

# Dermatofibrosarcoma Darier Ferrand under orbital: A rare location

**Aboubacar H. Bambara<sup>1</sup>, Amina N. Ouedraogo<sup>2</sup>, Nina A. Ouedraogo Nde<sup>3</sup>, Vincent B. Ili<sup>4</sup>, Jérôme Sanou<sup>5</sup>, Achach Thouraya Chtioui<sup>6</sup>, Tarticus Konsem<sup>4</sup>**

*<sup>1</sup>Service of Cancerology, Teaching Hospital Yalgado Ouedraogo, Ouagadougou, Burkina Faso, <sup>2</sup>Service of Dermatology, Raoul Follereau Center Ouagadougou, Burkina Faso, <sup>3</sup>Service of Radiology, District Bogodogo Hospital Ouagadougou, Burkina Faso, <sup>4</sup>Service of Stomatology and Maxillo-Facial Surgery, Teaching Hospital Yalgado Ouedraogo, Ouagadougou, Burkina Faso, <sup>5</sup>Service of Ophtalmology, Teaching Hospital Yalgado Ouedraogo, Ouagadougou, Burkina Faso, <sup>6</sup>Laboratoire of Anatomy and Cytopathology, Monastir, Burkina Faso*

**Corresponding author:** Dr. Aboubacar H. Bambara, E-mail: boubabambara@hotmail.com

---

## ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFS) is a rare malignant skin tumor, characterized by local aggressiveness, significant potential for recurrence and a low risk of distant metastasis. The location under the eyes, not yet reported in the literature may involve the functional and aesthetic prognosis. We report a case.

**Keywords:** Dermatofibrosarcoma protuberans; Under orbital; Recurrence; Surgery

---

**How to cite this article:** Bambara AH, Ouedraogo AN, Ouedraogo Nde NA, Ili VB, Sanou J, Chtioui AT, Konsem T. Dermatofibrosarcoma Darier Ferrand under orbital: A rare location. Our Dermatol Online. 2017;7(Suppl. 1):372-376.

**Submission:** 11.08.2016; **Acceptance:** 12.08.2016

**DOI:** 10.7241/ourd.20163.102

# Dermatofibrosarcome de Darier Ferrand sous orbitaire: Une localisation rare

Aboubacar H. Bambara<sup>1</sup>, Amina N. Ouedraogo<sup>2</sup>, Nina A. Ouedraogo Nde<sup>3</sup>, Vincent B. Ili<sup>4</sup>, Jérôme Sanou<sup>5</sup>, Achach Thouraya Chtioui<sup>6</sup>, Tarticus Konsem<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Service of Cancerology, Teaching Hospital Yalgado Ouedraogo, Ouagadougou, Burkina Faso, <sup>2</sup>Service of Dermatology, Raoul Follereau Center Ouagadougou, Burkina Faso, <sup>3</sup>Service of Radiology, District Bogodogo Hospital Ouagadougou, Burkina Faso, <sup>4</sup>Service of Stomatology and Maxillo-Facial Surgery, Teaching Hospital Yalgado Ouedraogo, Ouagadougou, Burkina Faso, <sup>5</sup>Service of Ophtalmology, Teaching Hospital Yalgado Ouedraogo, Ouagadougou, Burkina Faso, <sup>6</sup>Laboratoire of Anatomy and Cytopathology, Monastir, Burkina Faso

**Corresponding author:** Dr. Aboubacar H. Bambara, E-mail: boubabambara@hotmail.com

## RESUME

Le dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand (DSF) est une tumeur cutanée maligne rare, caractérisée par une agressivité locale, un important potentiel aux récurrences et par un faible risque de métastase à distance. La localisation sous orbitaire, non encore rapportée dans la littérature peut mettre en jeu le pronostic fonctionnel et esthétique. Nous en rapportons un cas.

**Mots clés:** Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand; Sous orbitaire; Récurrence, Chirurgie

## INTRODUCTION

Le dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand (DSF) est une tumeur mésoenchymateuse cutanée maligne rare. Il représente 1% des tumeurs malignes cutanées et moins de 5 % des sarcomes des tissus mous de l'adulte. Il est caractérisé par une agressivité locale, un important potentiel aux récurrences et un faible risque de métastase à distance [1]. Les localisations les plus fréquemment décrites sont le tronc et les extrémités [2]. La localisation sous orbitaire n'est pas fréquemment décrite dans la littérature. Nous en rapportons un cas.

## CASE REPORT

Mme XY, âgée de 26 ans, femme au foyer, domiciliée à Ouagadougou, était reçue en consultation d'oncologie médicale pour une reprise évolutive rapide, non douloureuse d'une tumeur sous orbitaire droite après une 3<sup>ème</sup> exérèse sans examen anatomopathologique. La tuméfaction évoluerait depuis 14 ans. L'examen clinique

retrouvait une tuméfaction nodulaire, molle, polylobée, érythémateuse luisante, hypochromique au centre, parcourue de lacis veineux, développée aux dépens de la région palpébrale inférieure droite s'étendant à la joue droite, à la racine et à l'aile droite du nez, mesurant 16 cm x 15 cm x 12 cm. On notait une occlusion partielle de l'œil droit par la tumeur, un affaissement de l'aile droite du nez et une déviation de la pointe du nez du côté opposé sans obstruction nasale (Fig. 1). L'acuité visuelle était de 9/10 à l'œil droit et de 10/10 à l'œil gauche. On ne notait pas d'adénopathies sous mandibulaires, ni sus claviculaires palpables. Les autres aires ganglionnaires sont libres. L'auscultation pulmonaire était normale ainsi que le reste de l'examen physique.

L'étude histologique de la biopsie de la tumeur a noté une prolifération tumorale siégeant dans le derme et l'hypoderme, composée de cellules fusiformes, avec peu d'atypies et de mitoses, groupées en petits faisceaux flexueux, enchevêtrés dans les zones nodulaires de forte densité cellulaire réalisant un aspect en " panier tressé " ou aspect " storiforme " des Anglo-Saxons).

**How to cite this article:** Bambara AH, Ouedraogo AN, Ouedraogo Nde NA, Ili VB, Sanou J, Chtioui AT, Konsem T. Dermatofibrosarcome de Darier Ferrand sous orbitaire: Une localisation rare. Our Dermatology Online. 2017;7(Suppl. 1):372-376.

**Submission:** 11.08.2016; **Acceptance:** 12.08.2016

**DOI:** 10.7241/ourd.20163.102

La tumeur infiltre l'hypoderme en nappes dissociant les lobules adipeux, et sous forme de coulées dans les cloisons interlobulaire (Fig. 2).

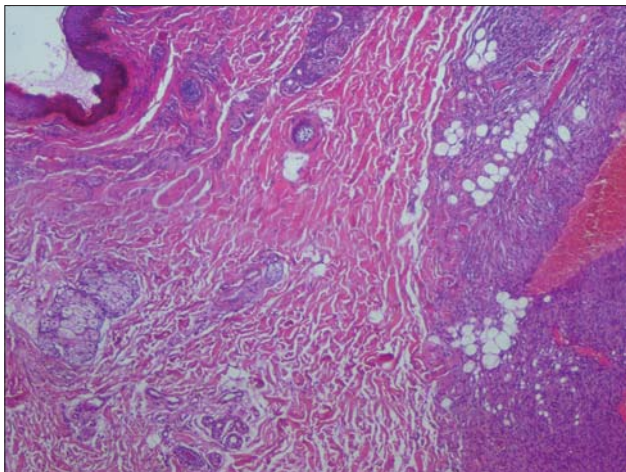
L'immunomarquage par le CD 34 réalisé à l'extérieur du pays était positif, ainsi que celui par le PDGFB-COL1A1. (Fig. 3) et négatif au PS100 (Fig. 4).

Le scanner cranio-facial retrouvait une masse de densité tissulaire mesurée à 96 x 43 x 42 mm avec un effet de masse sur le globe oculaire, qui est refoulé en dehors mais sans l'envahir. Il n'y avait pas de densité de la graisse intra orbitaire droite, ni de lyse osseuse (Fig. 5).

La radiographie du thorax et l'échographie abdomino-pelvienne étaient normales. Le bilan biologique était également normal.

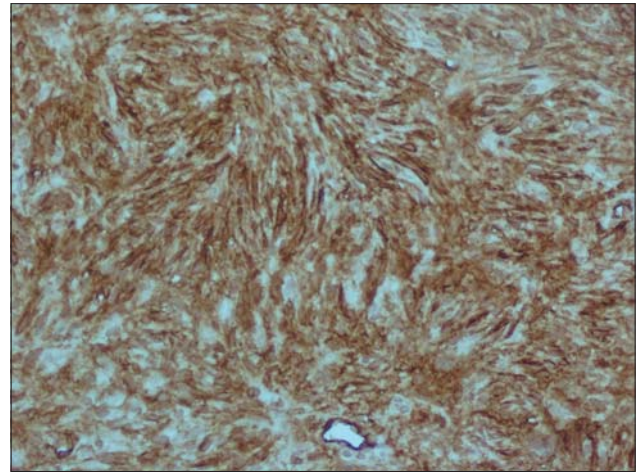


**Figure 1:** Vue de face de la tumeur: une tuméfaction nodulaire, molle, polylobée, érythémateuse luisante, hypochromique au centre, parcourue de lacis veineux, développée aux dépens de la région palpébrale inférieure droite.

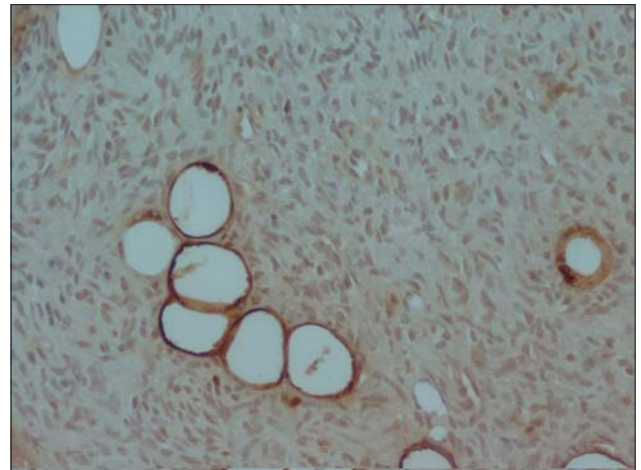


**Figure 2:** Tumeur envahissant le derme profond et l'hypoderme. HES X40.

Nous avons conclu au diagnostic de dermatofibrosarcome de Darier Ferrand sous orbitaire récidivant au stade



**Figure 3:** Positivité diffuse des cellules tumorales avec le CD34.



**Figure 4:** Négativité des cellules tumorales avec la PS100.



**Figure 5:** Coupe axiale en fenêtre parenchymateuse, effet de masse sur le globe oculaire droit refoulé en dehors sans anomalie de densité de la graisse intra orbitaire droite.

localement avancé sans métastases, ni envahissement ganglionnaire.

Une chimiothérapie néoadjuvante à visée réductrice à l'Imatinib et une chirurgie large avec reconstruction probable étaient proposés à la patiente.

## DISCUSSION

Le DSF a été décrit en 1924 par Darier et Ferrand [3]. C'est une tumeur cutanée rare mais non exceptionnelle. L'âge de survenu est variable, mais elle touche de manière préférentielle l'adulte jeune comme c'est le cas de notre patiente âgée de 26 ans [4-7].

Des localisations préférentielles au niveau du tronc, des membres supérieurs et inférieurs ont été souvent décrites [1,8,9]. La localisation à l'extrémité céphalique représente 15% des localisations, et celle sous orbitaire palpébrale inhabituelle, retrouvée chez notre patiente n'a pas encore été rapporté à notre connaissance.

Le caractère récidivant de la DSF après une exérèse incomplète, avec des marges insuffisantes ou non en monobloc présents dans la quasi-totalité des cas rapporté dans la littérature était également observé chez notre patiente qui était à sa 4<sup>e</sup> récurrence [10-13].

L'aspect clinique du DSF DF à un stade avancé de nodule réalise une masse multinodulaire, irrégulière, bosselée, dure, souvent polychrome, de taille variable. L'état général est généralement conservé, il n'y a pas de signes fonctionnels, ni généraux associés, ce qui était retrouvé chez notre patiente.

Le diagnostic du DSF DF, fait recours à un faisceau d'arguments constitués par:

- l'histoire évolutive de la tumeur caractérisée par des récurrences, ce qui était noté chez notre patiente.
- le siège dermique strict de la prolifération ce qui était noté à l'histologie de la biopsie de la tumeur de notre patiente.
- l'aspect histologique de la tumeur: prolifération tumorale intradermique à cellules fusiformes avec une architecture storiforme tourbillonnante également noté chez notre patiente.
- L'immunohistochimie qui objective un marquage positif à l'antigène CD34, était retrouvé chez notre patiente.

Le diagnostic différentiel du DSF DF peut être difficile, notamment sur des prélèvements biopsiques.

Il peut simuler un histiocytofibrome de forme cellulaire et profond dans les zones de forte densité cellulaire. Les zones de faible densité cellulaire peuvent être confondues avec un neurofibrome, un dermatomyofibrome.

Cependant l'immunomarquage permet de rejeter ces hypothèses. Les cellules exprimant le CD 34 n'expriment généralement pas le facteur XIIIa (contrairement aux histiocytofibromes). La négativité de la PS100 permet d'éliminer une tumeur nerveuse.

La possibilité d'une transformation sarcomateuse du DSF DF doit toujours rester à l'esprit devant les récurrences multiples, et l'apparition de métastases surtout pulmonaire. Il doit être recherché à l'histologie par les critères tels: atypies cellulaires, un pattern fasciculaire, 10 mitoses pour 10 champs au grossissement 40, une diminution de l'expression du CD34, une augmentation de l'expression de Mib1 est observée à l'immunomarquage. Une transformation de plus de 5 % du tissu tumoral recherché [5].

Les risques de métastases est rare, estimé à 5 % et essentiellement pulmonaires. Les cas de métastases rapportés étaient liés à une transformation sarcomateuse de plus haut grade de malignité du DSF DF récidivant.

La chirurgie est le traitement de choix de la DSF non métastasé [12]. La chirurgie de Mohs ou une chirurgie d'exérèse en bloc avec des marges de sécurité larges de 3 à 5 cm de tissu sain, emportant une barrière saine en profondeur est le seul moyen thérapeutique ayant fait la preuve de son efficacité du DSF DF ainsi que de la prévention des récurrences. Dans les formes localement avancées, ou les formes avec des métastases, on a recours à une chimiothérapie à l'Imatinib, ou une radiothérapie en traitement palliatif.

Cependant, la localisation sous palpébrale inhabituelle, la grande taille de la tumeur, l'atteinte des parties molles avoisinantes (joue, nez) et les antécédents de récurrence chez notre patiente ont motivé le choix d'une chimiothérapie néoadjuvante avec l'Imatinib avant d'envisager une chirurgie de reconstruction maxillo-faciale afin de préserver la fonction de l'œil.

## CONCLUSION

Tumeur mésenchymateuse maligne, le dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand est rare. Le



risque évolutif de cette tumeur est plus lié aux récurrences locales qu'aux métastases justifiant de la nécessité d'une chirurgie d'exérèse large d'emblée. Un suivi régulier également nécessaire afin de dépister une transformation sarcomateuse. Sa location sous orbitaire non encore rapportée, peut mettre en jeu le pronostic fonctionnel et esthétique de l'œil et du visage.

## REFERENCES

1. Hammas N, Badioui I, Znati K, Benlemlih A, Chbani L, El Fatemi H, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans : report of 27 cases and review of the literature. *Pan Afr Med J.* 2014;18:280.
2. El Kacemi H, Aissa A, Bazine A, Kebdani T, Bougtab A, Benjaafar N. Dermatofibrosarcoma protuberans: report of 38 cases. *Pan Afr Med J.* 2014;19:274.
3. Darier J, Ferrand M, Ferrand M. Dermatofibromes progressifs et recidivants ou fibrosarcomes de la peau. 1924.
4. Moumine M, Armani A, Elkhabri M, Dandane MA, Elalami Z, Elmadhi T, et al. Congenital dermatofibrosarcoma of Darier and Ferrand: a pediatric case. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 2008;109:393-5.
5. Declerck D, Claye C, Rotteleur G, Lecomte-Houcke M. Dermatofibrosarcoma Darier and Ferrand. Immunohistochemistry study of 38 cases. Research on a specific marker. *Ann Pathol.* 1997;17:324-8.
6. Sana T, Bécima F, Rachida Z, Olfa K, Faten Z, Nadia EF, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans of Darier and Ferranda study of 28 cases in adult. *Tunis. Médicale.* 2005;83:457-62.
7. Joucдар S, Kismoune H, Boudjemia F, Bacha D, Abed L. [Darrier and Ferrand dermatofibrosarcomas--retrospective analysis of 81 cases over ten years (1983-1994)]. *Ann Chir Plast Esthet.* 2001;46:134-40.
8. Traoré SS, Zida M, Baro FT, Boukoungou G, Goumbri OM, Sano D, et al. Darier and Ferrand dermatofibrosarcoma. About 7 cases at the Ouagadougou teaching hospital, Burkina Faso. *Bull Société Pathol Exot.* 1990. 2007;100:105-6.
9. Behroozan DS, Glaich A, Goldberg LH. Dermatofibrosarcoma protuberans following tanning bed use. *J Drugs Dermatol.* 2005;4:751-4.
10. Akhaddar A, Lakouichmi M. Darier Ferrand dermatofibrosarcoma of the scalp with frontal intracranial extension. *Pan Afr Med J.* 2014;18:264.
11. Le Fourn B, Lejeune F, SARTRE J-Y, Loirat Y, Pannier M. [Large abdominal wall reconstruction by free flap after recurrence of a dermatofibrosarcoma protuberans]. *Ann Chir Plast Esthét.* 1996;41:660-5.
12. Pallure V, Dupin N, Guillot B, Association for Recommendations in Dermatology. Surgical treatment of Darier-Ferrand dermatofibrosarcoma: a systematic review. *Dermatol Surg Off Publ Am Soc Dermatol Surg Al.* 2013;39:1417-33.
13. Vendroux J, Revol M, Banzet P. [Treatment of Darier-Ferrand tumors of the head and neck. Retrospective analysis of 20 cases]. *Ann Chir Plast.* 1994;39:184-90.

Copyright by Aboubacar H. Bambara, et al. This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.  
**Source of Support:** Nil, **Conflict of Interest:** None declared.