalisation majeures, notamment Ras-MAPK; et il est un puissant mitogène pour les cellules mésenchymateuses. Après que la protéine chimérique COL1A1-PDGFB a été transformée en un homodimère PDGF-BB mature, elle active le récepteur PDGFR, entraînant son activation autocrine et le développement tumoral subséquent [20].

2. Extension locale :

Les cellules fusiformes fibroblastiques divergent à partir d'une zone centrale de collagène ou vasculaire et s'organisent en faisceaux irréguliers, entrelacés et tourbillonnants, selon un agencement qualifié de « storiforme ». Elles présentent des projections irrégulières, semblables à des tentacules, qui infiltrent le derme et le tissu sous-cutané.

En périphérie, ces extensions peuvent donner une apparence trompeuse de collagène normal.

Bien que la tumeur ait une apparence bien circonscrite, ses limites sont difficiles à déterminer histologiquement et impossibles à évaluer cliniquement, ce qui peut entraîner des récidives en raison d'excisions incomplètes.

En général, la tumeur n'atteint pas l'épiderme.

Latéralement, elle s'étend entre les faisceaux de collagène préexistants, tandis qu'en profondeur, elle pénètre dans la graisse sous-cutanée. Elle peut envahir les fascias sous-jacents, les muscles ou l'os, surtout dans les lésions avancées ou récurrentes.

Elle émet des coulées néoplasiques qui dissocient les lobules adipeux hypodermiques et s'étend le long des cloisons inter-lobulaires ainsi que des plans aponévrotiques, souvent bien au-delà de ce que la clinique ou l'aspect macroscopique suggèrent.

Elle diffuse dans la graisse hypodermique en laissant des vacuoles adipeuses intactes, qu'elle englobe sans destruction ni réaction inflammatoire significative ; les annexes cutanées sont fréquemment incluses dans la tumeur. Les vaisseaux sanguins sont nombreux, présentant un épaissement hyalin des parois, sans formation de lacs sanguins.

La tumeur est infiltrante, mais non destructrice.

3. Extension à distance :

Malgré son apparence inquiétante, le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand présente une malignité essentiellement locale et ne métastase qu'exceptionnellement.

La dissémination se produit principalement par voie hématogène plutôt que par extension lymphatique.

a. Extension ganglionnaire :

Le dermatofibrosarcome n'est pas une tumeur lymphophile. Les extensions lymphatiques, histologiquement prouvées, représentent environ 1 % de l'ensemble des extensions tumorales à distance.

Par conséquent, il n'est pas nécessaire de procéder à un curage ganglionnaire systématique dans la zone de drainage de la tumeur.

b. Métastases générales :

Le dermatofibrosarcome métastase très rarement, des séries rapportent un taux de métastases générales allant de 3 à 5 %.

Le mode de découverte est souvent lié à des signes indirects résultant du développement de la métastase, qui est généralement indolente et latente. Cela souligne l'importance d'un suivi systématique et prolongé pour détecter une métastase asymptomatique."

4. Transformation sarcomateuse :

L'origine du DFS est toujours l'objet d'une controverse, puisqu'il n'existe pas d'argument formel en faveur d'un type cellulaire particulier.

En 1995, Dominguez et al, rejettent la théorie de l'origine neurale et parlent d'une origine fibroblastique et/ou myofibroblastique [17].

▪ En faveur de l'origine fibroblastique :

- ✓ La morphologie des cellules tumorales : cellules fusiformes avec un noyau semblable à celui d'un fibroblaste.
- ✓ La synthèse de collagène et de fibronectine par les cellules tumorales.
- ✓ La présence de myofilaments musculaires lisses.

- ✓ La positivité en immunohistochimie du marquage par l'anticorps anti-actine musculaire lisse.
- ✓ La positivité pour l'anticorps anti-vimentine.
- ✓ La transformation du DFS en fibrosarcome ou histiocytome malin [21].
- En faveur de l'origine histiocytaire :
 - ✓ Les cellules tumorales mise en culture ressemblent à des histiocytes.
 - ✓ Le marquage immunohistochimique par les enzymes de type histiocytaires tels que l'alpha 1 anti-trypsine, et alpha 1 anti-chymotrypsine [21].
- Origine neurale :
 - ✓ Autrefois admise, cette hypothèse semble actuellement être exclue [17].

Plusieurs chercheurs proposent que ces théories contradictoires pourraient s'expliquer par le fait que le DFSP dérive d'une cellule mésenchymateuse indifférenciée.

Au niveau ultrastructurel, cette hypothèse est soutenue par la présence de cellules présentant certaines caractéristiques à la fois des fibroblastes et des histiocytes. Une cellule progénitrice pluripotentielle pourrait avoir la capacité de se différencier en cellules fibroblastiques ou histiocytaires. Rockley et al. ont théorisé que le comportement biologique du DFSP pourrait être lié à la direction de la différenciation.

Ainsi, les tumeurs avec un composant fibroblastique prédominant seraient plus susceptibles de rester localement agressives, tandis que les tumeurs présentant des foyers histiocytaires ou une prédominance histiocytaire auraient une plus grande propension à métastaser.

L'histogenèse précise du DFSP reste à déterminer. Des investigations supplémentaires sur les propriétés ultrastructurelles et immunohistochimiques du DFSP seront nécessaires pour définir sa cellule d'origine [21].

Le dermatofibrosarcome protubérant peut donc comporter un ou plusieurs groupes de cellules sarcomateuses de haut grade de malignité. Selon la littérature, ces groupes peuvent correspondre à des zones de fibrosarcome ou d'histiocytome fibreux malin.

Ces plages concomitantes peuvent s'observer dans la tumeur initiale ou apparaître à l'occasion d'une récidive de la tumeur après exérèse.

La transition entre l'aspect histologique habituel du dermatofibrosarcome et les plages de transformation sarcomateuse se fait de façon graduelle ou abrupte.

Les récidives semblent être secondaires à une exérèse incomplète et de survenue plus rapide en cas de présence de plages sarcomateuses.

IV. Epidémiologie :

1. Etude épidémiologique :

1.1. Fréquence :

Le DFS est une tumeur rare mais non exceptionnelle, représentant entre 0,1 et 1 % des tumeurs cutanées malignes et de 2 à 6 % des sarcomes des tissus mous chez l'adulte. L'incidence mondiale est évaluée entre 0,8 et 4,2 cas par million chaque année [22]. De plus, l'incidence moyenne est restée relativement stable au cours des 18 dernières années[23].

1.2. L'âge :

Comme l'ont mentionné plusieurs auteurs, le DFS peut se manifester à tout âge [13], allant de la naissance à 90 ans [24]. Les âges moyens au moment du diagnostic se situent entre 27 et 47 ans [13], [25], [26], [27].

Ce phénomène est rare chez les enfants et les nouveau-nés[28], [29], [30], avec une fréquence des cas pédiatriques estimée entre 6 et 20 % selon les études et les critères d'âge utilisés [31].

En ce qui concerne les cas congénitaux, leur fréquence varie de 3 à 10 % dans la littérature, bien que leur prévalence demeure très faible [13] [32], [33].

Ceci a été noté dans notre étude. Ainsi, l'âge moyen des patients lors du diagnostic est de 51,2 ans, avec des extrêmes de 26 ans à 70 ans. Le pic de fréquence dans notre série siège entre 40 et 60 ans, 77.7 % de nos patients sont âgés entre 20-60 ans. Nous n'avons pas trouvé de cas congénitaux ni de localisation chez l'enfant.

Tableau 6: Tableau comparant les moyennes d'âge selon les séries de la littérature.

Série	Taylor [13]	Fletcher [26]	Chmitah [34]	Behbahani [25]	Hammas N [1]	Notre série
Moyenne d'âge	27.3	40.3	42	40	41	51.2

Tableau 7: Répartition par tranches d'âge selon les séries

Série	Tranche d'âge (ans)						
	0-10	11-20	21-30	31-40	41-50	51-60	61 et plus
Taylor[13]	9,6%	20.9%	36.5%	14.8%	5.2%	5.2%	7.8%
Joucdar[28]	0%	8.6%	18.5%	24.7%	17.3%	14.8%	16.1%
Chmitah[34]	0%	4.8%	9.5%	38.1%	23.8%	14.3%	9.5%
Notre série	0%	0%	11.1%	22.2%	0%	44.4%	22.2%

1.3. Sexe :

Le DFSP touche les deux sexes, avec une légère prédominance masculine rapportée par la majorité des auteurs[29]. Cependant, le sex-ratio varie au sein des différentes études.

D'autres chercheurs, tels que Bendix-Hansen et Behbahani, ont observé une légère prédominance féminine[35].

Dans notre série, les 9 patients se répartissent en 5 hommes et 4 femmes, soit un sex-ratio de 1.25.

Tableau 8: Répartition des sex-ratio selon les séries de la littérature.

Série	Taylor [13]	Bendix-hansen [36]	Joucdar [29]	Fletcher [31]	Chmitah [37]	Hammas N [1]	Notre série
Sex-ratio	3.6	0.9	1.25	1.16	1.6	1.7	1.25

5. Epidémiologie causale :

a. Facteurs ethniques :

Toutes les races peuvent être affectées par le DFS, mais l'estimation de l'incidence raciale de cette tumeur s'avère complexe, car ce facteur est souvent peu documenté dans la majorité des études [29].

Taylor et Helwig rapportent dans leur étude une nette prédominance du DFS chez les individus de race blanche [13].

Une étude épidémiologique américaine étudiant l'impact des facteurs ethniques sur le DFS montre une prédominance du DFS chez la race noire par rapport aux blancs non hispaniques et aux hispaniques, avec respectivement des pourcentages de 45% , 40%, 15% [38].

Dans notre série ce facteur n'est pas rapporté.

b. Facteurs héréditaires :

Aucune preuve ne suggère l'existence d'une prédisposition héréditaire ou familiale [39], Seuls deux cas familiaux ont été rapportés.

Le premier concerne un père et son fils, âgés respectivement de 44 et 21 ans, pour lesquels aucune analyse génétique tumorale n'a été effectuée [36].

Le second cas implique un patient de 40 ans et son frère aîné. L'analyse cytogénétique de la tumeur n'a révélé aucune anomalie distincte de celles observées dans les cas sporadiques [40].

c. Facteurs favorisants :

Il existe des antécédents de traumatisme local dans 10 % à 20 % des cas, ce qui suggère qu'il pourrait s'agir d'un facteur déclencheur [41]. Le délai entre le traumatisme et l'apparition de la lésion peut varier de 2 mois à 20 ans [13].

Dans une étude portant sur 115 cas, Taylor a observé des antécédents de traumatisme au site de développement de la lésion chez 19 patients, soit 16,5 %. La gravité des traumatismes variait, allant d'une simple vaccination à des blessures de guerre [13].

Coetzee a été le premier à décrire en 1964 l'apparition du DFS sur une cicatrice de vaccination [42].

D'autres auteurs mentionnent divers facteurs exogènes associés à l'apparition du DFS, tels que les cicatrices de brûlures, de vaccinations, les radiothérapies de nævi, les lésions syphilitiques, des microtraumatismes sur une peau saine, ainsi que des lésions de kératose arsenicale d'origine iatrogène ou professionnelle [12], [20], [42], [43], [45].

Une étude américaine a traité également l'impact de la grossesse dans la survenue du DFS, et ainsi ; quatre tumeurs parmi 18 cas (22,2 %) sont apparues de novo durant la grossesse, principalement au cours du premier ou du deuxième trimestre, tandis que les autres (14/18, 78,0 %) ont montré une croissance rapide pendant cette période [47].

La survenue d'un traumatisme initial a été rapportée dans notre série chez trois patients, soit 33.3% des cas, et la notion de grossesse chez une seule femme parmi 4.

V. Clinique :

1. Délai diagnostique :

L'évolution lentement progressive et asymptomatique constitue un facteur majeur contribuant au retard de diagnostic observé par de nombreux auteurs [13], [48], [49], [50].

Dans notre série, le délai séparant l'apparition de la lésion de la première consultation est en moyenne de 9.17 ans, avec des extrêmes allant de 6 mois à 20 ans.

Tableau 9: Tableau rapportant le retard diagnostique selon les séries.

Série	Taylor	Bendix-Hansen	Tan	Hammas N [1]	Notre série
Délai diagnostique	3semaines à 33ans	3mois à 2ans	6mois à 27ans	5mois et 20 ans, (moyenne de 8ans)	6mois à 20ans

2. Aspects cliniques :

Les premiers symptômes cliniques du DFS sont non spécifiques, rendant le diagnostic difficile et entraînant une forte incidence de diagnostics erronés. Les examens pathologiques et immunohistochimiques constituent donc actuellement l'examen de référence pour le diagnostic du DFSP [51].

a. Phase initiale :

Initialement la lésion peut prendre l'aspect d'une plaque unique qualifiée de « non protubérante » comme l'on décrit Martin et al [52], ces auteurs ont relevé quatre différents aspects du DFS à travers une étude rétrospective menée sur 143 cas de DFS confirmés par l'histologie [52] :

- Plaque atrophique (Figure 1): elle se présente comme une plaque blanche à brune, éventuellement de couleur chair, souple, plate voire invaginée.
- Plaque sclérodermiforme (Figure 2): il s'agit d'une plaque blanche à brune, éventuellement couleur chair, dure, plate voire invaginée.
- Plaque angiomateuse (Figure 3): c'est une plaque rougeâtre ou bleutée, dure ou souple, plate voire invaginée.
- Autres formes planes ou invaginées: il s'agit le plus souvent de micronodules dermiques coalescents formant une plaque non protubérante.

La tumeur peut parfois se manifester au début sous forme d'un nodule ferme, enchâssé dans la peau, apparemment bien délimité et mobile par rapport aux plans profonds [13] [29] [36].

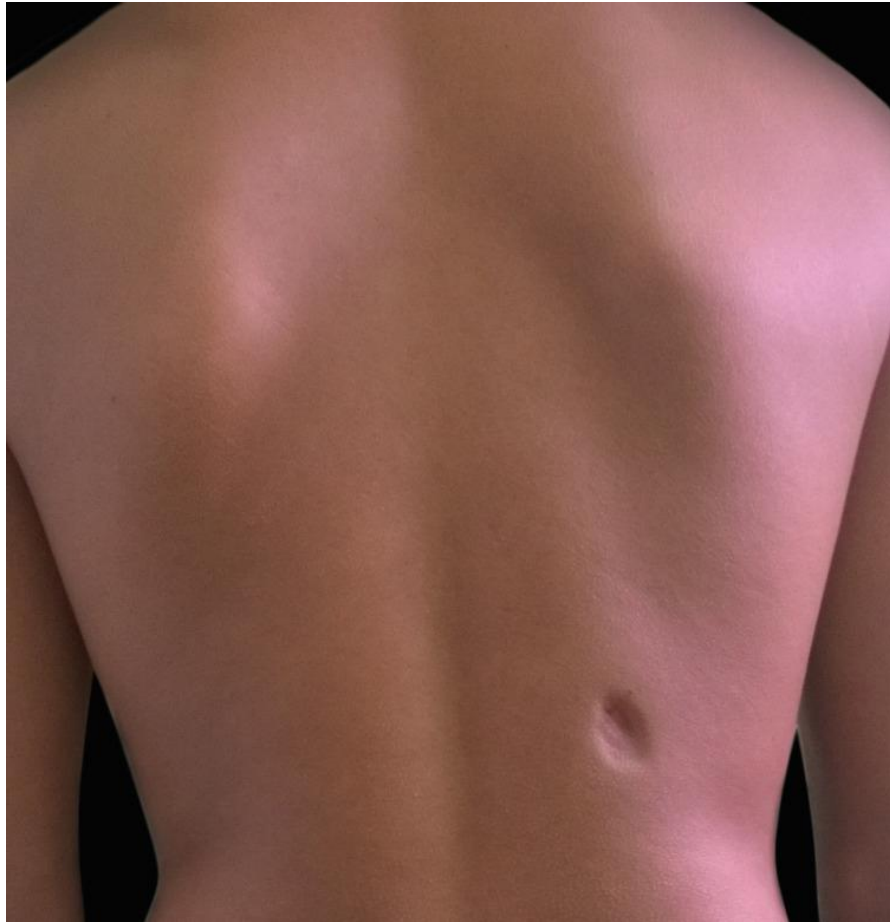


Figure 14 : DFS prenant l'aspect d'une plaque
atrophique [53]



Figure 15: DFS prenant l'aspect d'une plaque sclérodermiforme. [52]



Figure 16: DFS prenant l'aspect d'une plaque angiomateuse [52]

b. Phase d'état :

La lésion initiale progresse lentement sur une période de quelques mois à quelques années, aboutissant à la formation d'une tumeur indolore évocatrice (figure) : caractérisée par une plaque dermohypodermique. Cette plaque est parsemée de nodules d'une consistance dure, pouvant présenter une coloration polychrome; blanc jaunâtre, brun ou au rose, et parfois accompagnée de télangiectasies. Sa taille varie et elle est fixée à la peau superficielle tout en étant parfaitement mobile par rapport aux plans profonds [13] [49], [53] [48].



Figure 17: DFS multinodulaire [21]



Figure 18: lésion nodulaire du dos d'un DFS [1]

Dans notre série, au moment du diagnostic, la tumeur était nodulaire dans 6 cas (66.7%), et prenait l'aspect d'une plaque indurée dans un seul cas (11.1%), et dans 2 cas (22.2%) il s'agissait d'une ulcération.

3. Taille tumorale :

La taille de la lésion peut varier considérablement, étant généralement influencée par le délai de consultation. Selon les publications, la taille tumorale peut atteindre jusqu'à 40 cm, tandis que la moyenne se situe entre 1 et 5 cm [13], [54], [55].

La taille tumorale des cas de notre série varie entre 3 et 20 cm avec une taille moyenne de 7.75 cm.

Tableau 10: Taille tumorale dans différentes séries

Série	Taille de la tumeur			
	<5cm	5–10cm	>10cm	Imprécise
Joucdar [48]	40.8%	43.2%	16%	0%
Behbahani [25]	58.8%		14.7%	26.5%
Tan [50]	70%	0%	10%	20%
Notre série	33.3%	44.4%	11.1%	11.1%

4. Localisation :

Plusieurs articles ont étudié la prévalence du DFSP par site, montrant que les localisations les plus fréquentes se trouvent dans le tronc, suivi des membres (en particulier dans le tiers proximal), et enfin de la région de la tête et du cou [56].

La localisation aux extrémités des membres est relativement rare chez l'adulte, mais elle est plus fréquente chez l'enfant [13], [21], [27], [55].

Certaines localisations sont exceptionnelles :

- 68 cas de DFS vulvaire ont été rapportés [57].
- 11 cas au niveau du scalp[58].
- 6 cas de localisation au niveau de la cavité buccale [59].
- 1 cas de DFS du jéjunum [60].

Dans notre série, menée au service de traumatologie orthopédie, les localisations au niveau du membre supérieur sont légèrement supérieures a celles du membre inférieur. Il faut noter que notre étude concernait les tumeurs localisées au niveau des extrémités, les autres localisations ont été exclues.

Tableau 11: Comparaison de la répartition des tumeurs en fonction du siège selon les séries de la littérature

Localisations	Série						
	Taylor [13]	Joucdar [48]	Bendix-Hansen [49]	Chmitah [34]	Behbahani [25]	Hammas N [1]	Notre série
Tronc	50.4%	42%	57.9%	62%	76%	52%	0%
Membres	34.8%	45%	31.6%	14.2%	12%	33%	100%
Tête et cou	14.8%	11.1%	10.5%	23.8%	12%	15%	0%

5. Caractère évolutif des lésions :

Dans la plupart des cas, les lésions demeurent stables ou évoluent lentement sur une longue période avant qu'une accélération de la croissance ne soit observée [12], [48] [21].

L'état général des patients reste longtemps conservé et il n'y a pas d'adénopathies [48], [61].

Dans notre série, les lésions s'étendaient lentement dans 88.89% des cas. Dans un seul cas, soit 11.1% des cas, le développement de la tumeur était d'emblée rapidement progressif.

6. Particularités cliniques du DFS de l'enfant :

Le dermatofibrosarcome (DFS) représente environ 5 à 6 % des tumeurs des tissus mous chez l'enfant [55]. Son incidence est probablement sous-estimée, car certaines tumeurs diagnostiquées chez des jeunes adultes ont pu débuter plusieurs années auparavant [62].

La revue de la littérature indique que le DFS chez l'enfant se manifeste le plus souvent sous la forme d'une plaque non douloureuse, parfois atrophique, dont la couleur varie entre celle de la peau normale et un rouge violacé [62]. Ce n'est que secondairement que des nodules apparaissent, leur juxtaposition entraînant la sémiologie classique observée chez l'adulte, caractérisée par une plaque lobulée, mobile en profondeur, d'une consistance dure et légèrement élastique, recouverte d'une peau lisse et tendue [62]. La croissance de la tumeur lente et peu symptomatique est principalement responsable du retard diagnostique [63].

L'objectif des examens d'imagerie adaptés (échographie et IRM en premier lieu) est d'identifier des arguments fiables en faveur d'une lésion maligne.

Cependant leur valeur prédictive restant imparfaite, il reste souvent nécessaire de compléter systématiquement ces investigations par l'analyse histologique d'une biopsie réalisée par voie percutanée écho-guidée et parfois par voie chirurgicale [64].

La localisation sur le tronc est observée dans 86 % des cas de formes congénitales et dans 42 % des formes pédiatriques [55]. Les membres sont atteints dans 39 % des cas, avec une fréquence plus élevée chez l'enfant [55].

Aucun cas pédiatrique n'a été noté dans notre série.

VI. Aspects anatomo-pathologiques :

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

1. Macroscopie :

Le DFS se présente sous la forme d'un ou plusieurs nodules protubérants, de couleur blanc-grisâtre à la coupe, fermes ou élastiques, bien délimités, et envahissant le derme [13], [26], [65].

Certaines zones tumorales peuvent parfois présenter un aspect translucide et gélatineux, correspondant, en microscopie, à une transformation myxoïde [13], [65]. Des zones hémorragiques ou kystiques peuvent également être observées, bien que la nécrose soit rare [13], [65].

Les limites de la lésion apparaissent floues latéralement, et des nodules satellites peuvent être observés à distance de la masse, notamment à un stade avancé

ou lors des récidives. En profondeur, la tumeur peut atteindre le plan aponévrotique, mais elle infiltre rarement les muscles ou l'os, sauf lorsqu'elle est de grande taille ou récurrente [21].



Figure 19: Aspect macroscopique d'un dermatofibrosarcome, d'aspect multinodulaire [66].

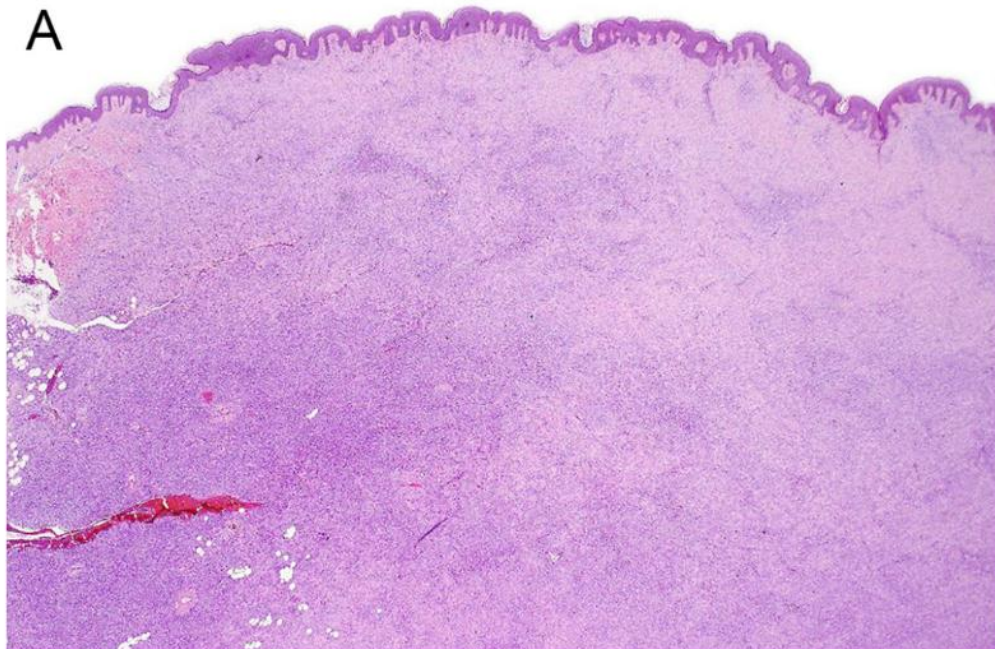
2. Microscopie :

2.1. Forme typique :

La biopsie guide le diagnostic et l'histologie le confirme.

La coloration à l'hématoxyline-éosine (H&E) montre généralement une infiltration diffuse du derme et de la graisse sous-cutanée par des cellules tumorales, entraînant un motif en nid d'abeille.

Histologiquement, la tumeur est composée de cellules uniformes en forme de fuseau, disposées selon un agencement storiforme caractéristique. Leurs noyaux sont grands, avec peu de pléomorphisme et des figures mitotiques rares [67].



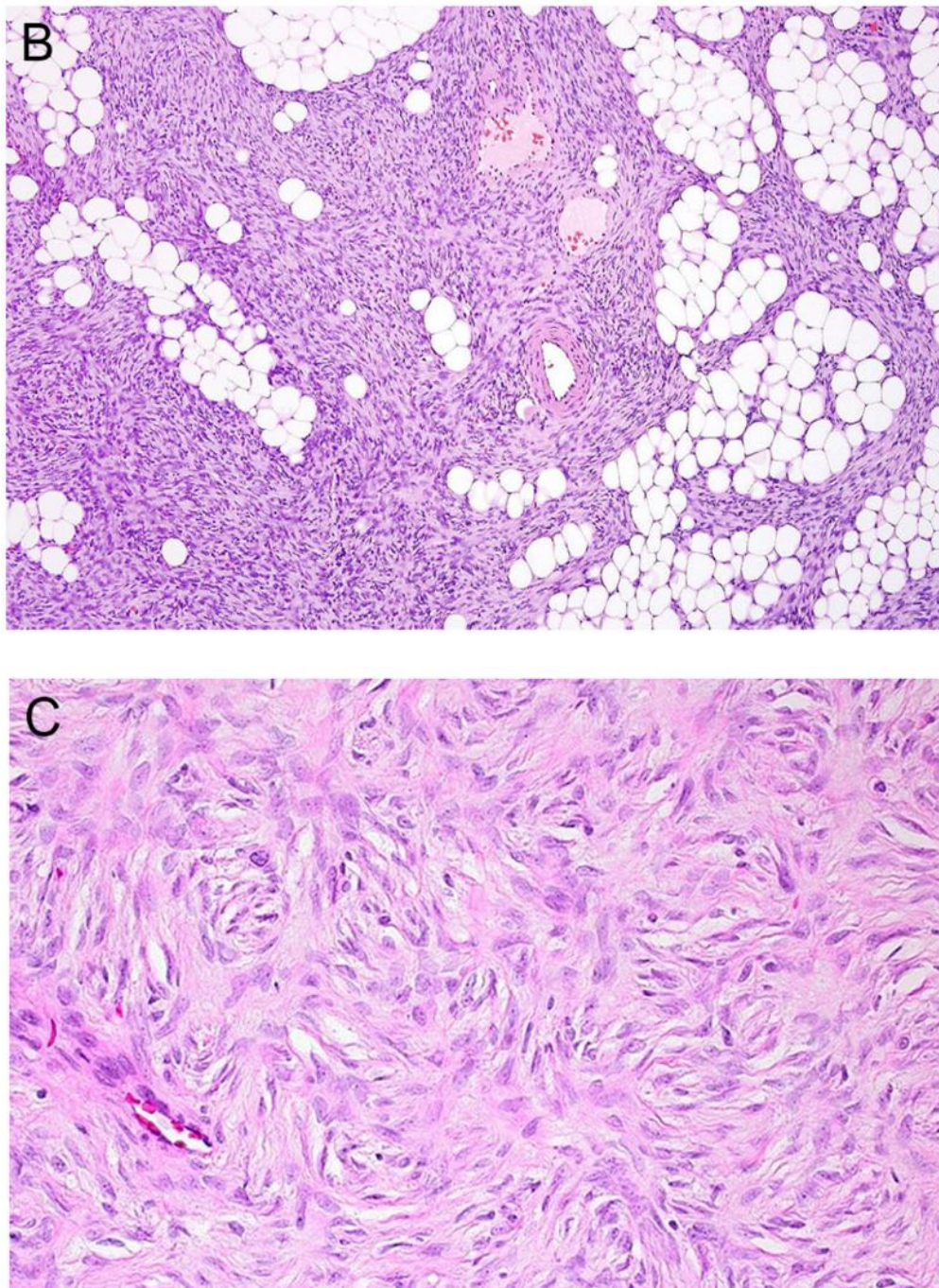


Figure 20: tumeur d'origine dermique composée de cellules uniformes en forme de fuseau ((A); grossissement $\times 40$) disposées principalement selon un agencement storiforme ((B); grossissement $\times 100$ et (C); grossissement $\times 200$). Ces cellules sont principalement localisé [68].

2.2. Autres formes histologiques :

Des variantes histologiques moins courantes du DFSP ont été identifiées, à savoir les variantes myxoïdes, pigmentées, myoïdes, cellulaires granulaire, sclérosantes, atrophiques et fibrosarcomateuses.

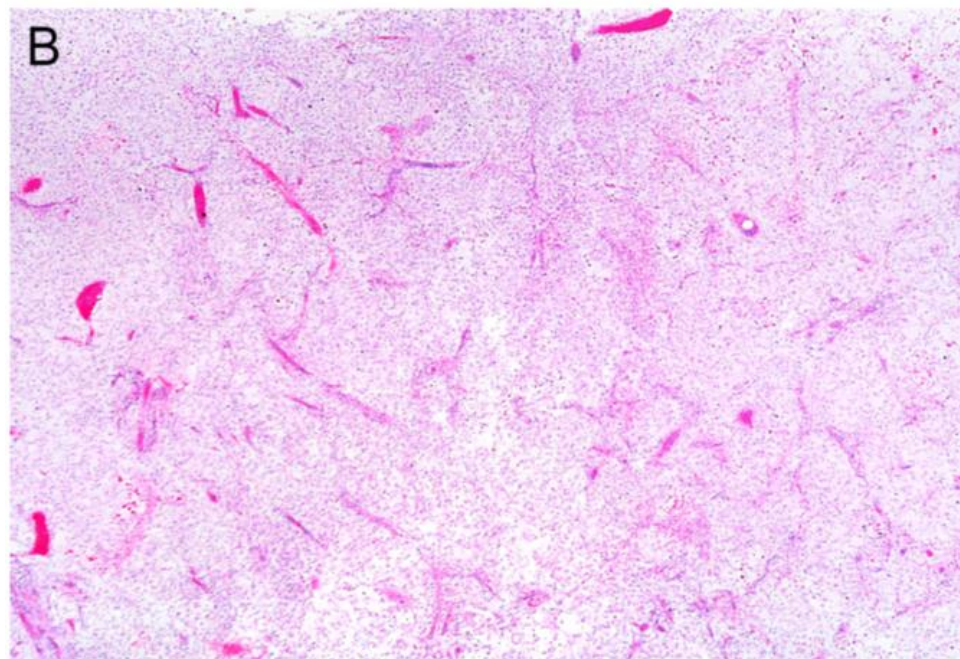
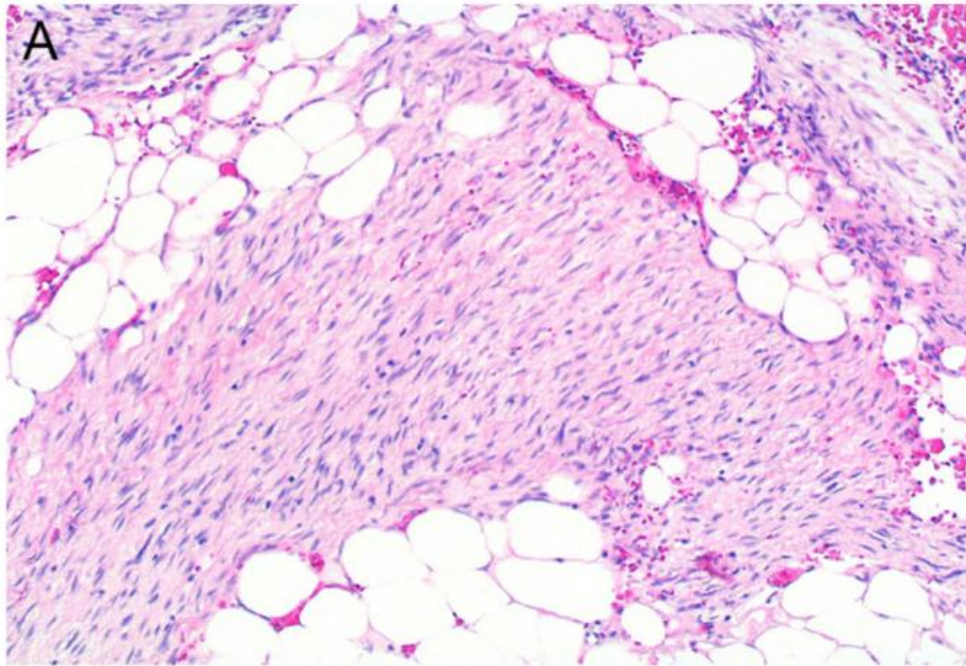
2.2.1. Forme myxoïde [68] :

Le DFSP myxoïde a été décrit pour la première fois par Frierson et Cooper en 1983.

Il présente un stroma myxoïde pâle abondant, des vaisseaux fins et petits fréquemment ramifiés, ainsi que des mastocytes dispersés.

Dans cette variante, la disposition storiforme caractéristique du DFSP est souvent perdue, et les vaisseaux sanguins sont plus proéminents (Figure 2A,B). Cependant, un motif en nid d'abeille d'infiltration dans la graisse sous-cutanée (Figure 2A) et une expression diffuse de CD34 peuvent encore être observés. Les noyaux des cellules tumorales sont charnus, ondulés et uniformes (Figure 2C).

Pour qu'un DFSP soit classé comme myxoïde, les zones de transformation myxoïde doivent représenter plus de 50 % de la tumeur (Figure 2C).



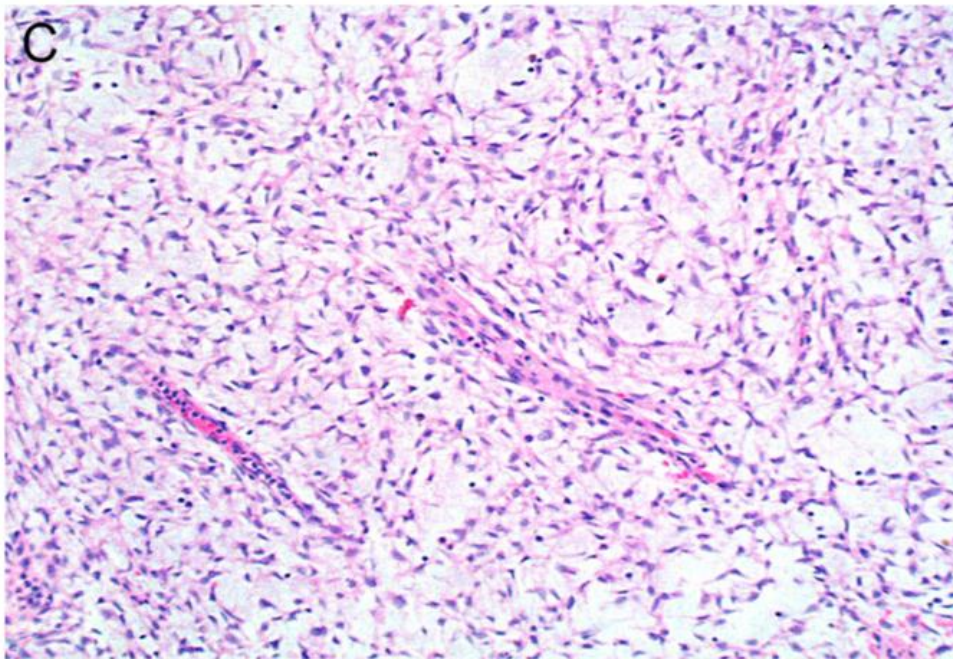


Figure 21: DFSP myxoïde [68] :

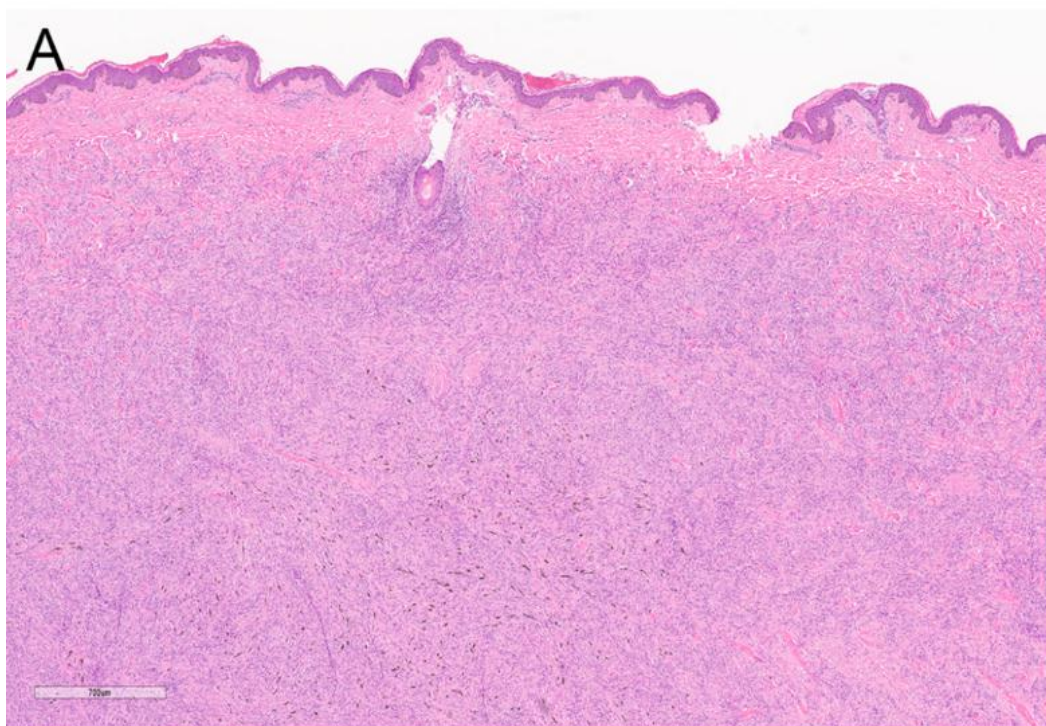
Dans cette variante, la disposition storiforme caractéristique du DFSP est souvent perdue, et les vaisseaux sanguins sont plus proéminents. Cependant, le motif en nid d'abeille d'infiltration dans la graisse sous-cutanée reste visible ((A); grossissement $\times 100$ et (B); grossissement $\times 40$). Les noyaux sont charnus, ondulés et uniformes, avec des zones focales ou diffuses de transformation myxoïde ((C); grossissement $\times 200$).

2.2.2. Forme pigmentée :

Le DFSP pigmenté est également connu sous le nom de tumeur de Bednar, comme décrit pour la première fois en 1957 par Bednar, qui l'avait initialement appelée « neurofibromes storiformes de la peau ».

Le DFSP pigmenté est associé à de nombreuses cellules dendritiques contenant du pigment mélanique (Figure 3 A, B). Ces cellules pigmentées expriment la protéine S100 (et sont donc cohérentes avec des mélanocytes).

Ainsi, parmi les diagnostics différentiels du DFSP pigmenté, on trouve les tumeurs mélanocytaires, y compris les nævus et le mélanome ... [68].



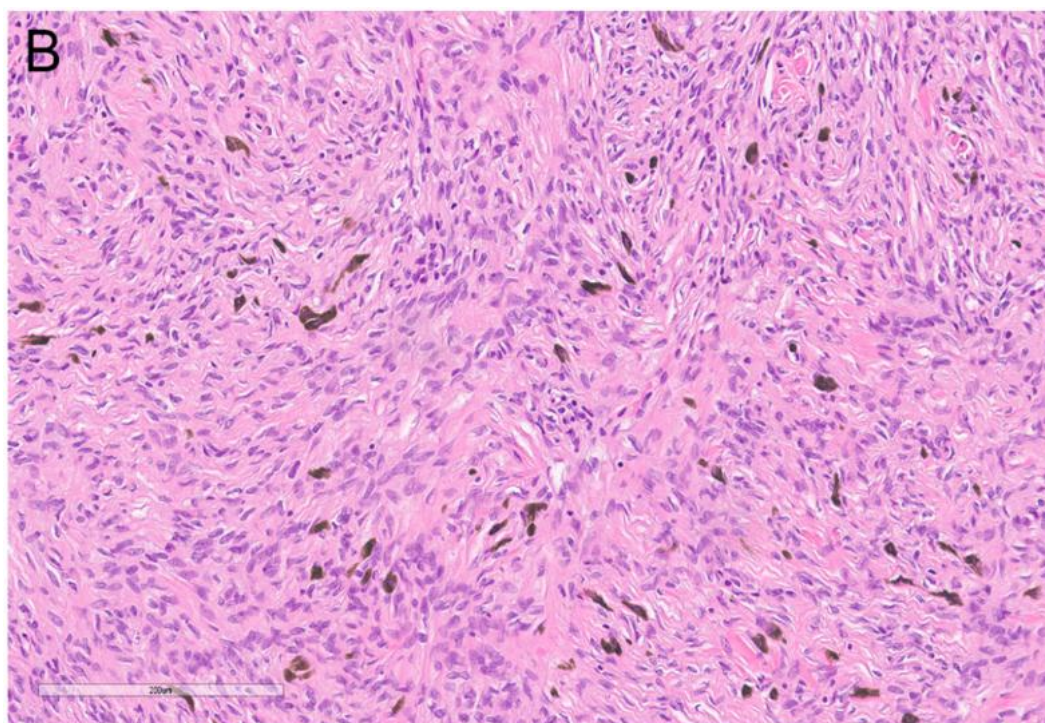


Figure 22: DFSP pigmenté.

Parfois, le DFSP peut présenter des zones de mélanocytes contenant des pigments mélaniques ((A); grossissement $\times 40$ et (B); grossissement $\times 200$). La tumeur présente par ailleurs les caractéristiques typiques du DFSP. Cette caractéristique n'a aucune importance pronostique.

2.2.3. Forme atrophique :

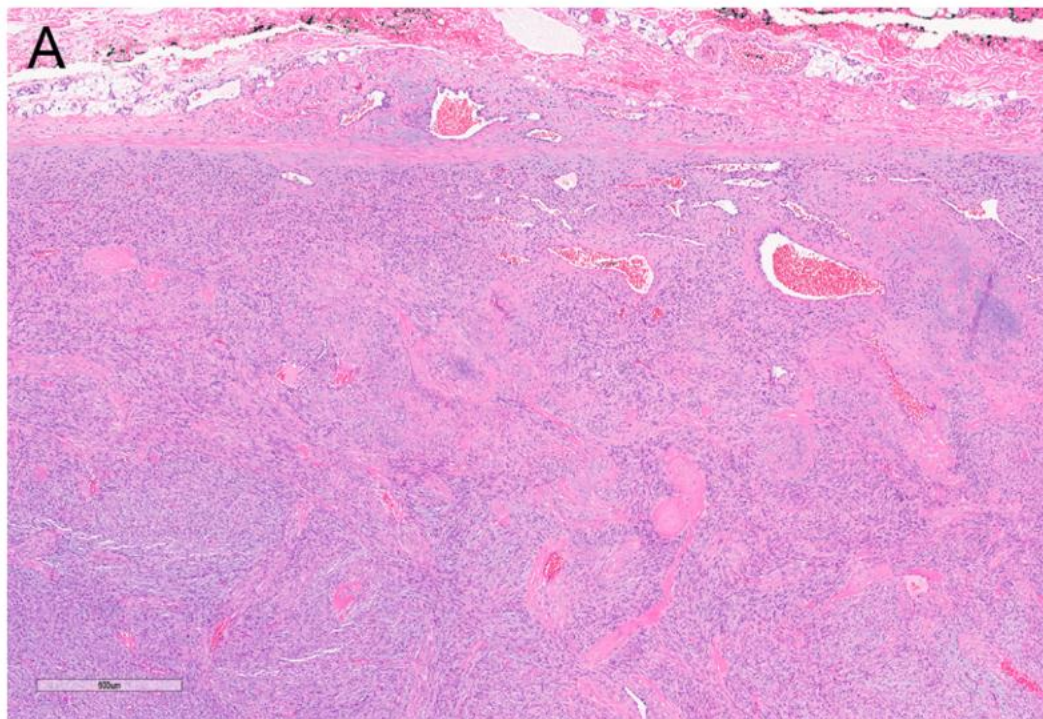
Le DFSP atrophique a été décrit pour la première fois en 1985 par Lambert et ses collègues [20], qui l'ont qualifié de variante « morpheaform » du DFSP en raison de son apparence clinique déprimée et plaqueuse, contrastant avec le nodule protubérant typique du DFSP classique.

Histologiquement, le DFSP atrophique présente souvent des cellules fusiformes disposées en faisceaux parallèles. Le motif storiforme habituel du DFSP classique est

moins prononcé et peut être focal. L'infiltration du sous-cutané sous-jacent est fréquemment observée [68].

2.2.4. Forme myoïde :

Le DFSP myoïde a été décrit pour la première fois par Calonje et Fletcher en 1996. Il est composé de nodules de cellules fusiformes avec des noyaux charnus et un cytoplasme éosinophile. Ces nodules sont souvent périvasculaires, avec des bords cytoplasmiques bien définis, et associés à une hyalinisation du stroma (Figure 4A) [68].



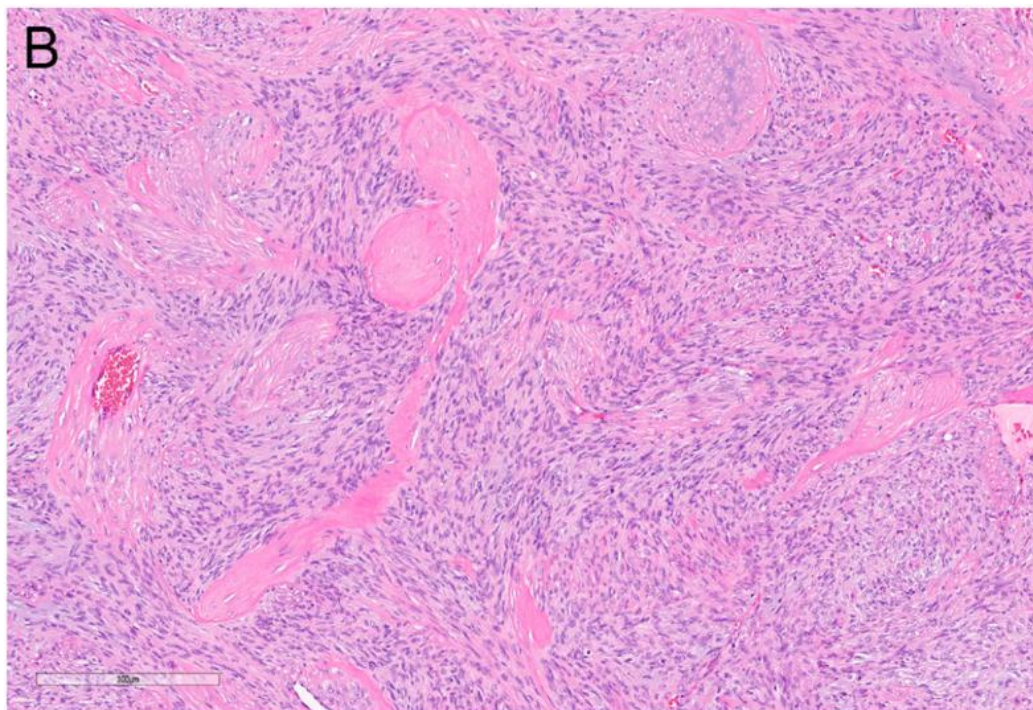


Figure 23: DFSP myoïde [68]

Les vaisseaux stromaux peuvent présenter une hyperplasie myointimale, entraînant la formation de nodules myoïdes ((A); grossissement $\times 40$), ce qui n'est pas une caractéristique habituelle du DFSP classique, mais plus fréquente dans le DFSP avec transformation fibrosarcomateuse. Les nodules myoïdes présentent un cytoplasme éosinophile plus abondant et brillant, avec des noyaux en forme de cigare, caractéristiques de la différenciation musculaire lisse avec expression de l' α -SMA ((B); grossissement $\times 100$).

2.2.5. Forme sclérosante :

Pour être classé comme DFSP sclérosant, ≥ 50 % de la tumeur doit être infiltré dans un stroma dense, sclérotique et hypo cellulaire.

Les zones de sclérose sont généralement observées en surface et ne sont pas associées à un antécédent de traumatisme externe ou de traitement antérieur/concomitant.

Par conséquent, il a été suggéré que ces zones pourraient être dues à une régression tumorale [68].

2.2.6. DFSP à cellules granulaire :

Le DFSP à cellules granulaire a été décrit pour la première fois par Banerjee en 1990 et n'a, à ce jour, été rapporté que dans quatre cas dans la littérature.

Cette variante se caractérise par des zones de cellules polygonales plus grandes, avec des noyaux ovoïdes centraux, parfois des nucléoles proéminents, et un cytoplasme granulaire éosinophile abondant. Les granules dans le cytoplasme de ces cellules montrent également une positivité PAS résistante à la diastase [68].

2.2.7. Forme fibrosarcomateuse :

Parmi toutes les variantes du DFSP, le DFSP fibrosarcomateux est la seule variante cliniquement significative, car il est associé à un risque de récurrence encore plus élevé que le DFSP classique et possède également un potentiel métastatique. Le site le plus courant des métastases à distance du DFSP fibrosarcomateux est le poumon.

Le DFSP fibrosarcomateux a été décrit pour la première fois par Mentzel en 1998. Il se caractérise par des zones de croissance en chevron ou en faisceaux, avec une augmentation de la cellularité, de l'atypie et de l'activité mitotique (Figure 5A, B).

La transition entre les zones de DFSP classique et celles de DFSP fibrosarcomateux est souvent abrupte [68].

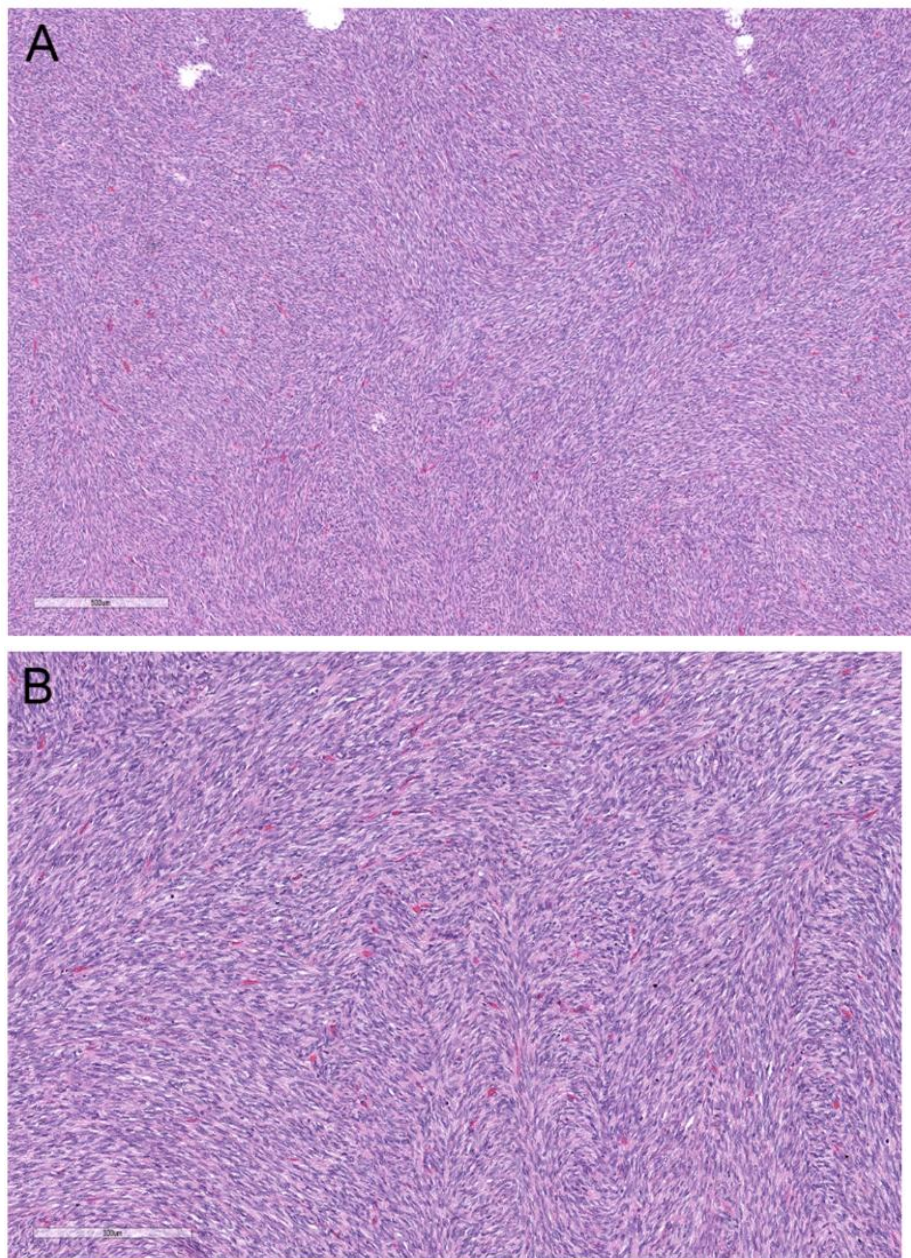


Figure 24: DFSP fibrosarcomateux [68]:

La transformation fibrosarcomateuse est caractérisée par des zones montrant une augmentation de la cellularité et une architecture en chevron, rappelant le fibrosarcome ((A); grossissement $\times 40$). Ce constat représente une transformation vers une tumeur de grade supérieur et comporte un risque de métastases. Le taux mitotique peut être augmenté ((B); grossissement $\times 100$) et une nécrose peut être occasionnellement présente. Toutefois, ces deux caractéristiques ne sont pas nécessaires pour le diagnostic.

Tableau 12: Principales différences clinicopathologiques entre le dermatofibrosarcome protubérant (DFSP) typique et le DFSP avec transformation fibrosarcomateuse [69].

(G1 — bien différencié, G2 — modérément différencié, G3 — peu différencié).

Caractéristique	Forme typique du DFSP	DFSP avec transformation fibrosarcomateuse
Grade histologique	Bien ou modérément différencié (G1–G2)	Peu différencié (G3 présent dans au moins 5% de la masse)
Activité mitotique	Faible ou absente	élevée
Expression positive du CD34	Toujours	Souvent absente
Expression du p53	Faible	élevée
Agencement cellulaire	storiforme	En chevrons
Evolution tumorale	Croissance lente d'une petite masse	Souvent croissance rapide d'une grande masse
Douleur	Rarement présente	Fréquente
Intervalle de survenue d'une récidive	Long	court
Métastase à distance	Très rarement ou jamais	Peut être retrouvée

3. Immunohistochimie :

3.1. L'anticorps anti-CD 34 :

L'antigène CD34 est une glycoprotéine de 115 kDa (kilodaltons).

Dans le derme normal, les cellules CD34 positives constituent une population distincte de cellules dendritiques, généralement situées dans le derme réticulaire, autour des vaisseaux sanguins, des structures nerveuses, de la portion bulbaire des follicules pileux, ainsi qu'autour de la membrane basale des glandes exocrines et sébacées [70].

En 1990, Ramani, Bradley et al. furent les premiers à détecter l'expression de l'antigène CD34 dans 4 des 5 cas de DFSP [71].

Cohen, Rapini et al. ont décrit pour la première fois, en 1991, la différence d'expression du CD34 entre le DFSP (dermatofibrosarcome protubérant) et l'histiocytofibrome bénin, ainsi que l'utilité potentielle du marquage par les anticorps anti-CD34 pour distinguer ces deux types de tumeurs [16]. Dans cette étude, quatre des six cas de DFSP étudiés exprimaient intensément le CD34, contrairement aux 23 cas d'histiocytofibromes bénins, qui étaient tous négatifs pour ce marqueur.

Aiba et al. ont examiné l'expression du CD34 dans diverses tumeurs fibrohistiocytaïres. Parmi ces tumeurs, le DFSP était la seule à présenter une expression de CD34 par les cellules tumorales, contrairement aux autres tumeurs où l'expression du CD34 a été observée au niveau des cellules endothéliales vasculaires [72].

La plupart des publications ont montré que le CD34 est un marqueur sensible pour le DFSP. En effet, 80 à 100 % des cas de DFSP sont positifs pour les anticorps anti-CD34 [72], [73], [74].

Cependant, ce marqueur n'est pas spécifique du DFSP, car il est également exprimé par d'autres tumeurs d'origine vasculaire, les tumeurs musculaires lisses, celles des gaines nerveuses, le sarcome épithélioïde, ainsi que par d'autres lésions telles que l'hémangiopéricytome, la tumeur fibreuse solitaire et les tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST) [21], [75].

Par ailleurs, une diminution de l'expression du CD34 a été observée dans les transformations fibrosarcomateuse du DFSP [76].

Cet immunomarquage pourrait, selon certains auteurs, être utile au diagnostic dans les cas où une transformation fibrosarcomateuse du DFSP est suspectée [21], [73]. Il pourrait également permettre de distinguer un résidu tumoral d'un tissu cicatriciel lors d'une reprise chirurgicale du DFSP [73].

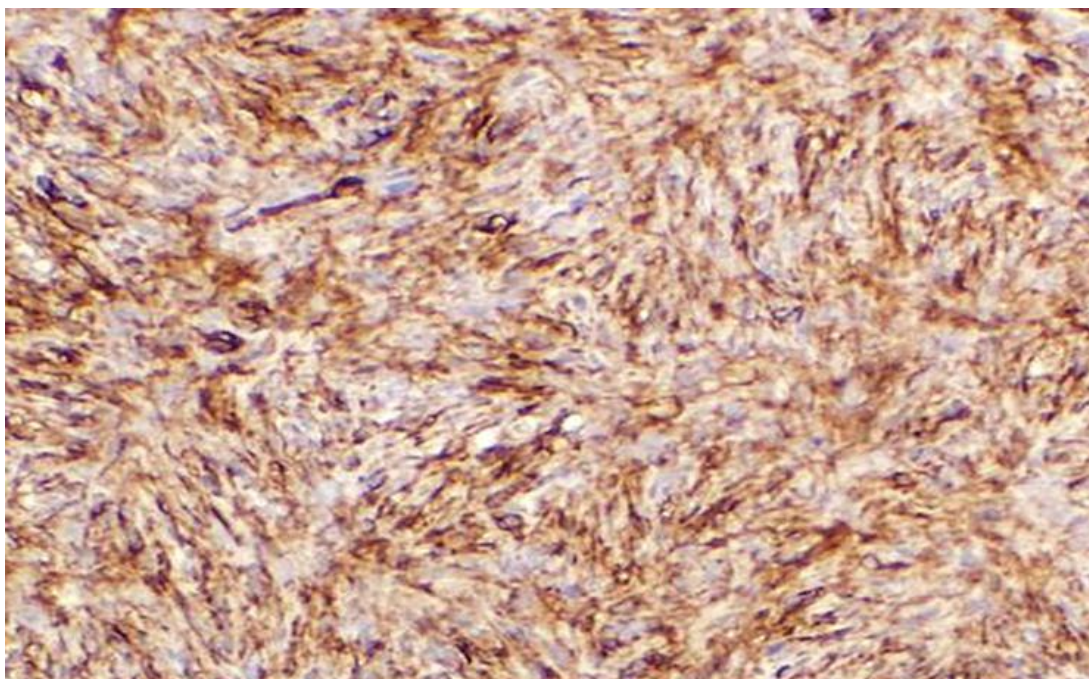


Figure 25: Analyse immunohistochimique réalisée avec un anticorps anti-CD34 d'une coupe histologique d'un DFS (x200). Un marquage intense des cellules tumorales est observé [68].

Tableau 13: Sensibilité de l'anticorps anti-CD34 dans les différentes séries.

Série	Ramani [71]	Aiba [72]	Behbahani [25]	Tan [50]	Hammas [1]	Notre série
% Tumeurs CD34+	80%	100%	92.6%	100%	100%	100%

3.2. Autres marqueurs :

En ce qui concerne les autres marqueurs, le DFSP est fortement positif pour la vimentine, mais son marquage n'a pas une grande utilité diagnostique [21].

Par ailleurs, on peut citer d'autres marqueurs qui sont classiquement négatifs dans le DFS [72] :

- Les marqueurs épithéliaux : cytokératine et EMA
- Marqueurs musculaires : desmine, panactine HHF35 et actine musculaire lisse
- Marqueurs histiocytaires : alpha-1-antitrypsine, alpha-1-antichymotrypsine et CD68
- Marqueurs nerveux : protéine S100
- Marqueur des cellules mélanocytaires activées : HMB45

Dans notre série, l'étude immunohistochimique a porté également sur l'anti Desmine, la PS100, CD68, et l'actine musculaire lisse, ces derniers étaient tous négatifs dans 100 % des cas.

Le tableau 12 montre les différences immunohistochimiques présentées par les formes histologiques du DFS.

**Tableau 14: différences immunohistochimiques présentées par les formes
histologiques [77].**

	Vimentine	Protéine S100	CD34	Actine	HH35	Desmine
DFS classique	+	+/-	+	-	-	-
DFS myxoïde	+	-	-	-	-	-
Tumeur de Bednar	+	+	+	-	-	-
DFSP atrophique	+	+/-	+	-	-	-
FCG	+	-	+/-	-	-	-
DFSP- FS	+	-	-	-	-	-
DFSP myoïde	+	-	-	+	+	+

VII. Anomalies cytogénétiques :

La majorité des dermatofibrosarcomes protubérants sont caractérisés cytogénétiquement par la présence soit de chromosomes en anneau surnuméraires contenant des séquences intercalées provenant des chromosomes 17 et 22, soit de la translocation déséquilibrée t(17;22). Ces réarrangements aboutissent à la fusion du gène de la chaîne alpha1 du gène du collagène de type 1 (COL1A1) situé sur le chromosome 17 et le gène du facteur de croissance dérivé des plaquettes B (PDGFB) situé sur le chromosome 22.

Ces anomalies moléculaires sont détectables par FISH (hybridation in situ en fluorescence) ou par RT-PCR (PCR en transcriptase inverse).

Cependant, la FISH n'est pas nécessaire pour le diagnostic lorsque celui-ci est jugé certain par le pathologiste : aucun diagnostic certain n'a été modifié suite aux résultats de la FISH.[78]

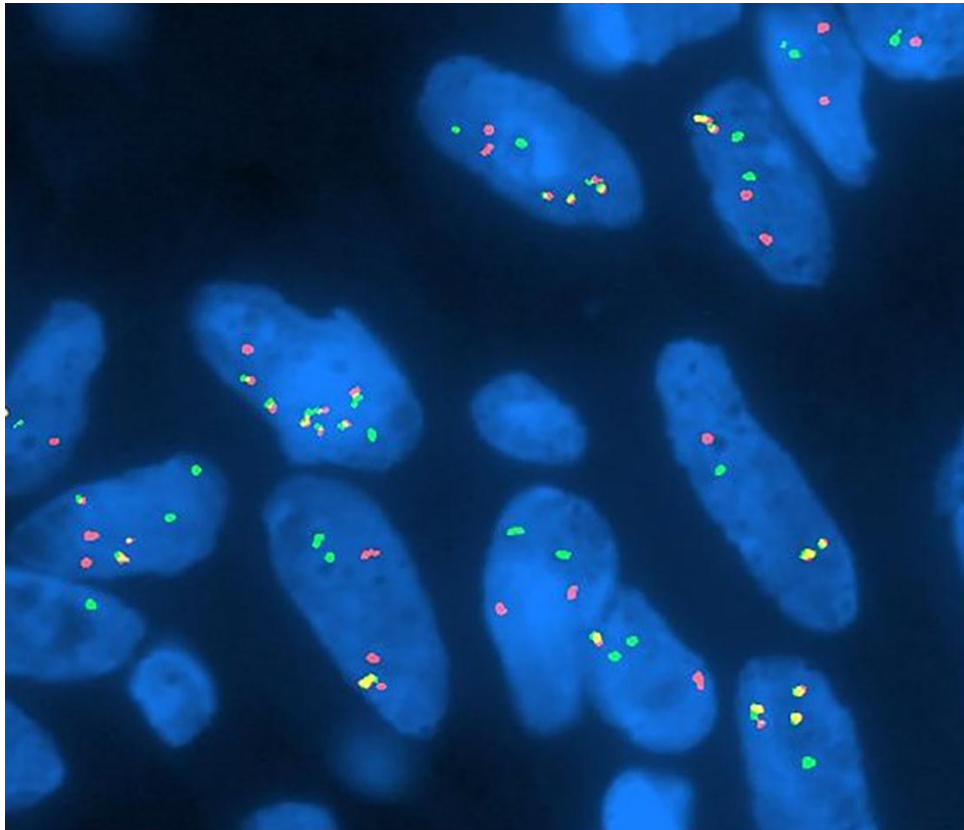


Figure 26: FISH à double fusion réalisée sur un DFSP avec un ensemble de sondes personnalisé couvrant le locus COL1A1 (orange spectre) et PDGFB (vert spectre), montrant plusieurs signaux juxtaposés orange/vert (jaune) indicatifs de multiples copies de la fusion C [79].

VIII. Diagnostic différentiel :

Les similarités dans les manifestations cliniques et les chevauchements dans les profils histopathologiques et l'immunomarquage au CD34 avec d'autres tumeurs nécessitent de différencier le DFSP (dermatofibrosarcome protubérant) d'autres lésions bénignes et malignes.

Une évaluation détaillée de la présentation clinique et des caractéristiques morphologiques, complétée par l'immunohistochimie, est nécessaire pour établir un diagnostic précis (Tableau).

Les cas complexes peuvent être soumis à des tests moléculaires, y compris le FISH (hybridation in situ par fluorescence) et la RT-PCR (réaction de transcription inverse-PCR), afin de détecter les réarrangements génétiques et les transcrits de fusion génétique dans des tissus tumoraux fixés au formol et inclus en paraffine [80].

Tableau 15: les diagnostics différentiels du dermatofibrosarcome protubérant [80].

Tumeur	Présentation clinique	Histologie	IHC
Dermatofibrome	Élevé, pédiculé ou en forme de dôme. Plus fréquente sur les extrémités, chez les jeunes (20–49 ans) et avec une prédominance féminine	Plus pléomorphe, avec à la fois de petites cellules fibroblastiques en forme de fuseau et de plus grandes cellules histiocytaires mélangées à des cellules inflammatoires chroniques dans le derme (Figure 8A). Hyperkératose, acanthose et pigmentation dans l'épiderme.	XIIIa +
Schwannome	Masse ronde, ovoïde, bien délimitée et solide, la plus fréquente sur les membres, entre 20 et 50 ans.	Bien délimitée avec une capsule fibreuse, 2 types de structures cellulaires ; type A d'Antoni (cellules fusiformes hyperchromatiques ondulées et hautement organisées disposées en palissades) et Antoni B (composants myxoïdes hypocellulaires).	S100+
Neurofibrome cutané	Nodule solitaire, de couleur peau, indolore, à croissance lente, souple et caoutchouteux. Fréquemment observé chez les jeunes patients (20 à 40 ans).	Composé de types cellulaires multiples, y compris des cellules de Schwann, des cellules de type périneuriales, des cellules fibroblastiques, des axones emprisonnés, entrelacés de collagène, des mastocytes et des lymphocytes.	S100+ CD34+ Sox10+ Collagène IV+ XIIIa- Alpha SMA-
Tumeur fibreuse solitaire	Survient généralement chez les adultes plus âgés, masse à croissance lente et indolore avec un faible taux d'infiltration et de métastases.	Cellules fusiformes relativement uniformes, disposées dans de longues bandes fines et parallèles de collagène sans aucun arrangement particulier.	CD34+ STAT6+ CD99+ Vimentine+ Desmine- S100-
Lipome intradermique à cellules fusiformes	Lésion à croissance lente, de couleur peau, surélevée, polypoïde avec des bords bien définis chez les personnes âgées.	Cellules fusiformes peu atypiques mélangées avec des lipocytes plus ou moins matures ou absents, associées à des fibres de collagène en forme de cordes.	CD34+ Rb- S100- Alpha SMA-

Mélanome à cellules fusiformes/ démoplastique	Nodule pigmenté ou non pigmenté sur la peau exposée au soleil chez les adultes âgés.	Atypie significative, pléomorphisme, hyperchromasie nucléaire, absence de disposition en storiforme, pigmentations dans les cellules fusiformes, dérivé de cellules mélanocytaires dysplasiques.	S100+ Melan-A - HMB-45 - CD34 + parfois
--	--	--	---

IX. Bilan d'extension :

En plus d'une anamnèse complète et d'un examen clinique approfondi, le diagnostic du dermatofibrosarcome protubérant (DFSP) suspecté nécessite une biopsie afin d'établir un diagnostic histopathologique. Le compte-rendu doit préciser la présence de modifications fibrosarcomateuses ou d'autres caractéristiques à haut risque [80].

Les examens d'imagerie ne sont pas effectués systématiquement car le DFSP est typiquement sous forme d'une petite masse superficielle, et leurs résultats sont non spécifiques du DFSP [81].

1. Bilan d'extension locorégional :

En fonction de la localisation du dermatofibrosarcome protubérant (DFSP), des examens d'imagerie tels que les radiographies standards, l'échographie des tissus mous, la tomodensitométrie (scanner) ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM) peuvent fournir des informations sur l'extension et l'envahissement en profondeur de la tumeur.

L'échographie est rapide et accessible. Par conséquent, elle est couramment utilisée pour l'évaluation initiale des masses superficielles des tissus mous, y compris le dermatofibrosarcome protubérant (DFSP). À l'échographie, le DFSP apparaît généralement comme une masse ovale, bien délimitée et bien circonscrite, qui peut être légèrement lobulée. En général, le DFSP se présente comme une masse hypoéchogène ou comme une masse présentant des zones mixtes hypoéchogènes et hyperechogènes. Les zones hypoéchogènes sont associées à une forte cellularité,

tandis que les zones hyperechogènes sont liées à des zones de cellules tumorales et de tissu fibreux [81].

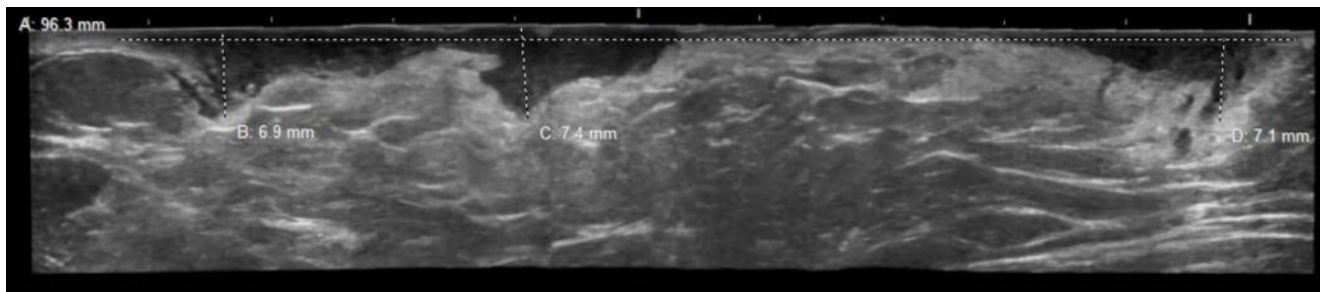


Figure 27: Un homme de 66 ans présentant un DFSP de l'aisselle gauche.

L'échographie révèle une tumeur cutanée et sous-cutanée superficielle, multilobée, hypoéchogène, mesurant environ 9,6 cm en longueur, avec au moins 3 nodules consécutifs montrant une profondeur [81].

La tomодensitométrie (TDM) est utilisée pour évaluer la localisation anatomique, la taille et la forme de la lésion. En TDM, le DFSP apparaît généralement bien défini avec une structure nodulaire. Le DFSP présente souvent une densité similaire à celle du muscle squelettique.

Le scanner peut être utilisé en préopératoire pour évaluer la taille et l'étendue du DFSP afin de prévenir les récidives locales. Elle doit également être utilisée lorsque l'extension de la lésion à l'os sous-jacent est suspectée [81].



Figure 28: TDM thoraco-abdominale [81] :

Une femme de 39 ans consulte pour une masse douloureuse sous le sein droit. La tomographie axiale du thorax et de l'abdomen révèle deux nodules de tissu sous-cutané s'étendant jusqu'à la surface de la peau et en contact avec la musculature adjacente, sans extension dans la cavité thoracique ou abdominale. Le nodule plus latéral mesure environ $4,3 \times 2,4$ cm (flèche) (Figure 2A), tandis que le nodule plus médial mesure environ $2,2 \times 1,6$ cm (flèche) (Figure 2B). Les nodules s'étendent dans la dimension cranio-caudale sur environ 4 cm, du niveau des 8e à 10e côtes latéralement. Les rapports pathologiques ont confirmé le diagnostic de DFSP avec transformation fibrosarcomateuse.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) reste la modalité d'imagerie privilégiée pour les tumeurs des tissus mous en raison de sa haute résolution de contraste des tissus mous [81].

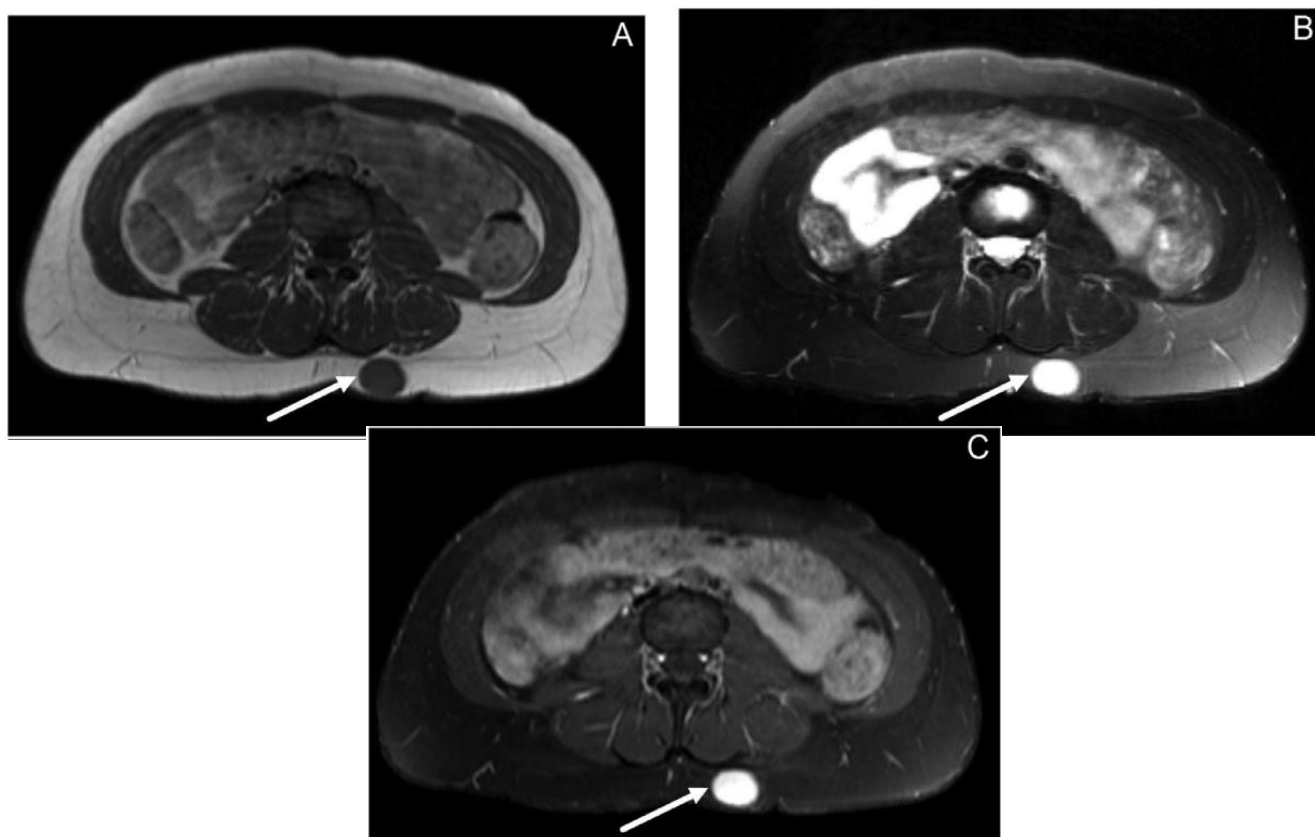


Figure 29: IRM pelvienne [81] :

Une femme de 25 ans se présente avec une masse à croissance lente depuis 3 ans, avec un récent changement de taille et de couleur. L'IRM axiale T1 du pelvis (Figure 4A) montre un nodule de tissu cutané/sous-cutané bien circonscrit et isointense dans la région du bas du dos gauche au niveau de L3-L4, mesurant environ $3,0 \times 2,7 \times 2,0$ cm (flèche). L'IRM axiale T2 du pelvis (Figure 4B) montre une intensité de signal augmentée de la lésion. Après administration de contraste intraveineux (Figure 4C), la lésion présente un rehaussement homogène du contraste. La biopsie a révélé un dermatofibrosarcome protubérant.

Dans notre série, une TDM a été demandée chez 4 patients (AngioTSA, TDM de la cuisse, TDM abdominopelvienne, TDM CTAP) tandis que 3 patients ont bénéficié d'une IRM.

2. Bilan d'extension à distance :

La rareté des métastases a été liée à la localisation superficielle du dermatofibrosarcome protubérant (DFSP), à son bas grade histologique dans la grande majorité des cas, ainsi qu'à sa taille généralement petite. Les métastases surviennent principalement par voie hématogène et se propagent typiquement vers les poumons [69].

L'exploration des poumons à l'aide d'une radiographie pulmonaire, voire d'une tomodensitométrie (TDM) thoracique, est recommandé, en particulier en cas de symptômes respiratoires et/ou de récurrence tumorale ou de transformation sarcomateuse [82], [83].

D'autres examens, tels qu'une IRM cérébrale, une scintigraphie osseuse, ou d'autres explorations adaptées, pourront être prescrits en fonction des signes cliniques évocateurs.

Dans notre série, des radiographies thoraciques ont été demandées revenues normales dans tous les cas voire une TDM thoracique chez 1 patient, des échographies des parties molles qui ont objectivé dans plusieurs cas des formations ganglionnaires infra centimétriques, 1 échographie abdominale et 2 CCTAP.

La scintigraphie osseuse a été demandée chez un patient pour suspicion de lésion osseuse secondaire sur TDM, revenue normale.

X. Traitement :

1. Buts :

Le traitement du dermatofibrosarcome protubérant (DFSP) est principalement chirurgical. Les objectifs de la prise en charge chirurgicale sont :

- L'excision complète de la tumeur avec des marges négatives,
- La préservation de la fonction des organes concernés de manière aussi optimale que possible
- L'optimisation de l'apparence esthétique [67].

2. Moyens :

En matière du traitement du DFS, la chirurgie constitue la pierre angulaire.

2.1. Moyens chirurgicaux :

2.1.1. Exérèse large :

L'excision large (WLE) est la technique la plus couramment utilisée. En raison de la nature infiltrante de la tumeur, l'obtention de marges microscopiques négatives est essentielle pour prévenir les récidives. Cependant, l'extension microscopique de ces tumeurs est souvent importante et excentrique, ce qui rend l'excision large standard souvent insuffisante [67].

Le traitement conventionnel est l'excision locale large (WLE) avec des marges chirurgicales de 1 cm à 5 cm de peau cliniquement non impliquée. La marge profonde est définie anatomiquement et prend au moins le fascia profond. Les taux de récurrence rapportés après WLE varient de 0 à 60 % [84].

Dans l'exérèse locale large (WLE), des marges périphériques de 5 cm sont associées à un taux de récurrence de 0 %, tandis que des marges conservatrices (inférieures à 2 cm) sont associées à des taux de récurrence de 26 à 60 %. Par conséquent, la marge périphérique recommandée pour l'exérèse large est de 2 à 4 cm, avec 4 cm pour les variantes plus grandes et/ou plus agressives [85].

En ce qui concerne notre série, les marges d'exérèses passaient en périphérie de 3 à 5 cm des limites tumorales pour nos 9 patients.

Dans tous les cas, l'exérèse était jugée satisfaisante lors de l'examen anatomopathologique définitif et aucun de nos patients n'a nécessité de complément d'exérèses pour marges envahies.

Tableau 16: les pourcentages de récidive selon les marges d'exérèse [86].

Auteur	Année	Nombre de patients	Nombre de récidives (%)	
			≥3cm	<3cm
Bendix-Hansen	1983	18	0 (0%)	8 (72.73%)
Alexander Stojadinovic	2000	33	0 (0%)	3 (18.75%)
Monnier	2006	62	2 (6.67%)	15 (46.88%)
Pentscho Popov	2007	40	0 (0%)	0 (0%)
Farma	2010	203	0 (0%)	3 (1.52%)
Hong Cai	2012	442	8 (5.67%)	110 (36.54%)
Constantinos Kokkinos	2014	20	0 (0%)	0 (0%)
Kyong-Je Woo	2015	63	0 (0%)	5 (14.29%)
Notre série	2024	9	0 (0%)	0 (0%)

2.1.2. La chirurgie micrographique de Mohs:

La chirurgie de Mohs (MMS), d'autre part, permet de détecter les extensions microscopiques de la tumeur tout en préservant un maximum de tissus sains. Elle constitue l'approche chirurgicale idéale pour les tumeurs situées dans la région de la tête et du cou, tandis qu'une excision large avec des marges chirurgicales élargies peut entraîner des déformations esthétiques et des dommages fonctionnels [67].

La chirurgie de Mohs (MMS) est une alternative à l'excision large locale (WLE) durant laquelle la tumeur est retirée en un seul bloc avec une marge de 1 cm «Debulking». La pièce est orientée anatomiquement puis cartographiée, ensuite elle est immédiatement découpée en segments plus petits qui permettent la section après congélation avec marquage au colorant des angles de chaque segment.

Les coupes sont réalisées en périphérie tangentielles aux berges et une coupe horizontale de la base du DFSP, ce qui permet au clinicien d'examiner microscopiquement presque 100 % des marges profondes et périphériques de la tumeur. Le processus est répété, jusqu'à ce que la marge chirurgicale soit nette. Classiquement, elle est réalisée sur des sections de tissu frais congelé avec lecture extemporanée.

Cette évaluation minutieuse des marges avec la chirurgie de Mohs (MMS) contraste fortement avec l'examen histologique conventionnel utilisant des coupes verticales d'un échantillon de WLE fixé en permanence et inclus dans de la paraffine, où seulement 1 % à 5 % de la marge tumorale est examinée. Il est avancé que l'évaluation complète des marges avec MMS explique les taux de récurrence locale extrêmement faibles associés à cette technique, plusieurs études rapportant un taux médian de récurrence locale inférieur à 1 % [87].

Depuis sa première description, la technique « princeps » (Mohs' Chemosurgery) a notablement évolué. Plusieurs variantes ont vu le jour : « la chirurgie micrographique de Mohs », « la technique verticale modifiée », le « Mohs lent » ... Mais son principe est resté le même : l'excision se fait sous contrôle histologique exhaustif des tranches périphériques de la pièce d'exérèse, le but est d'enlever complètement la tumeur avec le moins de sacrifice de tissu sain environnant.

Les avantages de cette méthode sont majeurs :

- Le caractère complet de l'exérèse est validé. A notre connaissance, les taux de récurrence locale après exérèse de DFS par chirurgie micrographique seraient les plus faibles.
- Le sacrifice des tissus sains est minimal (les marges de sécurité sont réduites) ; la réparation de la perte de substance est donc facilitée par la limitation de la perte de substance au « minimum suffisant ».

Pourtant, la MMS ne remplace pas la chirurgie classique chez tous les patients vu les inconvénients significatifs de la MMS :

- La MMS est une procédure hautement spécialisée, qui nécessite une formation considérable et une équipe auxiliaire spécialisée, limitant ainsi son utilisation généralisée.
- La MMS est très chronophage, nécessitant la création et l'examen de multiples sections histologiques de la tumeur pendant que le patient attend. Pour de nombreux patients, une procédure chirurgicale en plusieurs étapes (« Mohs lent »), nécessitant plusieurs heures réparties sur plusieurs jours, est nécessaire, suivie d'une reconstruction chirurgicale plastique sur un autre jour pour bon

nombre de ces patients. Ces facteurs rendent la MMS à la fois coûteuse et peu pratique pour le patient.

- La MMS est généralement réalisée sous anesthésie locale, ce qui limite son application aux tumeurs plus volumineuses.

Ainsi, la plupart des experts dans ce domaine s'accordent à dire que la MMS est une approche chirurgicale idéale pour les DFSP relativement petits, situés dans des zones esthétiquement sensibles, où la préservation des tissus est cruciale pour obtenir des résultats cosmétiques et fonctionnels optimaux [87].

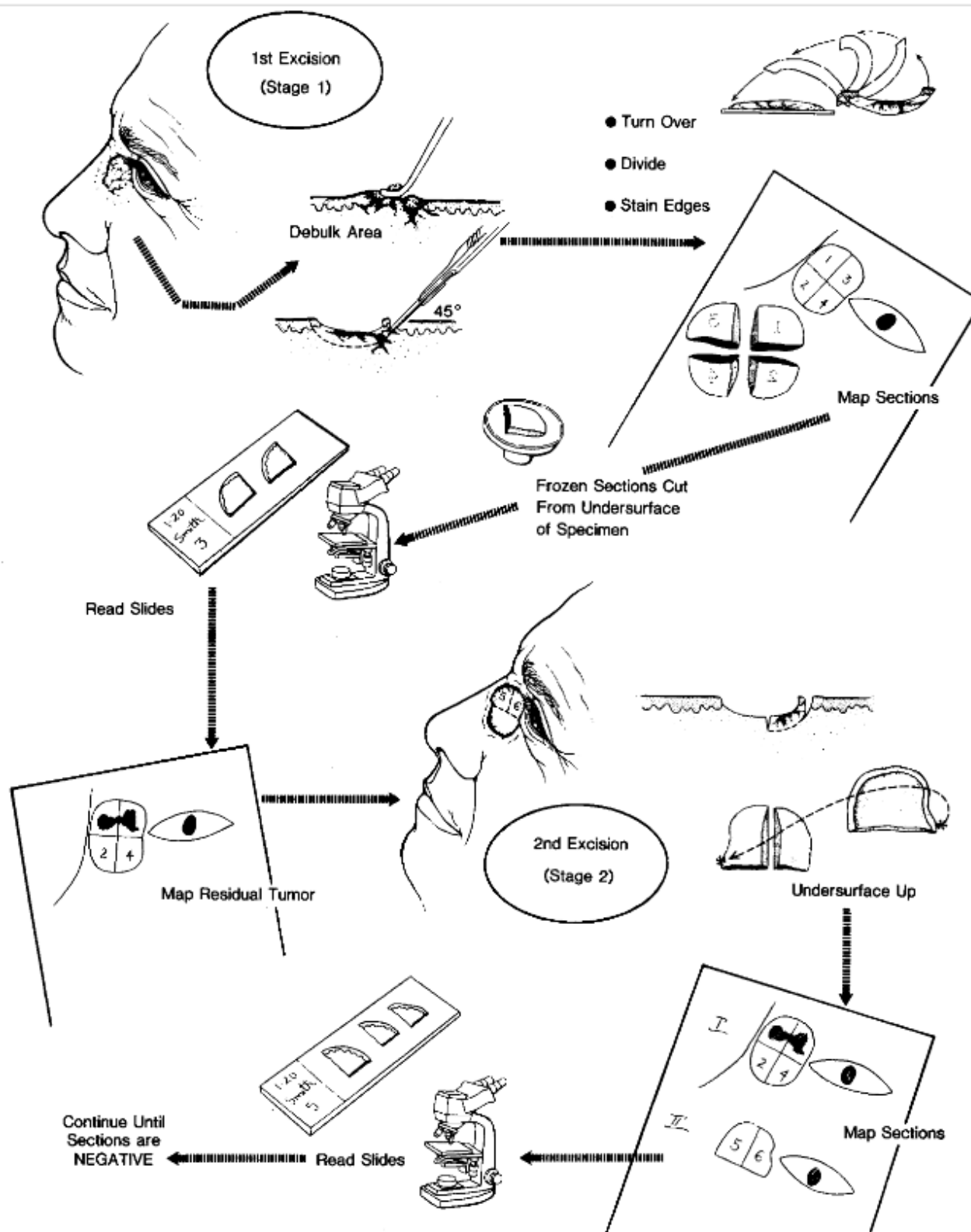


Figure 30: Représentation schématique de la technique de la chirurgie de Mohs [88].

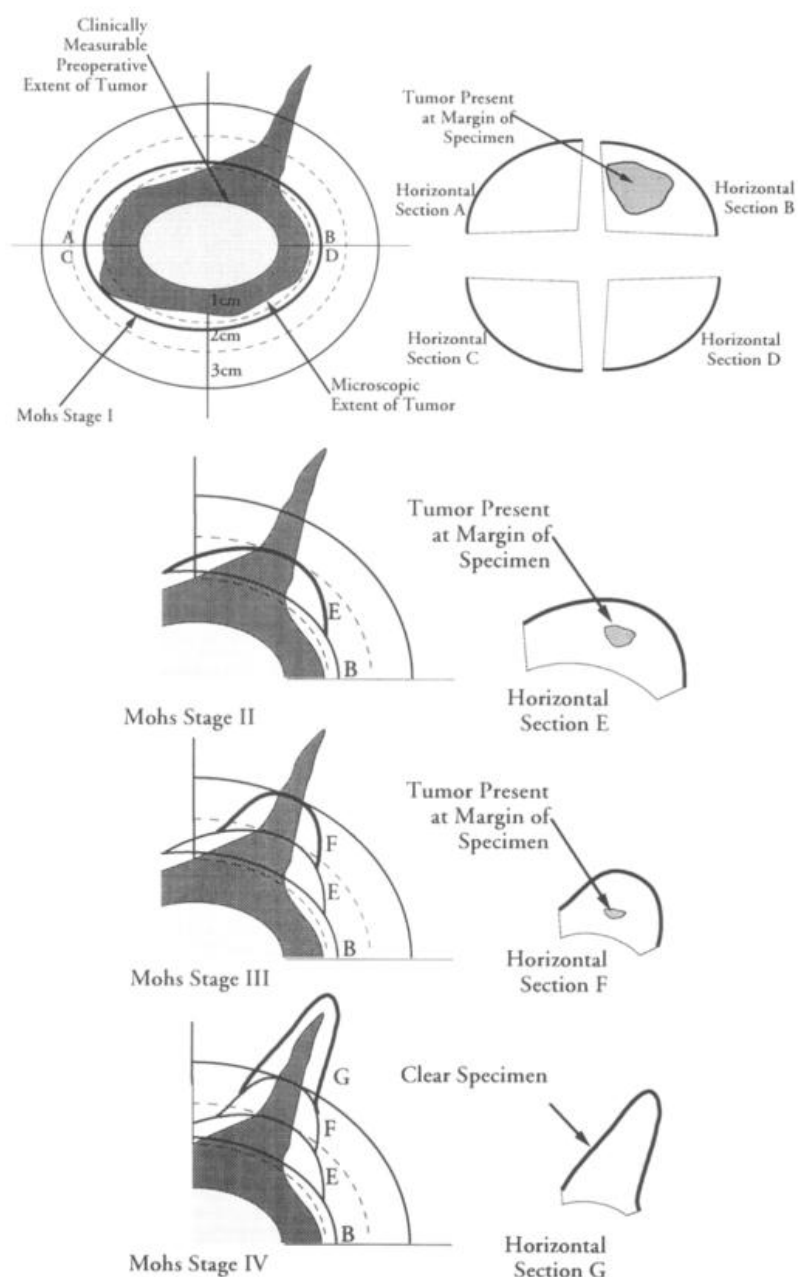


Figure 31: Des sections horizontales, englobant toute la périphérie de l'échantillon réséqué, sont réalisées lors de la chirurgie micrographique de Mohs [89]. La tumeur résiduelle présente sur un bord périphérique de l'échantillon est facilement détectée en B. Celle-ci serait ré excisée lors d'une procédure en deuxième étape, retirant uniquement du tissu supplémentaire de la région du quadrant supérieur gauche, et plusieurs sections horizontales séparées du tissu ré excisée seraient analysées pour suivre, mesurer et permettre une nouvelle ré excision de l'extension microscopique de la tumeur. Dans cet exemple, un total de quatre étapes de Mohs sont nécessaires pour obtenir une marge sans tumeur.

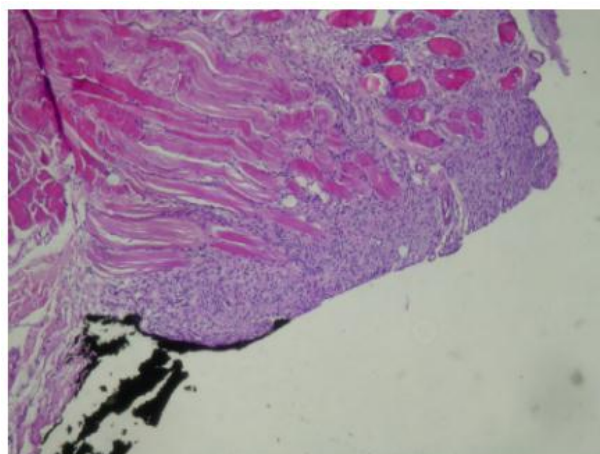


Figure 32: Marge de la première couche [2].

Figure 33: Marge superficielle et profonde positive [2].

CIRUGIA MICROGRAFICA DE MOHS

NOMBRE: _____
SEXO: M F EDAD: _____

LOCALIZACION
1 Frnto izq.
2 _____

TAMAÑO:
1 2.5 cm
2 _____

ANATOMIA PATOLÓGICA
1 D.F.P
2 _____

TRATAMIENTO PREVIO
1 SI NO
2 SI NO

RECONSTRUCCIÓN
COMENTARIOS

A

The diagram is a circular Mohs micrographic surgery grid. It is divided into 14 numbered sections (1-14) arranged in a circular pattern. A red line is drawn across the grid, indicating the surgical margin. The line starts at section 10 and extends through sections 11, 12, 13, and 14. The letter 'A' is written above the grid.

Figure 34: Fiche micrographique pour l'identification + [2].



Figure 35: Deuxième couche [2].



Figure 36: Sectionnement de la couche [2].

CIRUGIA MICROGRAFICA DE MOHS

NOMBRE: _____
SEXO: M F EDAD: _____

LOCALIZACION
1 Frnte iz.
2 _____

TAMAÑO:
1 2.5 cm
2 _____

ANATOMIA PATOLÓGICA
1 DFVP
2 _____

TRATAMIENTO PREVIO
1 SI NO
2 SI NO

RECONSTRUCCIÓN
COMENTARIOS _____ FECHA 4/4/08

Figure 37: Marges négatives après la deuxième couche [2].

Tableau 17: Le taux de récurrence chez les patients traités par la technique de Mohs.

Auteur	Année	Nombre de patients	Recul (ans)	Taux de rechute
Nouri [90]	2002	20	4.7	0
Llombart [91]	2009	19	3.5	0
Tan [92]	2011	35	2.5	0
Chaput [93]	2013	35	3.8	0

Dans notre série, aucun de nos patients n'a bénéficié de cette technique.

Tableau 18: Comparaison entre l'exérèse large et la chirurgie micrographique de Mohs [80].

	Exérèse large	Chirurgie de Mohs
Avantages	<ul style="list-style-type: none"> -Procédure relativement plus simple -Réparation immédiate de la plaie après l'ablation de la tumeur -Rentable pour les patients et les ressources médicales 	<ul style="list-style-type: none"> -Évaluation précise et complète de 100 % des marges chirurgicales pendant l'excision ; la réparation de la plaie est effectuée lorsque des marges saines sont obtenues -Taux de récurrence locale plus faibles par rapport à l'excision chirurgicale large
Inconvénients	<ul style="list-style-type: none"> -Incapacité à évaluer les marges chirurgicales pendant l'opération -Taux de récurrence locale plus élevé par rapport à la chirurgie de Mohs 	<ul style="list-style-type: none"> -Nécessite une formation spécialisée pour les chirurgiens -Fermeture retardée (généralement le même jour) pour permettre une évaluation pathologique -Coût plus élevé
Indications	Idéal pour les DFSP primaires sur le tronc ou les extrémités	Idéal pour les DFSP situés dans des zones sensibles sur le plan esthétique et fonctionnel, telles que le visage, le cuir chevelu, le cou, les organes génitaux et les doigts, afin de préserver les tissus pour une reconstruction esthétique optimale et une récupération fonctionnelle.

2.1.3. Le curage ganglionnaire :

La dissémination du dermatofibrosarcome protubérant (DFSP) se fait principalement par voie hématogène plutôt que par extension lymphatique. Les métastases lymphatiques sont rares [94]. En outre, les rares curages ganglionnaires réalisés à titre préventif n'ont pas mis en évidence de signes d'envahissement tumoral. Par conséquent, la pratique du curage ganglionnaire systématique semble dépourvue de justification [22]. Dans notre étude, aucun patient n'a bénéficié d'un curage ganglionnaire.

2.2. Moyens de reconstruction :

En cas de perte de tissu importante, la reconstruction ne peut être réalisée qu'après confirmation de marges négatives. Le choix de la méthode reconstructive dépend de la taille et des caractéristiques du défaut tissulaire [67].

2.2.1. La suture directe [29] [48]:

La suture cutanée simple, bien que techniquement la plus facile et la plus favorable sur le plan esthétique, présente une application limitée après une exérèse large. Elle est principalement indiquée pour les lésions de petite taille et dans les zones où la laxité et/ou l'excédent de peau permettent une fermeture directe, comme dans la région de la paroi abdominale.

Dans notre série, la suture directe a été réalisée chez 4 patients soit 44.4% des cas.

2.2.2. La cicatrisation dirigée [95]:

La cicatrisation dirigée, ou « assistée », consiste à optimiser les processus de cicatrisation spontanée et se divise classiquement en trois phases :

- **La détersion suppurée** (variable), traitée par des approches médicales ou chirurgicales.
- **Le bourgeonnement** (qui peut être sain, atrophique ou hypertrophique), favorisé par l'application d'un microclimat chaud et humide, accompagné d'une rétraction cicatricielle centripète.
- **L'épidermisation ou épithélialisation.**

La phase de détersion suppurée peut être raccourcie par un parage chirurgical minutieux et l'utilisation de pansements humides. Un contrôle optimal de la qualité du bourgeon charnu permet une épithélialisation plus rapide. Il est à noter que le bourgeonnement et l'épidermisation se produisent simultanément, et c'est l'équilibre entre ces deux processus qui détermine la qualité de la cicatrisation des plaies traitées de cette manière.

Dans notre série, cette méthode a été utilisée chez 2 patients soit 22.2% des cas.

2.2.3. La greffe de peau [96]:

La greffe cutanée consiste en un fragment de peau totalement détaché de son réseau vasculaire et nerveux, et qui, pour survivre, doit développer un nouveau réseau vasculaire à partir du lit sur lequel elle est greffée. La classification des greffes

cutanées se fait en fonction de leur épaisseur : les greffes d'épaisseur variable incluent l'épiderme ainsi qu'une portion variable du derme, tandis que les greffes de peau entière comportent l'épiderme et l'intégralité de l'épaisseur du derme.

On distingue plusieurs types de greffe selon leur épaisseur :

- Greffe de peau mince : Elle emporte l'épiderme jusqu'au niveau des papilles dermiques.
- Greffe de peau semi épaisse : Elle emporte l'épiderme une partie plus ou moins profonde du derme laissant en place certaines annexes épithéliales sébacés, sudorales ou pilaires.
- Greffe de peau totale : Elle emporte toute l'épaisseur de la peau, épiderme, derme avec ses annexes pilosébacées.

Dans notre série, la greffe a été réalisée chez 3 patients soit 33.3% des cas.

2.2.4. Les lambeaux [97]:

Un lambeau cutané est un fragment de peau et de tissu sous-cutané qui conserve une vascularisation autonome grâce à un pédicule vasculaire, avec lequel il reste relié par sa base. Selon la nature des structures tissulaires transférées, on distingue les lambeaux dépourvus de tissu cutané et ceux qui incluent une palette cutanée, ces derniers étant les plus couramment utilisés. Parmi ces derniers, on trouve les lambeaux cutanés, musculo-cutanés et fascio-cutanés. Ces types de lambeaux permettent de couvrir de vastes pertes de substance.

2.3. Moyens médicaux :

2.3.1. Radiothérapie :

De nombreuses études ont montré que le dermatofibrosarcome protubérant (DFSP) est une tumeur radiosensible et que la radiothérapie adjuvante est efficace pour contrôler la croissance tumorale et réduire l'incidence des récidives postopératoires.

Une analyse rétrospective de 53 patients atteints de DFSP traités par chirurgie et par radiothérapie préopératoire ou postopératoire au MD Anderson Cancer Center a révélé des taux de survie sans maladie de 98 % et 93 % à 5 et 10 ans, respectivement.

Une dose totale de 60 Gy est recommandée pour des marges indéterminées ou microscopiquement positives, et jusqu'à 70 Gy pour des marges macroscopiquement positives ou une tumeur primaire volumineuse. Le champ de radiation doit s'étendre de 3 à 5 cm au-delà des marges chirurgicales ou de la limite de la tumeur primaire, chaque fois que cela est possible. Une dose individuelle peut être administrée à raison de 2 Gy par jour, 5 fois par semaine [80].

2.3.2. Chimiothérapie :

La chimiothérapie systémique n'est pas indiquée en traitement de première intention dans le dermatofibrosarcome protubérant (DFS) [98]. Elle est principalement utilisée en thérapeutique palliative, souvent en association avec la radiothérapie, bien que son efficacité reste limitée.

En effet, plusieurs protocoles thérapeutiques incluant la doxorubicine, l'ifosfamide, le méthotrexate et la dacarbazine ont été tentés dans le traitement des DFS récidivants ou métastatiques, sans résultat [31].

Dans notre série, aucun patient n'a reçu la chimiothérapie.

2.3.3. La thérapie ciblée :

La compréhension du rôle de la tyrosine kinase du récepteur β du PDGF dans le dermatofibrosarcome protubérant (DFSP) a ouvert de nouvelles perspectives pour des thérapies néo adjuvantes ciblées. Ainsi, depuis 2006, l'imatinib mésylate (Gleevec) a été approuvé par la Food and Drug Administration (FDA) aux États-Unis, puis par les autorités européennes, en tant qu'agent unique pour le traitement du DFSP inopérable, primaire, localement inopérable, récidivant et métastatique.

L'imatinib est un inhibiteur de la tyrosine kinase spécifiquement dirigé contre les récepteurs du Colony Stimulating Factor 1 (CSF-1) et les récepteurs PDGFR α et β [69].

L'imatinib mésylate (IM) est un inhibiteur puissant et spécifique de la protéine tyrosine kinase, agissant en interférant avec la phosphorylation et l'activation du récepteur PDGF β , qui est activé constamment en raison de la translocation et de la fusion des gènes PDGFB et COL1A1.

Des études récentes in vitro et in vivo ont démontré que l'IM avait des effets inhibiteurs sur la croissance du dermatofibrosarcome protubérant (DFSP). L'efficacité a été prouvée par une réduction de la cellularité tumorale et la formation d'une fibrose hyalinique marquée dans les tissus ayant répondu au traitement par IM [80].

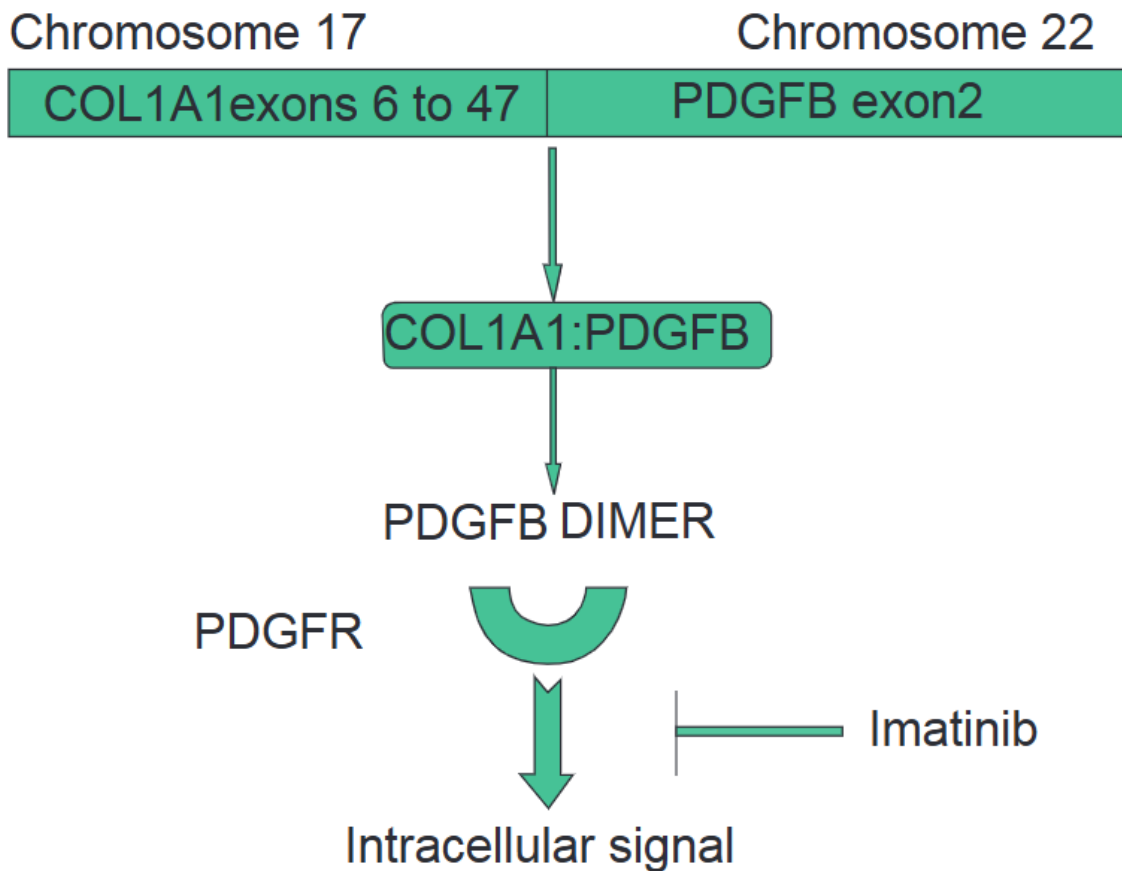


Figure 38: La fusion COL1A1–PDGFB agit comme un PDGFB fonctionnel complet, activant le récepteur PDGFR [99]

L'imatinib, en tant qu'inhibiteur de la tyrosine kinase du récepteur PDGFB, bloque la transduction du signal intracellulaire.

Dans environ 8 % des cas de DFSP, la fusion COL1A1–PDGFB n'est pas retrouvée, ce qui suggère que d'autres gènes pourraient être impliqués dans ces cas, ou qu'il existe un réarrangement cryptique du gène COL1A1 ou PDGFB [99].

L'imatinib a été étudié dans trois essais cliniques de phase II, permettant de mieux comprendre le potentiel de la molécule. Les taux de réponse et le temps jusqu'à

la progression tumorale ne différaient pas de manière significative entre ces essais réalisés à différentes doses (400 mg par jour ou 400 mg × 2 par jour), suggérant que 400 mg par jour est aussi efficace que 800 mg par jour [21]. La durée et position optimales du traitement néo adjuvant par imatinib n'ont pas encore été définitivement établies. De futures études seront nécessaires pour déterminer son rôle en préopératoire ainsi qu'en post-opératoire dans le cadre adjuvant après une excision chirurgicale incomplète.

Des stratégies alternatives avec de nouvelles molécules sont actuellement évaluées, telles que le pazopanib, qui est en cours d'évaluation dans une étude multicentrique menée par le Groupe Français d'Oncologie Cutanée [100].

Parmi les effets secondaires de l'Imatinib on peut citer :

- Anémie, Thrombopénie, Neutropénie
- Nausées et Vomissements
- Diarrhée
- Myalgies
- Rash cutané
- Insuffisance rénale.

Dans notre série, aucun cas n'a bénéficié de thérapie ciblée.

3. Indications :

3.1. Tumeurs résécables :

Le traitement du Dermatofibrosarcome Protubérant (DFSP) repose sur une résection chirurgicale complète de la tumeur avec des marges histologiquement négatives. Il n'existe pas de consensus universel concernant la largeur minimale des marges d'excision. L'excision large (WLE) reste le traitement de référence. La chirurgie micrographique de Mohs (MMS) doit être envisagée dans les cas impliquant des zones à enjeux esthétiques ou dans des régions où la conservation des tissus est essentielle, telles que le visage ou les oreilles [6].

3.1.1. Localisation au niveau de la tête et cou :

La DFSP de la tête et du cou est une néoplasie rare ayant une propension à la récurrence locale lorsque les marges chirurgicales sont inadéquates [101]. Une largeur de marge minimale de 2 cm peut prévenir une nouvelle récurrence, en particulier pour les tumeurs de grande taille ; cependant, cela doit être envisagé après avoir pris en compte les options de reconstruction disponibles ainsi que les aspects fonctionnels et esthétiques [102].

Chaque fois que cela est possible, la chirurgie micrographique de Mohs (MMS) peut être un meilleur choix pour maximiser la préservation des tissus et garantir un taux de récurrence plus faible [103].

La reconstruction peut se faire par suture simple, greffe de peau ou lambeaux tout en respectant les unités esthétiques.

3.1.2. La localisation scapulaire et thoracique :

La modalité de traitement préférée pour le DFSP est la chirurgie micrographique de Mohs, qui permet un retrait histologique complet avec un faible taux de récurrence. La majorité des chirurgiens recommandent une excision avec une marge de 2 à 4 cm autour de la peau environnante, y compris la fascia sous-jacente, sans dissection élective des ganglions lymphatiques [104].

Les défauts cutanés après une excision locale large peuvent être corrigés à l'aide de lambeaux locaux ou distants.

3.1.3. Localisation au niveau des seins chez la femme :

Le traitement consiste en l'excision chirurgicale de la lésion, et la technique la plus fréquemment utilisée est l'excision locale large, qui implique le retrait de la tumeur et d'une partie des tissus environnants (2 à 3 cm) [105], [106].

Malheureusement, même lorsque la tumeur a été réséquée avec de bonnes marges de sécurité, il y a encore un taux de récurrence élevé allant jusqu'à 60% après la chirurgie [107].

La symétrie des seins peut être rétablie par l'insertion d'une prothèse mammaire dont le volume est fonction des tissus réséqués [108].

3.1.4. La localisation abdominale :

L'étendue de l'excision est déterminée par des facteurs cliniques, tels que la taille de la tumeur, sa profondeur et sa proximité avec les structures vitales. Une excision locale large est souvent réalisée, et l'analyse des marges chirurgicales par congélation est essentielle pour confirmer la présence de marges saines. :

La reconstruction du défaut abdominal après l'excision d'un DFSP représente un défi unique, car elle nécessite à la fois une restauration fonctionnelle et esthétique. Différentes options reconstructives, telles que les lambeaux locaux, les lambeaux régionaux et les greffes de peau, peuvent être envisagées. Le choix de l'approche reconstructive dépend de divers facteurs, notamment la taille et la localisation du défaut chirurgical, ainsi que les préférences et les besoins cliniques du patient [109].

3.1.5. La localisation au niveau des extrémités [110], [111]:

Une marge d'exérèse de 5 cm est difficile à respecter au niveau des membres. La technique de Mohs est privilégiée.

Après l'exérèse du DFS au niveau des membres, la reconstruction se fait le plus souvent par greffe de peau.

3.2. Tumeurs localement avancées :

Les DFSP non résécables incluent les tumeurs de stade avancé, les tumeurs récidivantes sans possibilité de résection supplémentaire en raison de leur taille et/ou localisation, ou les tumeurs pour lesquelles une résection supplémentaire risquerait de provoquer des défauts fonctionnels ou esthétiques graves, ainsi que les métastases multiples des organes.

Ces tumeurs doivent être traitées par radiothérapie adjuvante et/ou thérapie ciblée en consultation avec un comité spécialisé multidisciplinaire en tumeurs des sarcomes des tissus mous. Le DFSP métastatique peut également être traité par des schémas de chimiothérapie à agents uniques ou multiples, utilisés pour les sarcomes [80].

3.3. Cas particulier des métastases pulmonaires :

La métastasectomie pulmonaire est recommandée si les métastases sont inférieures à cinq ; en l'absence de sites extra pulmonaires, elle représente le traitement de référence, mais son efficacité peut varier en fonction de la localisation et de l'étendue des métastases [112].

3.4. Cas particulier de la variante fibrosarcomateuse du DFSP :

La variante fibrosarcomateuse du DFSP est une tumeur beaucoup plus agressive, avec une récurrence locale chez plus de 50 % des patients et des métastases chez 10 % à 15 % des patients.

Son traitement nécessite une consultation avec un comité spécialisé multidisciplinaire en tumeurs des sarcomes des tissus mous. Des traitements agressifs incluent une exérèse locale large (WLE) adéquate avec des marges chirurgicales saines ou la technique de Mohs (MMS). La radiothérapie adjuvante et la thérapie ciblée peuvent être utilisées pour réduire l'incidence des récurrences locales et des métastases [80].

XI. Evolution :

1. Récidives :

Le risque évolutif de récidive des DFS est principalement lié à la qualité de la première exérèse.

La résection locale large (WLE) était le traitement standard, mais elle a été associée à des taux de récidive élevés. L'introduction de la chirurgie micrographique de Mohs (MMS) a permis de réduire la taille des défauts chirurgicaux et la complexité des reconstructions chirurgicales. Par conséquent, la MMS est désormais la technique de choix [113].

La résection large (WLE) permet de réduire le taux de récidive à une fourchette de 0 % à 41 %, tandis que la chirurgie microscopique de Mohs permet de le contrôler à un taux de 0 % à 8,3 %. Bien que la chirurgie microscopique de Mohs soit efficace pour diminuer significativement la récidive, elle demeure complexe, chronophage et coûteuse, nécessitant une combinaison de compétences chirurgicales et anatomopathologiste.

D'un point de vue clinique, la résection étendue reste la méthode la plus fréquemment employée, avec une marge de résection généralement recommandée à 2 cm du bord tumoral. La chirurgie microscopique de Mohs vise à garantir que la distance entre le bord de coupe et le bord tumoral excède 1 cm.

Cependant, une étude menée par Cai et al. sur 260 patients atteints de DFSP a montré que le taux de récidive était le plus élevé chez les patients présentant une marge incisive comprise entre 1,5 et 2,5 cm. En revanche, lorsque la marge incisive

dépasse 3 cm, le taux de récurrence diminue de manière significative (13,6 % contre 5,7 %) [114].

La plupart des récurrences locales surviennent au cours des 3 premières années suivant la résection [115].

Dans notre étude, 7 de nos patients opérés se sont présentés avec des tumeurs primaires, tandis que 2 cas étaient des récurrences avec des marges d'exérèse initiales non documentées. Tous nos patients ont bénéficié d'une exérèse large avec des marges de sécurité de 3 à 5 cm et sans notion de récurrences depuis.

2. Métastases :

Le DFSP (dermatofibrosarcome protubérant) est une tumeur métastatique extrêmement rare, représentant 2 % des cas, avec un faible taux de récurrence locale et des récurrences distantes rares [116].

Les métastases aux ganglions lymphatiques et aux organes internes sont extrêmement rares. Le poumon est l'organe le plus fréquemment touché par les métastases à distance, bien que des métastases cérébrales, osseuses et des tissus mous ont également été rapportées [7]. Dans la littérature, un cas de métastase au niveau de l'orbite a été également rapporté [117].

D'un point de vue histologique, la métastase présente soit une structure typique de DFS telle que décrite précédemment, soit elle montre des zones de transformation sarcomateuse plus ou moins étendues. Le pronostic des formes métastatiques est généralement défavorable [110].

Dans notre série, aucun cas de métastase n'a été observé.

XII. Surveillance et suivi :

Étant donné les taux de récurrence locale fréquemment rapportés chez les patients atteints de DFSP, un suivi rapproché des patients ayant subi une résection est crucial.

Cela consiste généralement en un examen clinique axé spécifiquement sur le site primaire tous les 6 mois pendant 3 ans, puis annuellement pendant 5 ans. De plus, une nouvelle biopsie de toute lésion suspecte identifiée lors de l'examen clinique doit être réalisée tout au long du suivi.

Cependant, il n'existe pas de protocole de surveillance universellement accepté pour les patients atteints de DFSP, notamment en ce qui concerne l'imagerie. Certains praticiens rapportent la réalisation d'échographies sériées lors du suivi pour surveiller les récurrences, compte tenu des taux élevés de récurrence locale. De manière similaire, l'IRM avec injection de contraste peut également être utilisée pour détecter les récurrences précoces chez les patients présentant des caractéristiques à haut risque.

Contrairement à des pratiques de surveillance plus agressives, une étude récente menée par Alshaygy et ses collègues, incluant 200 patients, a démontré des taux de récurrence remarquablement faibles, particulièrement en l'absence de changements fibrosarcomateux, et a suggéré que la surveillance continue après une résection avec marges négatives pour le DFSP pourrait ne pas être indiquée. Ainsi, des travaux futurs sont nécessaires pour développer des lignes directrices de surveillance universellement acceptées pour le DFSP [118].

Le DFSP fibrosarcomateux a un comportement plus agressif, avec une survie sans récurrence plus courte et un potentiel métastatique plus élevé. Pour cette raison, il est important de diagnostiquer la variante fibrosarcomateuse, car elle peut nécessiter un suivi clinique plus rapproché, éventuellement avec des examens d'imagerie pour détecter les métastases à distance, principalement dans les poumons [7].

XIII. Pronostic :

La tumeur a un bon pronostic global de 99,1 % avec un taux de survie à 10 ans [104].

Cependant, des facteurs de risque clinicopathologiques pour la récurrence et les métastases ont été proposés :

- un grade histologique élevé,
- l'âge avancé,
- le sexe féminin,
- la grande taille de la tumeur primaire (≥ 10 cm),
- des marges chirurgicales d'excision étroites (< 3 cm),
- la positivité des marges chirurgicales pour les cellules tumorales,
- un temps court avant la récurrence,
- de nombreuses récurrences,

-une tumeur qui a récemment augmenté rapidement

-la présence de douleur dans la tumeur

L'excision chirurgicale radiale large avec des marges d'au moins 3 cm est le traitement curatif de référence pour le DFSP localisé, mais elle peut entraîner des déficits fonctionnels ou des déformations esthétiques [69].

CONCLUSION

Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand est une tumeur cutanée mésoenchymateuse rare, située dans le derme, et constitue une forme intermédiaire entre le fibrome bénin et le sarcome agressif. Cette tumeur se distingue par un potentiel évolutif généralement lent et localisé, une tendance à la récurrence et une rareté des métastases.

Bien qu'elle puisse survenir à tout âge, elle se manifeste principalement à l'âge adulte, avec un sex-ratio variant selon les études.

Le diagnostic est souvent posé sur la base de l'examen clinique, et confirmé par une analyse histologique. L'immunohistochimie est utilisée en cas de doute. La détection d'anomalies génétiques spécifiques offre un intérêt diagnostique et thérapeutique considérable.

La chirurgie micrographique, notamment la technique de Mohs et ses variantes, constitue une alternative au traitement chirurgical classique en permettant de minimiser l'excision de tissu sain tout en garantissant une exérèse complète et in-sano. Son principe repose sur un examen minutieux des berges de la pièce opératoire. Sa place est bien établie, en particulier pour les localisations où le pronostic fonctionnel et esthétique est en jeu (comme le visage, le cou, le cuir chevelu, les seins et les membres). Cependant, cette technique demeure peu répandue en raison de son coût élevé et du manque de plateformes techniques spécialisées pour ce type de chirurgie.

En parallèle, la thérapie ciblée, notamment avec l'imatinib, offre un espoir dans le traitement des dermatofibrosarcomes protubérants localement avancés, non résecables ou métastatiques.

Le pronostic du dermatofibrosarcome protubérant est principalement évalué en fonction du risque de récidives, d'où la nécessité d'une surveillance clinique régulière et à long terme.

Notre série de 9 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 avec des marges de sécurité variant entre 3 et 5 cm et nous n'avons observé aucun cas de récurrence. 2 de nos patients ont été opérés pour une récurrence locale, avec des marges d'exérèse initiale non documentées.

RESUMES

RESUME

Le dermatofibrosarcome, décrit par Darier et Ferrand en 1924, est un sarcome des tissus mous à malignité principalement locale. Il se caractérise par une évolution lente, un fort potentiel de récurrence et la rareté de ses métastases.

A travers cette série, nous rapportons l'expérience de l'équipe de chirurgie traumatologique et orthopédiques du CHU Hassan II de Fès, par une étude rétrospective de 09 cas de dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand répertoriés et étalés sur une période de 10 ans de 2014 à 2023. Nous analysons le profil épidémiologique, clinique, histologique, thérapeutique et évolutif de cette tumeur, tout en comparant nos résultats avec les données de la littérature.

L'âge médian de nos patients est de 51.2 ans, avec des extrêmes allant de 26 ans à 70 ans. On a noté un sex-ratio de 1.25 avec une légère prédominance masculine.

Cliniquement, la tumeur prend un aspect polylobé dans 2 cas (22.2%), nodulaire dans 4 cas (44.4%), dans 1 cas il s'agissait d'une plaque indurée soit 11.1%, et sous forme d'une lésion ulcéreuse dans 2 cas soit 22.2%.

Le dermatofibrosarcome est légèrement plus fréquent au niveau du membre supérieur qu'au niveau du membre inférieur.

La taille tumorale a atteint 20 cm de diamètre et mesure en moyenne 7.75 cm.

Ces tumeurs sont constituées de cellules fusiformes organisées en faisceaux courts entrelacés selon un agencement storiforme.

Une expression du CD34 a été notée chez 100% des patients qui en ont bénéficié soit 5 cas (55.5%) de notre série.

Le traitement chirurgical a consisté en une exérèse large avec une marge de sécurité de 3 à 5 cm chez tous nos patients.

La réparation de la perte de substance engendrée par l'exérèse tumorale a fait appel à différents procédés de chirurgie plastique : Une greffe de peau a été pratiquée chez 3 (33.3%) patients, une suture directe a été réalisée dans 4 cas (44.4%), et une cicatrisation dirigée chez 2 patients (22.2%)

La radiothérapie a été délivrée chez une seule patiente opérée chez nous pour une récurrence.

Durant le suivi de nos patients, aucun cas de récurrences ou de métastases n'a été rapporté.

ABSTRACT

The dermatofibrosarcoma, described by Darier and Ferrand in 1924, is a soft tissue sarcoma with primarily local malignancy. It is characterized by slow progression, a high potential for recurrence, and the rarity of metastases.

In this case series study, we report the experience of the Department of Orthopedic and Traumatology Surgery at Hassan II University Hospital of Fez, through a retrospective study of 9 cases of Darier and Ferrand dermatofibrosarcoma, recorded over a 10-year period from 2014 to 2023. We analyze the epidemiological, clinical, histological, therapeutic, and evolutionary profiles of this tumor, while comparing our results with the available literature.

The median age of our patients is 51.2 years, with extremes ranging from 26 to 70 years. The male-to-female ratio is 1.25, with a slight male predominance.

Clinically, the tumor appeared poly-lobular in 2 cases (22.2%), nodular in 4 cases (44.4%), as an indurated plaque in 1 case (11.1%), and in the form of an ulcerative lesion in 2 cases (22.2%). Dermatofibrosarcoma is slightly more common in the upper limbs than in the lower limbs.

The tumor size reached 20 cm in diameter, with an average size of 7.75 cm. These tumors consist of spindle-shaped cells organized into short, interlaced bundles arranged in a storiform pattern.

CD34 expression was observed in 100% of the patients who were tested, corresponding to 5 cases (55.5%) of our series.

Surgical treatment consisted of wide large excision with a safety margin of 3 to 5 cm for all our patients.

The reconstruction of the tissue loss caused by the tumor excision involved different plastic surgery techniques: skin grafting was performed in 3 cases (33.3%), direct suturing in 4 cases (44.4%), and guided wound healing in 2 patients (22.2%).

Radiotherapy was administered to a single patient operated on in our facility for a recurrence.

During the follow-up of our patients, no cases of recurrence or metastases were reported.

ملخص

الورم الليفي الجلدي، الذي وصفه داربييه وفيراند في عام 1924، هو ورم للأنسجة الرخوة ذات طبيعة خبيثة محليا بشكل اساسي. يتميز بتطور بطيء، و قدرته العالية على الانتكاس ، و ندرة النقائل. من خلال هذه السلسلة، نعرض تجربة فريق جراحة العظام و المفاصل بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس، من خلال دراسة استعادية لعدد 09 حالات من الورم الليفي الجلدي داربييه وفيراند التي تم تصنيفها و ممتدة على فترة 10 سنوات من 2014 إلى 2023. نقوم بتحليل الملف ناقش المميزات الوبائية، السريرية، النسيجية، العلاجية والتطورات لهذه الورم، مع مقارنة نتائجنا مع بيانات الأدبيات .

العمر المتوسط لمرضاينا هو 51.2 سنة، مع حدين ادناهما 26 سنة واقصاهما 70 سنة. لوحظ أن نسبة الجنس هي 1.25 مع تفوق طفيف للذكور.

سريريًا، أخذ الورم شكل متعدد الفصوص في حالتين (22.2%)، وعقدي في أربع حالات (44.4%)، وفي حالة واحدة كان عبارة عن لطفة صلبة بنسبة 11.1%، وظهر في شكل أفة متقرحة في حالتين أي بنسبة 22.2% .

يعد الورم الليفي الجلدي أكثر شيوعًا في الأطراف العلوية مقارنة بالأطراف السفلية .

وصل حجم الورم إلى 20 سم في القطر وكان متوسطه 7.75 سم.

تتكون هذه الأورام من خلايا مغزلية مرتبة في حزم قصيرة متشابهة. تم ملاحظة التعبير عن CD34 في 100% من المرضى الذين خضعوا لهذا الفحص، أي 5 حالات (55.5%) من سلسلتنا.

تضمن العلاج الجراحي استئصالًا واسعًا مع هامش أمان يتراوح من 3 إلى 5 سم لدى جميع مرضانا. تم إصلاح فقدان المادة الناتج عن الاستئصال الجراحي للورم باستخدام تقنيات مختلفة من الجراحة التجميلية: تم إجراء زراعة جلدية في 3 حالات (33.3%)، وتمت الخياطة المباشرة في 4 حالات (44.4%)، وشفيت الجروح بتوجيه في حالتين (22.2%) تم تقديم العلاج الإشعاعي لمریضة واحدة تم إجراء العملية لها بسبب الانتكاس.

أثناء متابعة مرضانا، لم يتم الإبلاغ عن أي حالات انتكاس أو التطور النقيلي.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] N. Hammas *et al.*, « Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand: à propos de 27 cas et revue de la littérature ».
- [2] A. González, D. Etchichury, J. M. Rivero, et L. Adamo, « Treatment of dermatofibrosarcoma of the head and neck with Mohs surgery with paraffin sections », *J. Plast. Reconstr. Aesthet. Surg.*, vol. 74, n° 5, p. 1061-1070, mai 2021, doi: 10.1016/j.bjps.2020.10.062.
- [3] A. E. Acosta et C. S. Vélez, « Dermatofibrosarcoma Protuberans », *Curr. Treat. Options Oncol.*, vol. 18, n° 9, p. 56, sept. 2017, doi: 10.1007/s11864-017-0498-5.
- [4] Ramirez-Fort, Marigdalia K., et al., « "Dermatofibrosarcoma protuberans: The current state of multidisciplinary management." *Skinmed* 18.5 (2020): 288-293. ».
- [5] J. Reha et S. C. Katz, « Dermatofibrosarcoma Protuberans », *Surg. Clin. North Am.*, vol. 96, n° 5, p. 1031-1046, oct. 2016, doi: 10.1016/j.suc.2016.05.006.
- [6] A. Allen, C. Ahn, et O. P. Sangüeza, « Dermatofibrosarcoma Protuberans », *Dermatol. Clin.*, vol. 37, n° 4, p. 483-488, oct. 2019, doi: 10.1016/j.det.2019.05.006.
- [7] J. Marcoval *et al.*, « Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Study of 148 Patients », *Dermatology*, vol. 240, n° 3, p. 487-493, 2024, doi: 10.1159/000536172.
- [8] Taylor RW, « Sarcomatous tumors resembling in some respects keloid. *Arch Dermatol* .1890 ;8 :384-387. »
- [9] SHERWELL S., « Morphea. *J Cutan and Genitor-Urin* 1890; 8:72-73 ».
- [10] DARIER J, FERRAND M., « Dermatofibromes progressifs et récidivants de la peau ou fibrosarcome de la peau. *Ann Derm Syph paris* 1924 ; 131 :24-32. »
- [11] « Erich Hoffmann. A propos du dermatofibrosarcome protuberans ».

- [12] B. Bednář, « Storiform neurofibromas of the skin, pigmented and nonpigmented », *Cancer*, vol. 10, n° 2, p. 368-376, mars 1957, doi: 10.1002/1097-0142(195703/04)10:2<368::AID-CNCR2820100218>3.0.CO;2-3.
- [13] H. B. Taylor et E. B. Helwig, « Dermatofibrosarcoma protuberans. A study of 115 cases », *Cancer*, vol. 15, n° 4, p. 717-725, juill. 1962, doi: 10.1002/1097-0142(196207/08)15:4<717::AID-CNCR2820150405>3.0.CO;2-2.
- [14] W. Clark Lambert, W. Abramovits, A. Gonzalez-Sevra, E. Souchon, R. A. Schwartz, et W. P. Little, « Dermatofibrosarcoma non-protuberans: Description and report of five cases of a morpheaform variant of dermatofibrosarcoma », *J. Surg. Oncol.*, vol. 28, n° 1, p. 7-11, janv. 1985, doi: 10.1002/jso.2930280104.
- [15] J. A. Bridge, J. R. Neff, et A. A. Sandberg, « Cytogenetic analysis of dermatofibrosarcoma protuberans », *Cancer Genet. Cytogenet.*, vol. 49, n° 2, p. 199-202, oct. 1990, doi: 10.1016/0165-4608(90)90142-W.
- [16] P. R. Cohen, R. P. Rapini, et A. I. Farhood, « Expression of the human hematopoietic progenitor cell antigen CD34 in vascular and spindle cell tumors », *J. Cutan. Pathol.*, vol. 20, n° 1, p. 15-20, févr. 1993, doi: 10.1111/j.1600-0560.1993.tb01243.x.
- [17] H. R. Dominguez-Malagón, N. G. Ordóñez, et B. Mackay, « Dermatofibrosarcoma Protuberans: Ultrastructural and Immunocytochemical Observations », *Ultrastruct. Pathol.*, vol. 19, n° 4, p. 281-289, janv. 1995, doi: 10.3109/01913129509064232.
- [18] Fletcher CD, Hogendoorn P, Mertens F, Bridge J., « WHO classification of tumors of soft tissues and bone. 4th ed. Lyon, France: IARC Press; 2013.77p. »

- [19] M. Karanian et J.-M. Coindre, « Quatrième édition de la classification OMS des tumeurs des tissus mous », *Ann. Pathol.*, vol. 35, n° 1, p. 71-85, janv. 2015, doi: 10.1016/j.annpat.2014.11.003.
- [20] K. Thway, J. Noujaim, R. L. Jones, et C. Fisher, « Dermatofibrosarcoma protuberans: pathology, genetics, and potential therapeutic strategies », *Ann. Diagn. Pathol.*, vol. 25, p. 64-71, déc. 2016, doi: 10.1016/j.anndiagpath.2016.09.013.
- [21] Gloster HM., « Dermatofibrosarcoma protuberans. J Am Acad Dermatol 1996 Sept; 35(3pt1):355-374. », 1996.
- [22] « Charles J Mcpeak. Dermatofibrosarcoma protuberans: an analysis of 86 cases-five with metastasis ».
- [23] J. Maghfour, X. Genelin, J. Olson, A. Wang, L. Schultz, et T. W. Blalock, « The epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans incidence, metastasis, and death among various population groups: A Surveillance, Epidemiology, and End Results database analysis », *J. Am. Acad. Dermatol.*, vol. 91, n° 5, p. 826-833, nov. 2024, doi: 10.1016/j.jaad.2024.05.088.
- [24] E. F. Sw. Weiss, « Fibrohistiocytic tumors of intermediate malignancy. In: Soft tissue tumors. 3rd ed St Louis: CV Mosby .1995 :325- 337. »
- [25] R. Behbahani *et al.*, « Vers une réduction des marges latérales dans les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand? Étude rétrospective de 34 cas », *Ann. Chir. Plast. Esthét.*, vol. 50, n° 3, p. 179-185, juin 2005, doi: 10.1016/j.anplas.2005.03.006.
- [26] C. D. M. Fletcher, B. J. Evans, J. C. Macartney, N. Smith, E. W. Jones, et P. H. McKEE., « Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathological and

immunohistochemical study with a review of the literature », *Histopathology*, vol. 9, n° 9, p. 921-938, sept. 1985, doi: 10.1111/j.1365-2559.1985.tb02878.x.

[27] Burkhardt BR, Soule EH, Winkelmann Rk, Ivins JC., « Dermatofibrosarcoma Protuberans, study of fifty-six cases. *Am J Surg* .1966 ;111 :638-644. »

[28] H. E. Kacemi, A. Aissa, A. Bazine, T. Kebdani, A. Bougtab, et N. Benjaafar, « Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand: propos de 38 cas », *Pan Afr. Med. J.*, vol. 19, 2014, doi: 10.11604/pamj.2014.19.274.3604.

[29] Hugh Mg., « Dermatofibrosarcoma protuberans. *American Academy of Dermato.* 1996; vol 35 num 3: part 1. »

[30] « GEORGE T. PACK, M.D. AND EDWARD J. TABAH, M.D. DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS ».

[31] Peto 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 ».

[32] V. D. Criscione et M. A. Weinstock, « Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973 to 2002 », *J. Am. Acad. Dermatol.*, vol. 56, n° 6, p. 968-973, juin 2007, doi: 10.1016/j.jaad.2006.09.006.

[33] D. Monnier *et al.*, « Dermatofibrosarcoma protuberans: a population-based cancer registry descriptive study of 66 consecutive cases diagnosed between 1982 and 2002 », *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol.*, vol. 20, n° 10, p. 1237-1242, nov. 2006, doi: 10.1111/j.1468-3083.2006.01780.x.

- [34] Chmitah O., « Aspect clinique, histologique et thérapeutique de la tumeur de Darier et Ferrand [thèse]. Rabat : université Mohammed V- Souissi ; 2008. »
- [35] 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 ».
- [36] T. L. Gardner, D. M. Elston, et P. J. Wotowic, « A familial dermatofibrosarcoma protuberans », *J. Am. Acad. Dermatol.*, vol. 39, n° 3, p. 504-505, sept. 1998, doi: 10.1016/S0190-9622(98)70338-X.
- [37] J. R. Toro, L. B. Travis, H. J. Wu, K. Zhu, C. D. M. Fletcher, et S. S. Devesa, « Incidence patterns of soft tissue sarcomas, regardless of primary site, in the surveillance, epidemiology and end results program, 1978-2001: An analysis of 26,758 cases », *Int. J. Cancer*, vol. 119, n° 12, p. 2922-2930, déc. 2006, doi: 10.1002/ijc.22239.
- [38] A. H. Rosenthal, G. Conde, J. Zhang, N. M. Gharavi, et J. Man, « Race/ethnicity does not impact surgical management or clinical outcomes among insured patients with dermatofibrosarcoma protuberans », *J. Am. Acad. Dermatol.*, vol. 91, n° 5, p. 1003-1006, nov. 2024, doi: 10.1016/j.jaad.2024.07.1469.
- [39] V. C. Wickramasinghe, K. G. V. Saranga, S. A. Piyarathne, A. H. A. Prashantha, et A. K. G. Liyanage, « Dermatofibrosarcoma protuberans in a pre-adolescent child », *Int. J. Surg. Case Rep.*, vol. 110, p. 108761, sept. 2023, doi: 10.1016/j.ijscr.2023.108761.

- [40] T. Jouary *et al.*, « Dermatofibrosarcoma protuberans occurring in two brothers: Role of environmental or genetic factors? », *J. Am. Acad. Dermatol.*, vol. 57, n° 2, p. S58-S60, août 2007, doi: 10.1016/j.jaad.2006.04.059.
- [41] M. Viedma-Martínez, J. F. Millán-Cayetano, C. Grassi-García, et M. Linares-Barrios, « Dermatofibrosarcoma protuberans: casuística hospitalaria y comparativa en el manejo entre Dermatología y otras especialidades », *Actas Dermo-Sifiliográficas*, p. S0001731024008676, oct. 2024, doi: 10.1016/j.ad.2024.10.055.
- [42] Coetzee T, « Sarcoma developing in a scar. S Afr J Surg .1964 ; 2 :49-54. »
- [43] BARNES L, COLEMAN JA Jr, JOHNSON JT, « Dermatofibrosarcoma protuberans of head and neck. Arch Otolaryngol 1984 Jun; 110(6):398-404 ».
- [44] COARD K, BRANDAY JM, LAGRENADE L., « Dermatofibrosarcoma protuberans: a 10 years clinicopathological review of an uncommon tumor. West Indian Med J 1994; 43:130 ».
- [45] H. M. Gloster, « CONTINUING MEDICAL EDUCATION Dermatofibrosarcoma protuberans ».
- [46] ARNAUD EJ, PERRAULT M, REVOL M, SERVANT JM, BANZET P., « Surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. Plast Reconstr Surg 1997 Sep; 100(4):884-895 ».
- [47] N. Kibbi *et al.*, « Dermatofibrosarcoma protuberans in pregnancy: a case series and review of the literature », *Int. J. Dermatol.*, vol. 60, n° 9, p. 1114-1119, sept. 2021, doi: 10.1111/ijd.15497.

- [48] S. Joucdar, H. Kismoune, F. Boudjemia, D. Bacha, et L. Abed, « Les dermatofibrosarcomes de Darier et Ferrand – analyse rétrospective de 81 cas sur dix ans (1983–1994) », *Ann. Chir. Plast. Esthét.*, vol. 46, n° 2, p. 134-140, févr. 2001, doi: 10.1016/S0294-1260(01)00010-3.
- [49] K. Bendix-Hansen, O. Myhre-Jensen, et S. Kaae, « Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Clinico-pathological Study of Nineteen Cases and Review of World Literature », *Scand. J. Plast. Reconstr. Surg.*, vol. 17, n° 3, p. 247-252, janv. 1983, doi: 10.3109/02844318309013125.
- [50] A. W. Tan et S. H. Tan, « Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinicopathological analysis of 10 cases in Asians ».
- [51] A. Lyu et Q. Wang, « Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinical analysis », *Oncol. Lett.*, mai 2018, doi: 10.3892/ol.2018.8802.
- [52] L. Martin *et al.*, « Clinical variants of the preprotuberant stage of dermatofibrosarcoma protuberans », *Br. J. Dermatol.*, vol. 153, n° 5, p. 932-936, nov. 2005, doi: 10.1111/j.1365-2133.2005.06823.x.
- [53] Aragão, S. S. D. C., Leite, E. J. D. S., Cardoso, A. E. C., & Houly, R. L. S. (2018). An unusual variant of atrophic dermatofibrosarcoma protuberans. *Anais brasileiros de dermatologia*, 93, 282–284.
- [54] C. R. J. Young et M. J. G. Albertini, « Atrophic dermatofibrosarcoma protuberans: case report, review, and proposed molecular mechanisms », *J. Am. Acad. Dermatol.*, vol. 49, n° 4, p. 761-764, oct. 2003, doi: 10.1067/S0190-9622(03)00793-X.
- [55] S. R. Checketts, T. K. Hamilton, et R. D. Baughman, « Congenital and childhood dermatofibrosarcoma protuberans: A case report and review of the literature », *J. Am.*

Acad. Dermatol., vol. 42, n° 5, p. 907-913, mai 2000, doi: 10.1016/S0190-9622(00)90270-6.

[56] F. Schonauer, L. Giordano, et F. D'Andrea, « Elective localization at the upper left chest of Dermatofibrosarcoma Protuberans », *J. Plast. Reconstr. Aesthet. Surg.*, vol. 73, n° 9, p. e4-e5, sept. 2020, doi: 10.1016/j.bjps.2020.05.097.

[57] R. Mancari *et al.*, « Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Vulva: A Review of the MITO Rare Cancer Group », *Cancers*, vol. 16, n° 1, p. 222, janv. 2024, doi: 10.3390/cancers16010222.

[58] Constanze Kuhlmann MD *et al.*, « Dermatofibrosarcoma protuberans of the scalp: Surgical management in a multicentric series of 11 cases and systematic review of the literature ».

[59] Dr. John Hicks *a*, , et Dr. Catherine Flaitz *b*, « Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) involving oral cavity in child. »

[60] Khanna AK, 1, et , Chaudhury L , Khanna S, « Dermatofibrosarcoma protuberans of the jejunum. »

[61] « LES DERMATOFIBROSARCOMES DE DARIER ET FERRAND A propos de 22 cas et revue de la littérature. KASSE A, DIENG M, DEME A, FALL M. C, DRABO B, TIMBELY G, et al. »

[62] M. Schollhammer, M. Guillet, B. Sassolas, et G. Guillet, « Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand de l'enfant », *Arch. Pédiatrie*, vol. 2, n° 8, p. 750-754, août 1995, doi: 10.1016/0929-693X(96)81245-0.

- [63] J. R. Marcus, J. W. Few, C. Senger, et M. Reynolds, « Dermatofibrosarcoma protuberans and the Bednar tumor: Treatment in the pediatric population », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 33, n° 12, p. 1811-1814, déc. 1998, doi: 10.1016/S0022-3468(98)90292-5.
- [64] C. Collignon *et al.*, « Stratégie diagnostique des sarcomes des tissus mous de l'enfant et adolescent », *Bull. Cancer (Paris)*, vol. 107, n° 10, p. 963-971, oct. 2020, doi: 10.1016/j.bulcan.2020.06.008.
- [65] LEBOIT PE, BURG G, WEEDON D, SARASIN A., « World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of skin Tumours. Lyon: IARC Press; 2006 ».
- [66] M. Torresetti, D. Brancorsini, G. Goteri, et G. Di Benedetto, « An unusual case of dermatofibrosarcoma protuberans misdiagnosed as vascular malformation for over 30 years: A case report », *Int. J. Surg. Case Rep.*, vol. 116, p. 109407, mars 2024, doi: 10.1016/j.ijscr.2024.109407.
- [67] S. Jbali, R. Braham, M. Driss, M. Dhaha, F. Saadallah, et Y. Houcine, « Darier-Ferrand dermatofibrosarcoma protuberans of the face: Case report and literature review », *Int. J. Surg. Case Rep.*, vol. 120, p. 109844, juill. 2024, doi: 10.1016/j.ijscr.2024.109844.
- [68] C. M. Trinidad, S. Wangsiricharoen, V. G. Prieto, et P. P. Aung, « Rare Variants of Dermatofibrosarcoma Protuberans: Clinical, Histologic, and Molecular Features and Diagnostic Pitfalls », *Dermatopathology*, vol. 10, n° 1, p. 54-62, janv. 2023, doi: 10.3390/dermatopathology10010008.

[69] M. Jozwik, K. Bednarczuk, et Z. Osierda, « Dermatofibrosarcoma Protuberans: An Updated Review of the Literature », *Cancers*, vol. 16, n° 18, p. 3124, sept. 2024, doi: 10.3390/cancers16183124.

[70] S. T. Traweek, P. L. Kandalaf, P. Mehta, et H. Battifora, « The Human Hematopoietic Progenitor Cell Antigen (CD 34) in Vascular Neoplasia », *Am. J. Clin. Pathol.*, vol. 96, n° 1, p. 25-31, juill. 1991, doi: 10.1093/ajcp/96.1.25.

[71] P. Ramani, N. J. Bradley, et C. D. M. Fletcher, « QBEND/10, a new monoclonal antibody to endothelium: assessment of its diagnostic utility in paraffin sections », *Histopathology*, vol. 17, n° 3, p. 237-242, sept. 1990, doi: 10.1111/j.1365-2559.1990.tb00713.x.

[72] S. Aiba, N. Tabata, H. Ishii, H. Ootani, et H. Tagami, « Dermatofibrosarcoma protuberans is a unique fibrohistiocytic tumour expressing CD34 », *Br. J. Dermatol.*, vol. 127, n° 2, p. 79-84, août 1992, doi: 10.1111/j.1365-2133.1992.tb08036.x.

[73] C. L. Haycox et M. Piepkorn, « Immunohistochemical characterization of dermatofibrosarcoma protuberans with practical applications for diagnosis and treatment », *J. Am. Dermatol.*

[74] Gentelee Al., « Malignant fibroblastic tumors of the skin. Acta Dermatol Venereol. 1957;31:91-132. »

[75] « BENBACHIR, Salma. "Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand (15 cas): Expérience de l'équipe de chirurgie plastique et réparatrice du CHU Hassan II de Fès (A propos de 15 cas)." (2018). »

[76] Goldblum JR., « CD34 positivity in fibrosarcomas which arise in dermatofibrosarcoma protuberans. Arch Pathol Lab Med .1995 ; 119:238-241 ».

[77] A. Orlandi, L. Bianchi, et L. G. Spagnoli, « Myxoid dermatofibrosarcoma protuberans: morphological, ultrastructural and immunohistochemical features », *J. Cutan. Pathol.*, vol. 25, n° 7, p. 386-393, août 1998, doi: 10.1111/j.1600-0560.1998.tb01763.x.

[78] M. Karanian, G. Pérot, J.-M. Coindre, F. Chibon, F. Pedeutour, et A. Neuville, « Fluorescence in situ hybridization analysis is a helpful test for the diagnosis of dermatofibrosarcoma protuberans », *Mod. Pathol.*, vol. 28, n° 2, p. 230-237, févr. 2015, doi: 10.1038/modpathol.2014.97.

[79] K. Linos, J. A. Kozel, M. Y. Hurley, et A. A. Andea, « Review of the medical literature and assessment of current utilization patterns regarding the use of two common fluorescence in situ hybridization assays in the diagnosis of dermatofibrosarcoma protuberans and clear cell sarcoma », *J. Cutan. Pathol.*, vol. 45, n° 12, p. 905-913, déc. 2018, doi: 10.1111/cup.13345.

[80] X. Hao *et al.*, « Dermatofibrosarcoma Protuberans: Update on the Diagnosis and Treatment », *J. Clin. Med.*, vol. 9, n° 6, p. 1752, juin 2020, doi: 10.3390/jcm9061752.

[81] B. Mujtaba *et al.*, « Dermatofibrosarcoma Protuberans: Pathological and Imaging Review », *Curr. Probl. Diagn. Radiol.*, vol. 50, n° 2, p. 236-240, mars 2021, doi: 10.1067/j.cpradiol.2020.05.011.

[82] Declerck D, Claye C, Rottleur G, Lecomte Houcke M., « Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand. Etude immunohistochimique de 38 cas. *Ann Pathol* .1997 ;5 :324-328. »

[83] W. C. Torreggiani, K. Al-Ismaïl, P. L. Munk, S. Nicolaou, J. X. O'Connell, et M. A. Knowling, « Dermatofibrosarcoma Protuberans ».

[84] A. Durack *et al.*, « A 10-year review of surgical management of dermatofibrosarcoma protuberans* », *Br. J. Dermatol.*, vol. 184, n° 4, p. 731-739, avr. 2021, doi: 10.1111/bjd.19346.

[85] A. G. Chappell *et al.*, « Multidisciplinary surgical treatment approach for dermatofibrosarcoma protuberans: an update », *Arch. Dermatol. Res.*, vol. 313, n° 5, p. 367-372, juill. 2021, doi: 10.1007/s00403-020-02124-8.

[86] Y. Chen et G. Jiang, « Association between surgical excision margins and outcomes in patients with dermatofibrosarcoma protuberans: A meta-analysis », *Dermatol. Ther.*, vol. 34, n° 4, juill. 2021, doi: 10.1111/dth.14954.

[87] J. T. Mullen, « Dermatofibrosarcoma Protuberans », *Surg. Oncol. Clin. N. Am.*, vol. 25, n° 4, p. 827-839, oct. 2016, doi: 10.1016/j.soc.2016.05.011.

[88] « Neil A. Swanson, MD. Mohs Surgery Technique, Indications, Applications, and the Future ».

[89] « Désirée Rather, MD, a Craig O. Thomas, MS, Timothy M. Johnson, MD, b Vernon K. Sondak, MD, c Ted A. Hamilton, MS, b Bruce R. Nelson, MD, d Neil A. Swanson, MD, e Carlos Garcia, MD, f Robert E. Clark, MD, f and Donald J. Grande, MDg. Mohs micrographic surgery for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans Results of a multiinstitutional series with an analysis of the extent of microscopic spread ».

[90] Keyvan Nouri, Rashmi Lodha, Gloria Jimenez, Perry Robins ., « Mohs micrographic surgery for dermatofibrosarcoma protuberans: University of Miami and NYU experience . 2002 ;28(11):1060-4. »

- [91] B. Llombart *et al.*, « Dermatofibrosarcoma protuberans: clinical, pathological, and genetic (*COL1A1-PDGFB*) study with therapeutic implications », *Histopathology*, vol. 54, n° 7, p. 860-872, juin 2009, doi: 10.1111/j.1365-2559.2009.03310.x.
- [92] W. P. Tan, R. J. Barlow, A. Robson, H. A. Kurwa, J. McKenna, et R. Mallipeddi, « Dermatofibrosarcoma protuberans: 35 patients treated with Mohs micrographic surgery using paraffin sections: MMS for dermatofibrosarcoma protuberans », *Br. J. Dermatol.*, vol. 164, n° 2, p. 363-366, févr. 2011, doi: 10.1111/j.1365-2133.2010.10095.x.
- [93] B. Chaput *et al.*, « Dermatofibrosarcoma protuberans: Margins reduction using slow-Mohs micrographic surgery. Experience with 35 patients », *Ann. Chir. Plast. Esthét.*, vol. 59, n° 4, p. 219-225, août 2014, doi: 10.1016/j.anplas.2013.11.001.
- [94] W. Brenner et K. Schaefer, « Dermatofibrosarcoma protuberans metastatic to a regional lymph node. Report of a case and review », *Cancer*, vol. 36, n° 5, p. 1897-1902, nov. 1975, doi: 10.1002/1097-0142(197511)36:5<1897::AID-CNCR2820360547>3.0.CO;2-X.
- [95] J. C. Rivera, « Cicatrisation dirigée et greffes cutanées », in *Approche pratique de la couverture des pertes de substance cutanée de la main et des doigts*, Paris: Springer Paris, 2007, p. 9-16. doi: 10.1007/978-2-287-72096-3_2.
- [96] Blatière, V., « "Greffes cutanées: greffes de peau d'épaisseur variable et totale." *Annales de Dermatologie et de Vénérologie-FMC* 2.7 (2022): 521-542. »
- [97] Brabant, Bruno M.D.; Revol, Marc M.D.; Vergote, Thierry M.D.; Servant, Jean-Marie M.D.; Banzet, Pierre M.D., « Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Chest and the Shoulder Wide and Deep Excisions with Immediate Reconstruction ».

[98] P. J. Weber, J. C. Gretzula, O. Hevia, L. B. Garland, P. Barquin, et E. Gould, « Dermatofibrosarcoma Protuberans », *J. Dermatol. Surg. Oncol.*, vol. 14, n° 5, p. 555-558, mai 1988, doi: 10.1111/j.1524-4725.1988.tb01151.x.

[99] S. I. S. Fattoruso et M. Lopez, « Imatinib in the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans », *Eur. J. Cancer Suppl.*, vol. 6, n° 14, p. 145, oct. 2008, doi: 10.1016/j.ejcsup.2008.06.082.

[100] «The Role of Imatinib Mesylate in the Treatment of Metastatic Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Case Report and Literature Review. Doha Ait Antar^{1*}, Khaoula Laabid², Mouna Darfaoui³, Abdelhamid El Omrani⁴, Mouna Khouchani⁵ ».

[101] R. J. Mark, J. W. Bailet, L. M. Tran, J. Poen, Y. S. Fu, et T. C. Calcaterra, « Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Head and Neck: A Report of 16 Cases », *Arch. Otolaryngol. – Head Neck Surg.*, vol. 119, n° 8, p. 891-896, août 1993, doi: 10.1001/archotol.1993.01880200097014.

[102] S. Mani *et al.*, « Recurrent Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Head and Neck: a Case Series », *Indian J. Surg. Oncol.*, vol. 14, n° 1, p. 128-136, mars 2023, doi: 10.1007/s13193-022-01636-1.

[103] Z. Dai *et al.*, « Head-and-neck dermatofibrosarcoma protuberans: Survival analysis and Clinically relevant immunohistochemical indicators », *Oral Dis.*, vol. 30, n° 3, p. 1040-1051, avr. 2024, doi: 10.1111/odi.14495.

[104] A. Vindal, T. Lal, Y. Gupta, A. R. Kale, et P. Lal, « Recurrent dermatofibrosarcoma protuberans: A report of two cases involving the trunk and abdominal wall », *J. Cancer Res. Ther.*, vol. 19, n° 2, p. 498-500, janv. 2023, doi: 10.4103/jcrt.jcrt_125_21.

[105] M. Ingenito, N. Rocco, D. Russo, R. Accarino, N. Velotti, et M. Musella, « Dermatofibrosarcoma protuberans of the breast: A rare breast tumor mimicking a cutaneous lesion », *Int. J. Surg. Case Rep.*, vol. 123, p. 110211, oct. 2024, doi: 10.1016/j.ijscr.2024.110211.

[106] H. Kim, « Dermatofibrosarcoma protuberans in the breast: Case report », *Int. J. Surg. Case Rep.*, vol. 81, p. 105773, avr. 2021, doi: 10.1016/j.ijscr.2021.105773.

[107] 陳漢坤 *et al.*, « Huge Dermatofibrosarcoma Protuberans Mimicking a Breast Malignant Tumor with Abscess », *台灣癌症醫學雜誌*, vol. 1, n° 3, janv. 2014, doi: 10.6323/JCRP.2014.1.3.12.

[108] M. C. Swan, P. E. Banwell, K. Hollowood, et T. E. E. Goodacre, « Late recurrence of dermatofibrosarcoma protuberans in the female breast: a case report », *Br. J. Plast. Surg.*, vol. 58, n° 1, p. 84-87, janv. 2005, doi: 10.1016/j.bjps.2004.06.017.

[109] B. Shah et A. R. Vijendra, « Anterior Abdominal Wall Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Rare Case », *Cureus*, août 2024, doi: 10.7759/cureus.66627.

[110] N. J. Lindner, M. T. Scarborough, G. J. Powell, S. Spanier, et W. F. Enneking, « Revision surgery in dermatofibrosarcoma protuberans of the trunk and extremities », *Eur. J. Surg. Oncol. EJSO*, vol. 25, n° 4, p. 392-397, août 1999, doi: 10.1053/ejso.1999.0663.

[111] Hobbs ER, Ratz JL., « Dermatofibrosarcoma protuberans of the hand. Report of a case treated with Mohs micrographic surgery. *Cleve Clin J Med.* 1988 May-Jun;55(3):252-6. »

[112] A. Nocera *et al.*, « Surgical Excision of Pulmonary Metastases of Dermatofibrosarcoma Protuberans », *Cureus*, oct. 2024, doi: 10.7759/cureus.71076.

[113] L. M. Nieto-Benito *et al.*, « Mohs micrographic surgery in dermatofibrosarcoma protuberans: Rate and risk factors for recurrence in a prospective cohort study from the Spanish Registry of Mohs Surgery (REGESMOHS) and review of the literature », *Exp. Dermatol.*, vol. 30, n° 5, p. 717-722, mai 2021, doi: 10.1111/exd.14291.

[114] J.-X. Xiong *et al.*, « Risk factors related to postoperative recurrence of dermatofibrosarcoma protuberans: A retrospective study and literature review », *World J. Clin. Cases*, vol. 9, n° 20, p. 5442-5452, juill. 2021, doi: 10.12998/wjcc.v9.i20.5442.

[115] S. Darraz *et al.*, « Recurrence of a dermatofibrosarcoma protuberans? Rare case », *Radiol. Case Rep.*, vol. 19, n° 10, p. 4538-4543, oct. 2024, doi: 10.1016/j.radcr.2024.06.096.

[116] H. M. Alrammah et A. Bella, « RECURRENT METASTATIC DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS », *CHEST*, vol. 166, n° 4, p. A4258-A4259, oct. 2024, doi: 10.1016/j.chest.2024.06.2582.

[117] C. J. M. Ling, « Metastatic orbital dermatofibrosarcoma protuberans fibrosarcomatous variant treated with radiotherapy », *JAAD CASE Rep.*, vol. 23.

[118] L. M. Janczewski et J. D. Wayne, « Contemporary Management of Dermatofibrosarcoma Protuberans », *Adv. Oncol.*, vol. 4, n° 1, p. 1-8, mai 2024, doi: 10.1016/j.yao.2023.12.001.



أطروحة رقم 25/003

سنة 2025

الورم الليفي الجلدي: هوامش الاستئصال والانتكاس (بصدد 09 حالات) الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2025/01/15

من طرف

السيدة إكرام جعكو

المزداة في 31 مارس 2000 بفاس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات المفتاحية

ورم جلدي، الورم الليفي الجلدي، هوامش الاستئصال، الانتكاسات، التشريح المرضي، الاستئصال

اللجنة

السيد المريني عبد المجيد الرئيس

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل

السيد الإدريسي محمد المشرف

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل

السيد جبير حميد
أستاذ في جراحة الأوعية الدموية

أعضاء

السيد عبيد حاتم
أستاذ في جراحة العظام والمفاصل

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل