

Creative commons : Paternité - Pas d'Utilisation Commerciale -  
Pas de Modification 2.0 France (CC BY-NC-ND 2.0)



<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/2.0/fr>

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD – LYON 1  
FACULTE DE MEDECINE ET DE MAIEUTIQUE LYON-SUD CHARLES  
MERIEUX

Année 2014 N° 88

**DERMOSCOPIE DU DERMATOFIBROSARCOME  
PROTUBERANT : UNE ETUDE DE 15 CAS**

THESE

Présentée à l'Université Claude Bernard - Lyon 1  
et soutenue publiquement le **20 juin 2014**  
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

**Jessica BERNARD**  
Née le **19 février 1985**  
A **Pertuis**



# UNIVERSITE CLAUDE BERNARD – LYON 1

---

. Président de l'Université	François-Noël GILLY
. Président du Comité de Coordination des Etudes Médicales	François-Noël GILLY
. Directeur Général des Services	Alain HELLEU

## **SECTEUR SANTE**

UFR DE MEDECINE LYON EST	Directeur : Jérôme ETIENNE
UFR DE MEDECINE ET DE MAIEUTIQUE LYON SUD - CHARLES MERIEUX	Directeur : Carole BURILLON
INSTITUT DES SCIENCES PHARMACEUTIQUES ET BIOLOGIQUES (ISPB)	Directeur : Christine VINCIGUERRA
UFR D'ODONTOLOGIE INSTITUT DES SCIENCES ET TECHNIQUES DE READAPTATION	Directeur : Denis BOURGEOIS Directeur : Yves MATILLON
DEPARTEMENT DE FORMATION ET CENTRE DE RECHERCHE EN BIOLOGIE HUMAINE	Directeur : Anne-Marie SCHOTT

## **SECTEUR SCIENCES ET TECHNOLOGIES**

UFR DE SCIENCES ET TECHNOLOGIES	Directeur : Fabien DE MARCHI
UFR DE SCIENCES ET TECHNIQUES DES ACTIVITES PHYSIQUES ET SPORTIVES (STAPS)	Directeur : Yannick VANPOULLE
POLYTECH LYON	Directeur : Pascal FOURNIER
I.U.T.	Directeur : Christophe VITON
INSTITUT DES SCIENCES FINANCIERES ET ASSURANCES (ISFA)	Directeur : Véronique MAUME- DESCHAMPS
I.U.F.M.	Directeur : Régis BERNARD
CPE LYON	Directeur : Gérard PIGNAULT
OBSERVATOIRE DE LYON	Directeur : Bruno GUIDERDONI

## U.F.R. FACULTE DE MEDECINE ET DE MAIEUTIQUE LYON SUD-CHARLES MERIEUX

### PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS (Classe exceptionnelle)

BELLON Gabriel	Pédiatrie
BERGER Françoise	Anatomie et Cytologie pathologiques
CHIDIAC Christian	Maladies infectieuses ; Tropicales
COIFFIER Bertrand	Hématologie ; Transfusion
COLLET Lionel	Physiologie / O.R.L.
DEVONEC Marian	Urologie
DUBREUIL Christian	O.R.L.
GILLY François-Noël	Chirurgie générale
GUEUGNIAUD Pierre-Yves	Anesthésiologie et Réanimation chirurgicale
LAVILLE Martine	Nutrition
MORNEX Françoise	Cancérologie ; Radiothérapie
PACHECO Yves	Pneumologie
PEIX Jean-Louis	Chirurgie Générale
PERRIN Paul	Urologie
SAMARUT Jacques	Biochimie et Biologie moléculaire
SAUMET Jean Louis	Physiologie
VALETTE Pierre Jean	Radiologie et imagerie médicale
VITAL DURAND Denis	Thérapeutique

### PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS (1ère Classe)

ANDRE Patrice	Bactériologie – Virologie
BERGERET Alain	Médecine et Santé du Travail
BONNEFOY Marc	Médecine Interne, option Gériatrie
BROUSSOLLE Christiane	Médecine interne ; Gériatrie et biologie vieillissement
BROUSSOLLE Emmanuel	Neurologie
BURILLON-LEYNAUD Carole	Ophtalmologie
CAILLOT Jean Louis	Chirurgie générale
CARRET Jean-Paul	Anatomie - Chirurgie orthopédique
ECOCHARD René	Bio-statistiques
FLANDROIS Jean-Pierre	Bactériologie – Virologie ; Hygiène hospitalière
FLOURIE Bernard	Gastroentérologie ; Hépatologie
FREYER Gilles	Cancérologie ; Radiothérapie
GEORGIEFF Nicolas	Pédopsychiatrie
GIAMMARILE Francesco	Biophysique et Médecine nucléaire
GLEHEN Olivier	Chirurgie Générale
GOLFIER François	Gynécologie Obstétrique ; gynécologie médicale
GUERIN Jean-Claude	Pneumologie
KIRKORIAN Gilbert	Cardiologie
LLORCA Guy	Thérapeutique
MAGAUD Jean-Pierre	Hématologie ; Transfusion
MALICIER Daniel	Médecine Légale et Droit de la santé
MATILLON Yves	Epidémiologie, Economie Santé et Prévention
MOURIQUAND Pierre	Chirurgie infantile
NICOLAS Jean-François	Immunologie
PEYRON François	Parasitologie et Mycologie
PICAUD Jean-Charles	Pédiatrie
PIRIOU Vincent	Anesthésiologie et réanimation chirurgicale
POUTEIL-NOBLE Claire	Néphrologie

PRACROS J. Pierre	Radiologie et Imagerie médicale
RODRIGUEZ-LAFRASSE Claire	Biochimie et Biologie moléculaire
SALLES Gilles	Hématologie ; Transfusion
SAURIN Jean-Christophe	Hépatogastroentérologie
SIMON Chantal	Nutrition
TEBIB Jacques	Rhumatologie
THAI-VAN Hung	Physiologie
THIVOLET Charles	Endocrinologie et Maladies métaboliques
THOMAS Luc	Dermato -Vénérologie
TRILLET-LENOIR Véronique	Cancérologie ; Radiothérapie
VIGHETTO Alain	Neurologie

### **PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS (2ème Classe)**

ADHAM Mustapha	Chirurgie Digestive
BARREY Cédric	Neurochirurgie
BERARD Frédéric	Immunologie
BOHE Julien	Réanimation médicale
BONNEFOY- CUDRAZ Eric	Cardiologie
BOULETREAU Pierre	Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie
CERUSE Philippe	O.R.L.
CHOTEL Franck	Chirurgie Infantile
DAVID Jean Stéphane	Anesthésiologie et Réanimation
DES PORTES DE LA FOSSE Vincent	Pédiatrie
DEVOUASSOUX Gilles	Pneumologie
DORET Muriel	Gynécologie-Obstétrique ; gynécologie médicale
DUPUIS Olivier	Gynécologie-Obstétrique ; gynécologie médicale
FARHAT Fadi	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
FESSY Michel-Henri	Anatomie
FEUGIER Patrick	Chirurgie Vasculaire
FRANCK Nicolas	Psychiatrie Adultes
JOUANNEAU Emmanuel	Neurochirurgie
JUILLARD Laurent	Néphrologie
KASSAI KOUPAI Berhouz	Pharmacologie Fondamentale
LANTELME Pierre	Cardiologie
LEBECQUE Serge	Biologie Cellulaire
LIFANTE Jean-Christophe	Chirurgie Générale
LONG Anne	Chirurgie vasculaire
LUAUTE Jacques	Médecine physique et Réadaptation
NANCEY Stéphane	Gastro Entérologie
PAPAREL Philippe	Urologie
PIALAT Jean-Baptiste	Radiologie et Imagerie médicale
POULET Emmanuel	Psychiatrie Adultes
REIX Philippe	Pédiatrie
RIOUFFOL Gilles	Cardiologie
SALLE Bruno	Biologie et Médecine du développement et de la reproduction
SANLAVILLE Damien	Génétique
SERVIEN Elvire	Chirurgie Orthopédique
SEVE Pascal	Médecine Interne, Gériatrique
THOBOIS Stéphane	Neurologie
TRAVERSE-GLEHEN Alexandra	Anatomie et cytologie pathologiques
TRINGALI Stéphane	O.R.L.
TRONC François	Chirurgie thoracique et cardio.

### PROFESSEURS ASSOCIES

FILBET Marilène  
SOUQUET Pierre-Jean

Soins palliatifs  
Pneumologie

### PROFESSEUR DES UNIVERSITES - MEDECINE GENERALE

DUBOIS Jean-Pierre

### PROFESSEURS ASSOCIES - MEDECINE GENERALE

ERPELDINGER Sylvie  
GIRIER Pierre

### MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS (Hors Classe)

ARDAIL Dominique	Biochimie et Biologie moléculaire
BONMARTIN Alain	Biophysique et Médecine nucléaire
BOUVAGNET Patrice	Génétique
CARRET Gérard	Bactériologie - Virologie ; Hygiène hospitalière
CHARRIE Anne	Biophysique et Médecine nucléaire
DELAUNAY-HOUZARD Claire	Biophysique et Médecine nucléaire
LORNAGE-SANTAMARIA Jacqueline	Biologie et Médecine du développement et de la reproduction
MASSIGNON Denis	Hématologie - Transfusion
VIART-FERBER Chantal	Physiologie

### MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES – PRATICIENS HOSPITALIERS (1ère Classe)

CALLET-BAUCHU Evelyne	Hématologie ; Transfusion
DECAUSSIN-PETRUCCI Myriam	Anatomie et cytologie pathologiques
DIJOURD Frédérique	Anatomie et Cytologie pathologiques
GISCARD D'ESTAING Sandrine	Biologie et Médecine du développement et de la reproduction
KOCHER Laurence	Physiologie
MILLAT Gilles	Biochimie et Biologie moléculaire
PERRAUD Michel	Epidémiologie, Economie Santé et Prévention
RABODONIRINA Méja	Parasitologie et Mycologie
VAN GANSE Eric	Pharmacologie Fondamentale

### MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS (2ème Classe)

BELOT Alexandre	Pédiatrie
BREVET Marie	Anatomie et Cytologie pathologiques
BRUNEL-SCHOLTES Caroline	Bactériologie Virologie, Hygiène Hospitalière
COURY LUCAS Fabienne	Rhumatologie
DESESTRET Virginie	Cytologie - Histologie
DUMITRESCU BORNE Oana	Bactériologie Virologie

LOPEZ Jonathan  
MAUDUIT Claire  
METZGER Marie-Hélène  
PERROT Xavier  
PONCET Delphine  
RASIGADE Jean-Philippe

Biochimie Biologie Moléculaire  
Cytologie - Histologie  
Epidémiologie, Economie de la santé, Prévention  
Physiologie  
Biochimie, Biologie moléculaire  
Bactériologie – Virologie ; Hygiène hospitalière

### **MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIES – MEDECINE GENERALE**

DUPRAZ Christian  
PERDRIX Corinne

### **PROFESSEURS EMERITES**

*Les Professeur émérites peuvent participer à des jurys de thèse ou d'habilitation.  
Ils ne peuvent pas être président du jury.*

ANNAT Guy  
BERLAND Michel  
DALERY Jean  
FABRY Jacques  
GRANGE Jean-Daniel  
MOYEN Bernard  
PLAUCHU Henry  
TRAN-MINH Van-André

Physiologie  
Gynécologie-Obstétrique ; gynécologie médicale  
Psychiatrie Adultes  
Epidémiologie, Economie Santé et Prévention  
Ophtalmologie  
Chirurgie Orthopédique  
Génétique  
Radiologie et Imagerie médicale



## **Le Serment d'Hippocrate**

Je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans discrimination.

J'interviendrai pour les protéger si elles sont vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance.

Je donnerai mes soins à l'indigent et je n'exigerai pas un salaire au dessus de mon travail.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement la vie ni ne provoquerai délibérément la mort.

Je préserverai l'indépendance nécessaire et je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je perfectionnerai mes connaissances pour assurer au mieux ma mission.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé si j'y manque.

# **Composition du jury**

## **Président du jury**

Monsieur le Professeur Luc THOMAS

## **Membres du jury**

Monsieur le Professeur Frédéric BERARD  
Monsieur le Professeur Stéphane DALLE  
Monsieur le Docteur Nicolas POULALHON

# REMERCIEMENTS

## **A mon président du jury, Monsieur le Professeur Thomas**

Je vous remercie de me faire l'honneur de présider ce jury de thèse. Je vous suis reconnaissante de l'enseignement que vous m'avez donné : aussi bien auprès des malades que lors de vos cours toujours d'une grande qualité pédagogique. Vos qualités humaines et votre compétence au service des patients sont un modèle. Après plusieurs semestres comme interne, faire de nouveau partie de votre équipe comme chef de clinique est une grande fierté pour moi. Soyez assuré de mon profond respect.

## **A monsieur le Professeur Bérard**

Je suis très honorée de vous compter parmi les membres de mon jury de thèse. Externe, j'ai assisté avec enthousiasme à votre excellent enseignement d'immunologie. Puis interne dans votre service dans une période toute particulière de ma vie, j'ai apprécié votre bienveillance, votre disponibilité et aimé travailler au sein de votre équipe médicale. Soyez assuré de ma profonde estime.

## **A monsieur le Professeur Dalle**

Je te remercie de participer à mon jury de thèse. Lors de mes différents semestres dans le service, tu m'as toujours stimulée positivement pour progresser, et encouragée, même dans les moments les plus difficiles. Sois assurée de ma profonde reconnaissance.

## **A monsieur le Docteur Poulahon**

Je te remercie de m'avoir dirigée et aidée dans ce travail avec tant de bienveillance. Ton implication, tes conseils et ton soutien m'ont permis de mener à bien cette thèse. Au cours de mon internat, travailler avec toi a été un plaisir, je serai heureuse de le faire comme chef de clinique. Sois assuré de ma profonde gratitude.

Un grand merci,

**Aux chefs de service et aux professeurs** qui ont contribué à ma formation lors de mes années d'externat puis mes semestres d'internes: Professeur Ninet, Professeur Vincent, Professeur Faure, Professeur Jullien, Professeur Nicolas, Professeur Berger, Docteur Bachet.

**Aux praticiens hospitaliers et chefs de cliniques** qui m'avez encadrée, soutenue et qui m'avez donné autant de modèles différents de faire de la médecine : Nathalie Diot, Brigitte Balme, Daniela Zaharia, Souad Assaad, Caroline Pariset, Sébastien Debarbieux, Emilie Bathelier, François Durupt, Julie Fontaine, Pauline Pralong, Mona Amini, Emilie Ducroux, Fanny Humbert, Mathilde Bon Mardion.

**Aux équipes soignantes des différents services hospitaliers** : infirmières, cadres, secrétaires, aides soignantes : pour votre gentillesse et votre dévouement.

**A mes amis de fac :**

Sam et Mickael : cette période si difficile de préparation de l'internat a été riche et intense à vos côtés, mon attachement à vous est immense.

Marie B : colloc' de choc, nous avons tout partagé pendant 2 ans, il ne me reste que de beaux souvenirs, et des liens forts !

**A tous mes co internes et amis:**

Julie, Fanny, Clélia, Anne Laure: les filles, merci pour tous ces bons moments passés ensemble, et pour votre soutien attentif dans des moments durs pour moi. Je souhaite que nos routes se poursuivent ensemble encore longtemps...Bientôt l'aventure du clinicat !

Emmanuelle, Marie, Coline, Doriane : ces semestres ont été l'occasion de vous connaître et je suis sincèrement heureuse de vous compter parmi mes amies.

Pierre, Pierre-Marie, Delphine : mes complices anapath, merci pour ces fous rires derrière le microscope, et vive la macro du placenta !

Cyril, Sarah, Charlotte, Axel : les semestres à vos côtés ont été un plaisir.

### **A Thibaut, mon Amour,**

Depuis 12 ans, nous avons réussi ensemble ce long parcours des bancs de la fac à l'hôpital. Tu as toujours été mon complice, mon meilleur ami, amant, soutien indéfectible dans toutes les périodes de doutes. Je veux te dire ici combien je suis fière de l'homme que tu es et du médecin que tu es devenu...

Tu m'as donné la plus belle preuve de notre amour : Paul.

Je t'aime.

### **A Paul, mon soleil,**

Cette thèse, tu l'as un peu écrite avec moi, me regardant d'un coin de l'oeil sur mes genoux, tu avais 15 jours...

Te voir grandir est un bonheur de chaque instant et ton sourire est la plus belle des récompenses ! Je t'aime.

### **A mes parents,**

Le cours de la vie me prive de votre présence unie aujourd'hui mais je vous dédie cette thèse.

Maman, tu m'as donné la confiance nécessaire pour en arriver là,

Papa, tu m'as appris le sens du travail et de l'effort,

Vous m'avez soutenue, donné les moyens de mes ambitions, et accompagnée dans tous mes choix. Je ne vous remercierai jamais assez ; je vous aime.

### **A mes frères : Simon et Stan,**

Complices d'une enfance épanouie, soudés dans les moments difficiles, nous sommes proches aujourd'hui. Je suis si fière des hommes que vous êtes devenus ! Je vous aime.

### **A toutes les fées qui se sont penchées sur mon berceau pour me transmettre leur passion de la médecine :**

Mes grands parents, mes oncles, mes tantes. S'il y a un gène quelque part, vous me l'avez transmis, et je ne le regrette pas !

Chloé, tu es comme la soeur que je n'ai pas.

**A ma belle-famille, à Maï, à Julie,** merci de m'avoir toujours aussi bien accueillie et entourée. Je vous considère comme les miens.

**A mes cousines, à mes cousins, à tous les amis** que je ne peux citer un par un mais qui comptent pour moi...

## TABLE DES MATIERES

1. INTRODUCTION.....	2
2. LE DERMATOFIBROSARCOME PROTUBERANT .....	3
2.1 Epidémiologie .....	3
2.2 Clinique.....	3
2.3 Diagnostic .....	4
2.4 Prise en charge thérapeutique .....	5
2.5 Pronostic et évolution, suivi .....	7
3. ETUDE : MATERIELS ET METHODES.....	8
3.1 Plan de l'étude .....	8
3.2 Patients .....	8
3.3 Analyse dermoscopique .....	8
3.4 Analyse des données.....	9
4. RESULTATS.....	10
5. DISCUSSION.....	14
6. CONCLUSION.....	19
Références.....	20
ANNEXE 1 : ARTICLE PUBLIE.....	23

## 1. INTRODUCTION

A l'heure actuelle, la dermoscopie fait partie intégrante de l'examen clinique mené par le dermatologue en améliorant les performances diagnostiques par rapport à l'œil nu <sup>1</sup>. Elle permet de visualiser de façon non invasive les structures cutanées jusqu'au derme réticulaire en supprimant le reflet de la couche cornée. La description des différentes tumeurs cutanées en dermoscopie a permis de démontrer l'intérêt diagnostique de la dermoscopie pour les lésions pigmentées initialement et plus récemment pour les lésions non pigmentées <sup>2</sup>. De récentes études ont établi la très large utilisation de la dermoscopie en France aussi bien par les dermatologues hospitaliers <sup>3</sup> que libéraux <sup>4</sup>. Cependant, certaines tumeurs rares n'ont pas encore été décrites en dermoscopie, notamment le dermatofibrosarcome protubérant, ou tumeur de darier-ferrand, qui est fréquemment l'objet d'importants retards diagnostiques. En effet, son aspect clinique est peu spécifique initialement. La dermoscopie apparaît dès lors comme un moyen particulièrement intéressant pour tenter d'améliorer le délai diagnostique.

## 2. LE DERMATOFIBROSARCOME PROTUBÉRANT

Le dermatofibrosarcome protubérant est un sarcome cutané de bas grade. Son évolution est lente et locale et son pronostic vital excellent. Il a été décrit initialement en 1924 par Darier et Ferrand comme « un dermatofibrome progressif et récidivant », soulignant d'emblée sa tendance à la récurrence locale. Puis, il a été décrit en détail histologiquement par Taylor et Helwig en 1962<sup>5</sup>. Sa rareté et son aspect clinique initial peu spécifique sont à l'origine d'un important retard diagnostique essentiellement préjudiciable sur le plan fonctionnel et esthétique.

Les recommandations suivantes pour le diagnostic et le traitement du dermatofibrosarcome protubérant sont issues d'un consensus européen d'experts qui a eu lieu en avril 2013, sous l'égide de l'European Dermatology Forum (EDF), de l'European Association of Dermato-Oncology (EADO) et de l'European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC) et basé sur les recommandations américaines<sup>6</sup> et allemandes<sup>7</sup>.

### 2.1 Epidémiologie

L'incidence du dermatofibrosarcome protubérant est estimée entre 0,8 à 5 cas pour 1 million de personnes par an<sup>8</sup>, ce qui représente 0,1 à 1% de l'ensemble des tumeurs cutanées malignes<sup>9</sup>. Il survient essentiellement chez des patients de 20 à 50 ans même s'il est exceptionnellement décrit chez des enfants (voire congénital) ou des personnes âgées. Il est aussi fréquent chez l'homme que chez la femme. L'incidence tend à augmenter dans les registres épidémiologiques, mais il semble que cela soit dû à un diagnostic plus performant par les anatomopathologistes depuis l'avènement des techniques de biologie moléculaire.

### 2.2 Clinique

Cliniquement, le dermatofibrosarcome protubérant évolue de façon indolente pendant plusieurs mois et souvent années : d'une simple infiltration dermique à une large plaque indurée. L'épiderme apparaît légèrement jaune-brun puis comporte des nodules fermes, irréguliers, clairs à rougeâtres ou bruns, avec parfois des télangiectasies visibles. Plus rarement, on retrouve une plaque violacée, atrophique, sans nodule, ressemblant à une morphée.

Les modifications cliniques récentes et rapides sont évocatrices d'une transformation fibrosarcomateuse.

Il peut être cliniquement confondu avec une cicatrice hypertrophique, ou un dermatofibrome. Les localisations les plus fréquentes du dermatofibrosarcome protubérant sont : le tronc (43%),



suivi par les membres supérieurs (22%), inférieurs (19%), la tête et le cou (16%)<sup>10</sup>.

### 2.3 Diagnostic

La biopsie cutanée confirme le diagnostic histologiquement.

L'examen histologique retrouve une prolifération essentiellement dermique, mal limitée de cellules fusiformes, monomorphes<sup>5</sup>. Les cellules tumorales prennent une disposition en rayons de roue. Elles ont des noyaux allongés avec peu de cytoplasme. Les mitoses sont rares. L'infiltration tumorale est asymétrique, en doigts de gants disposés horizontalement dans la peau puis les tissus sous-jacents. L'infiltrat inflammatoire associé est très peu marqué.

Il existe une variante pigmentée, la tumeur de Bednar<sup>11</sup>, dans laquelle on note la présence de quelques mélanocytes disséminés dans la tumeur avec des cellules tumorales chargées en mélanine. Une forme myxoïde peut être retrouvée<sup>12</sup>. Il est également décrit une variante chez l'enfant : le fibroblastome à cellules géantes<sup>13</sup>.

Il existe plusieurs diagnostics différentiels histologiques éliminés si besoin par l'immunohistochimie associée à la biologie moléculaire :

- l'histiocytofibrome bénin, essentiellement en cas de biopsie superficielle de la tumeur. Mais le dermatofibrosarcome protubérant est plus uniforme, constitué de cellules plus petites avec peu de cellules inflammatoires ou géantes associées ;
- le neurofibrome diffus : n'a pas d'architecture "en rayons de roue", la PS100 est positive. Le CD34 n'est pas discriminant car il peut être positif dans les deux types de tumeurs.
- la forme myxoïde peut être confondue avec un liposarcome myxoïde, mais le dermatofibrosarcome protubérant est plus superficiel, ne comporte pas de lipoblastes, et est CD34+.

Dans les dermatofibrosarcomes protubérants, l'immunohistochimie retrouve une positivité caractéristique pour le CD34<sup>14</sup> (obligatoire pour confirmer le diagnostic histologique). La PS100 est négative ainsi que le CD31 (marqueur des cellules endothéliales).

La cytogénétique montre dans plus de 90% des cas une translocation t(17;22), aboutissant à la fusion des gènes COL1A1 et PDGFB<sup>15</sup>. La protéine issue du transcrite de fusion COL1A1-PDGFB a la capacité de se fixer sur le récepteur du PDGFB et se comporte comme un facteur de croissance des cellules tumorales.

Dans environ 15% des cas, on trouve des zones de transformation en fibrosarcome au sein du dermatofibrosarcome protubérant. On observe alors une transition plus ou moins brutale avec une population de cellules tumorales beaucoup plus atypiques et de nombreuses mitoses. Le marquage CD34 disparaît souvent dans ces zones. Les cellules tumorales peuvent conserver ou non la translocation chromosomique caractéristique t(17;22). Le taux de récurrence locale et de métastases à distance est alors significativement plus élevé ; avec une association des deux phénomènes<sup>16 17</sup>.

La présence ou l'absence de ces zones de transformation en fibrosarcome doit être indiquée dans le compte-rendu histologique, après confirmation immunohistochimique.

Il n'y a pas d'indication à réaliser un bilan d'imagerie complémentaire de routine au cours de la forme non transformée de dermatofibrosarcome protubérant, puisque l'évolution est locale. Une IRM peut cependant être utile dans le temps pré-chirurgical, pour les tumeurs évoluées, afin d'évaluer l'extension locale. Comme la plupart des tumeurs des tissus mous, le dermatofibrosarcome protubérant apparaît en hyposignal T1 et hyper signal T2.

En cas de suspicion clinique de métastase, de récurrence locale ou de critères histologiques de transformation sarcomateuse, il est recommandé de réaliser une échographie ganglionnaire de l'aire de drainage et abdominopelvienne associée à un scanner thoracique.

#### 2.4 Prise en charge thérapeutique

Le traitement le plus efficace du dermatofibrosarcome protubérant reste l'exérèse chirurgicale<sup>18</sup>. Tout l'enjeu de cette chirurgie est d'obtenir une exérèse complète en limitant les marges chirurgicales. Celles-ci doivent cependant être larges latéralement et en profondeur, du fait du caractère particulièrement infiltrant de la tumeur.

Les recommandations sont d'obtenir des marges de 3 cm emportant le fascia en profondeur, avec une chirurgie conventionnelle. Mais en dépit de ces larges marges, 20% des exérèses rendues comme « complètes » récidivent... Cela s'explique par le caractère infiltrant très asymétrique et hétérogène en périphérie de la tumeur, et l'examen très partiel (1%) des marges en coupes sériées perpendiculaires à l'incision chirurgicale.

La chirurgie micrographique de Mohs, de préférence en 2 temps (Slow Mohs), a désormais largement démontré son intérêt pour réduire efficacement cette marge à 10mm, tout en réduisant voire supprimant le risque de récurrence locale <sup>19</sup>.

Cette technique chirurgicale permet l'examen histologique tridimensionnel de la totalité des marges, réduisant le risque de récurrence de 13% à pratiquement 0%. En cas de résidu tumoral au contact d'une marge, il est recommandé d'effectuer une reprise chirurgicale selon le même procédé de chirurgie micrographique, cela jusqu'à obtenir la totalité des marges de résection en tissu sain.

Le mésilate d'imatinib (commercialisé sous le nom de Glivec) est un traitement initialement utilisé en hématologie (par exemple dans les leucémies myéloïdes chroniques avec chromosome Philadelphie) ou les tumeurs stromales gastro-intestinales. Il est indiqué pour les dermatofibrosarcome protubérant initialement inopérables ou les récurrences de dermatofibrosarcome protubérant inopérables ou métastatiques <sup>20</sup>. Il est parfois utilisé à visée néoadjuvante afin de réduire la masse tumorale pour rendre opérable une tumeur qui ne l'est pas ou difficilement initialement. L'intérêt de cette indication n'a cependant pas encore été démontré par un essai clinique bien mené.

Les réponses cliniques au mésilate d'imatinib sont observées chez environ 50% des patients avec des résistances qui peuvent être initiales ou secondaires.

La radiothérapie n'a pas d'indication standardisée, bien qu'elle soit parfois utilisée pour les tumeurs inopérables <sup>21</sup>.

En cas de transformation fibrosarcomateuse, une décision thérapeutique en réunion de concertation pluridisciplinaire spécialisée pour les sarcomes est recommandée. Le traitement de première intention reste l'excision chirurgicale complète avec examen histologique tridimensionnel des marges ou large excision avec marges de 3 cm. Si cette chirurgie n'est pas réalisable, la radiothérapie adjuvante est proposée. La recherche en biologie moléculaire de la translocation t (17 ; 22) est indispensable afin de proposer l'utilisation de l'imatinib, en néoadjuvant ou à visée palliative, bien que les rémissions observées soient en général de courte durée.

## 2.5 Pronostic et évolution, suivi

Il n'existe pas de classification standardisée du stade du dermatofibrosarcome protubérant.

Le suivi recommandé est purement clinique, et doit être très prolongé, tous les 6 mois pendant 5 ans puis annuellement au moins encore 5 ans. Le délai de récurrence est de quelques années, en moyenne 2 ans<sup>9</sup>. Le taux de survie globale à 5 ans est de 99%.

Les données concernant la fréquence des récurrences locales sont très variables dans la littérature : de 10 à 60%, avec globalement une nette diminution dans les études les plus récentes, en rapport avec l'utilisation de la chirurgie micrographique<sup>22 23</sup>. Les métastases ganglionnaires et à distance sont très rares dans les dernières séries rapportées de patients traités avec les méthodes chirurgicales modernes (auparavant leur incidence était relatée dans environ 5% des cas). Mais lorsqu'elles existent, elles sont associées à un pronostic très défavorable avec une survie inférieure à 2 ans.

### 3. ETUDE : MATERIELS ET METHODES

#### 3.1 Plan de l'étude

Notre étude d'observation a été réalisée sur une série de 15 cas consécutifs non sélectionnés diagnostiqués dans 2 centres (Lyon, France et Naples, Italie) de juin 2008 à décembre 2012. L'approbation d'un comité d'éthique n'a pas été nécessaire puisqu'il s'agit d'une étude purement observationnelle.

#### 3.2 Patients

Chez tous les patients, les informations sur le sexe et l'âge au moment du diagnostic ont été recueillies. L'examen clinique a été suivi d'un examen dermoscopique de la lésion. Nous avons relevé la description clinique et réalisé des photographies de chaque lésion, après recueil du consentement de chaque patient (appareil photographique Canon EOS 350D avec un objectif Canon 60 mm EF-S et un flash Canon MT-24Ex ; Canon, Tokyo, Japon). Chez tous les patients, une biopsie a été effectuée avant excision chirurgicale large. Le diagnostic histologique a été confirmé pour chaque cas.

#### 3.3 Analyse dermoscopique

Toutes les lésions ont été photographiées *in vivo* avec un appareil photographique relié à un dermoscope à immersion. Nous avons utilisé une solution antiseptique gélifiée incolore (PURELL ; GOJO, Lille, France) pour l'immersion. Les photographies ont été prises avec un appareil photographique dermoscopique en lumière polarisée (DermLite FOTO ; 3Gen, San Juan Capistrano, CA, U.S.A).

Tous les cas dermoscopiques ont été réexaminés collectivement par 3 dermoscopistes expérimentés (Jessica Bernard, Nicolas Poulalhon et Luc Thomas). Cette première étape a permis d'identifier 6 critères dermoscopiques consensuels : (i) des vaisseaux, ultérieurement classés en terme de forme (arborescent<sup>24</sup>, linéaire, non spécifique) et de netteté (flous ou nets)<sup>24</sup> ; (ii) un fin réseau pigmenté ; (iii) des aires brunes sans structure ; (iv) des stries blanches brillantes (aussi nommées structures cristallines ou chrysalis)<sup>25</sup> ; (v) un fond rosé, défini par Borjes *et al.*<sup>26</sup> comme une coloration sans structure du fond contrastant avec la peau alentour; et (vi) des aires sans structure hypo ou dépigmentées. Dans un deuxième temps, tous les cas ont été revus par Jessica Bernard, Nicolas Poulalhon, Stéphane Dalle, Sébastien Debarbieux, Daniella Zaharia

(voir les remerciements) et Luc Thomas séparément. Finalement, seuls les critères retrouvés par tous les médecins pour un patient donné ont été retenus.

### 3.4 Analyse des données

En raison de la rareté du dermatofibrosarcome protubérant, dont les signes dermoscopiques n'ont jamais été décrits auparavant, nous avons réalisé une étude purement descriptive. Les critères cliniques et dermoscopiques ont été cotés de façon dichotomique (oui : présent, non : absent). La présence de n'importe quel type de vaisseau a été comptabilisée comme un signe.

## 4. RESULTATS

### 4.1 Données cliniques et histologiques

Les données démographiques, cliniques et histologiques sont résumées dans le tableau 1. Nous avons inclus dans notre étude 10 femmes (67%) et 5 hommes (33%), avec une moyenne d'âge de 46 ans (de 28 à 64 ans). Quatorze patients (93%) étaient de peau blanche et une patiente de peau noire (Tumeur de Bednar). La lésion était localisée sur le tronc dans 12 cas (80%) et les membres supérieurs dans 3 cas (20%). 2 cas étaient des récurrences locales (13%), tandis que les 13 autres patients avaient des lésions primitives. L'analyse anatomopathologique a retrouvé des aires de transformation en fibrosarcome dans 3 cas (20%).

### 4.2 Données dermoscopiques

Les résultats sont résumés dans le tableau 2 et illustrés par la figure 1. Parmi les 6 critères dermoscopiques prédéfinis, le réseau pigmenté était le plus fréquemment retrouvé (87% des lésions), suivi des vaisseaux (80%), des aires brun clair sans structure (73%), des stries blanches brillantes et de la coloration rosée du fond (67%), et des aires sans structures hypo ou dépigmentées (60%). La médiane était de 4 signes dermoscopiques par lésion. Tous les dermatofibrosarcomes protubérants avaient au moins 2 signes dermoscopiques, 87% en avaient au moins 3 et 33% des lésions comportaient les 6 signes dermoscopiques. En particulier la médiane du nombre de signes dermoscopiques était aussi de 4 dans le sous-groupe de patients dont la lésion mesurait moins de 20 mm de diamètre (les 5 patients de ce sous-groupe avaient au moins 3 critères et l'un deux présentait les 6 critères).

Parmi les lésions comportant des vaisseaux, (12/15), toutes avaient des vaisseaux flous et la moitié à la fois des vaisseaux flous et nets. Les vaisseaux arborescents étaient largement prédominants (92%) et isolés, excepté dans un cas.

Nous n'avons pas été en mesure d'identifier des différences dans les patrons dermoscopiques des lésions primitives ou récidivantes, de la même façon que nous n'avons pas retrouvé de signe particulier dans les lésions présentant des zones de transformation en fibrosarcome. Le cas sur peau noire (tumeur de Bednar) présentait les 6 critères dermoscopiques décrits.

Patient	Sexe/Age (années)	Dimension tumorale maximale (mm)	Caractéristiques cliniques							Zones histologiques de transformation sarcomateuse
			localisation	- Nodule	- Téliangiectasie	- Erythème	- Pigmentation	Récidive		
1	M/28	17	Bras	O	N	N	N	N	N	N
2	F/57	15	Sein	O	O	O	O	N	N	N
3	F/57	17	Omoplate gauche	N	N	O	O	N	N	N
4	F/47	20	Sein	O	N	N	N	N	N	N
5	M/60	35	Haut du dos	O	N	N	N	N	N	N
6	F/45	25	Fesses	O	N	O	O	N	N	O
7	M/43	30	Flanc droit	N	N	O	O	N	N	N
8	M/33	60	Abdomen	O	N	O	O	N	O	N
9	M/64	20	Epaule gauche	O	N	O	O	O	N	O
10	F/45	40	Bas du dos	O	N	N	N	O	N	N
11	F/49	20	Bas du dos	O	N	N	N	O	O	O
12	F/41	40	Abdomen	N	N	N	N	O	N	N
13	F/45	10	Epaule gauche	N	N	N	N	O	N	N
14	F/41	15	Sein	N	N	N	N	O	N	N
15	F/32	20	Bas du dos	N	N	N	N	O	N	N

O : critère présent, N : Absent

Tableau 1 Caractéristiques des patients, critères cliniques et histologiques



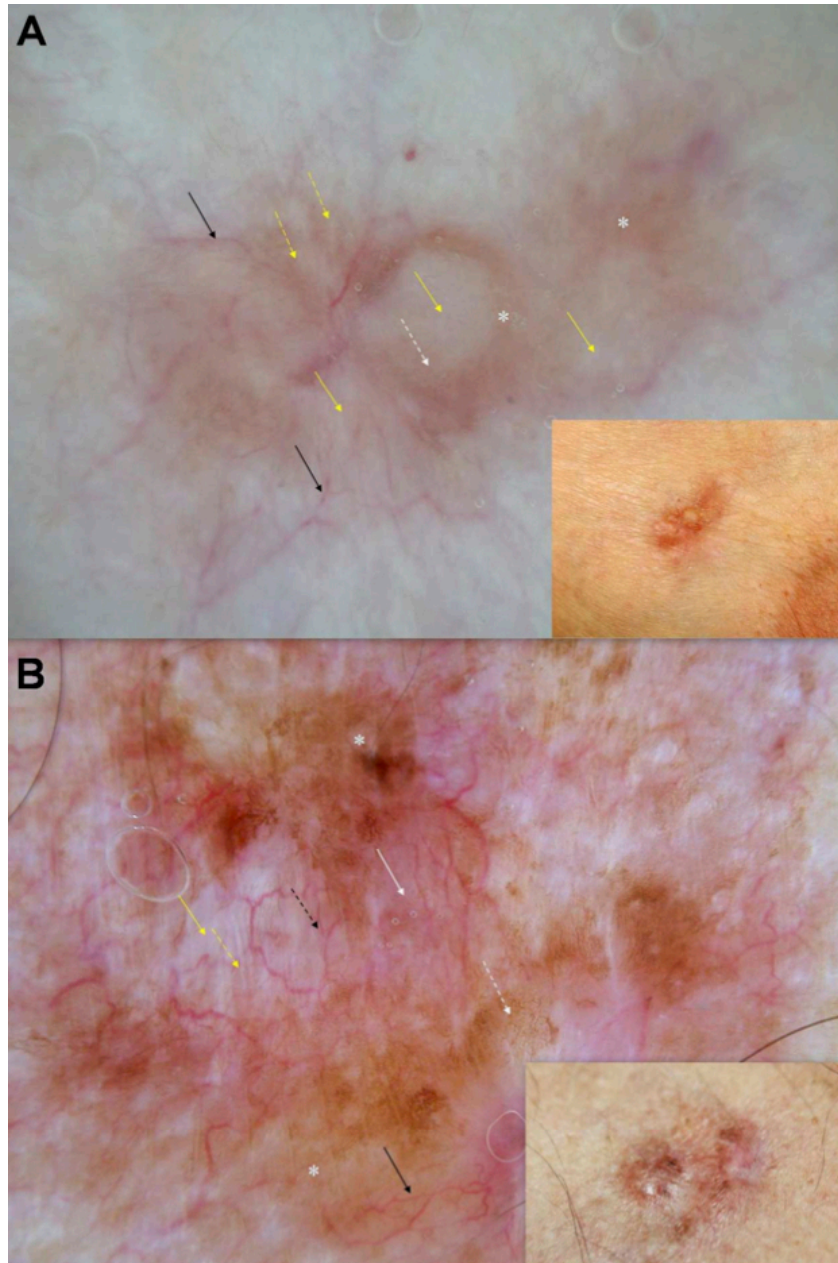


Figure 1 : Photographies cliniques (encart) et dermoscopiques des patients 4 (A) et 9 (B). Les critères dermoscopiques sont indiqués par : des flèches en pointillés blancs : réseau pigmenté ; flèche blanche pleine : fond rosé ; flèche pointillée noire : vaisseaux flous arborescents ; flèche noire pleine : vaisseaux arborescents nets ; flèche pointillée jaune : stries blanches brillantes ; flèche jaune pleine : aires dépigmentées sans structures ; astérisque : aires brunes sans structures. Les six critères dermoscopiques étaient présents chez le patient 9, qui présentait également une petite zone brun-noire sans structure (à côté de l'astérisque du haut).

## 5. DISCUSSION

L'absence de critères cliniques spécifiques du dermatofibrosarcome protubérant est souvent la cause d'un retard diagnostique et parfois d'une aggravation du pronostic du patient. Sur la base des preuves établies de l'utilité de la dermoscopie pour le diagnostic des lésions tumorales cutanées pigmentées ou non <sup>21</sup>, et sur l'utilisation courante par les dermatologues libéraux de cet outil diagnostique non invasif <sup>3 4</sup>, nous avons voulu identifier les signes dermoscopiques retrouvés chez des patients non sélectionnés atteints de dermatofibrosarcome protubérant prouvés histologiquement. A notre connaissance, il n'y avait pas, lors de la soumission de notre étude pour publication, de donnée publiée sur la dermoscopie du dermatofibrosarcome protubérant, et par conséquent nous n'avons pas pu comparer nos données à celles de patients similaires. En revanche, un article a plus récemment décrit 4 nouveaux cas de dermatofibrosarcomes protubérants en dermoscopie <sup>27</sup>. Nous discuterons les critères retrouvés dans ces cas. Par ailleurs, les six critères dermoscopiques décrits dans notre étude sont déjà considérés comme définis et consensuels puisqu'ils ont déjà été décrits dans d'autres situations cliniques ; ils représentent des diagnostics différentiels possibles du dermatofibrosarcome protubérant. Il aurait été intéressant d'établir la corrélation anatomoclinique des signes dermoscopiques retrouvés dans nos cas. Cependant le nombre limité de patients inclus dans cette étude ne nous permettait pas de réaliser ce travail supplémentaire avec rigueur. En revanche, les corrélations anatomocliniques déjà connues pour les signes dermoscopiques retrouvés chez nos patients atteints de dermatofibrosarcome protubérant vont être mentionnées ci-dessous.

Le réseau pigmenté est un critère majeur du diagnostic des lésions mélanocytaires bénignes ou malignes, mais est aussi observé dans quelques autres pathologies, y compris le dermatofibrome <sup>28</sup>. Au vu de nos résultats, le dermatofibrosarcome protubérant devrait être considéré comme une autre exception à la première étape de l'algorithme mélanocytaire/non mélanocytaire <sup>29</sup>. Chez nos patients, le réseau observé était fin, régulier, comme dans les naevus <sup>29</sup> ou le dermatofibrome. Nous n'avons pas relevé de répartition spécifique de ce réseau, contrairement à celui du dermatofibrome, décrit typiquement (mais pas toujours), en périphérie <sup>28</sup>.

Les structures vasculaires étaient fréquemment observées dans les lésions de nos patients (80%). Grâce à une meilleure connaissance des patrons vasculaires, l'usage de la dermoscopie a

récemment été étendu au diagnostic différentiel des lésions tumorales non pigmentées <sup>30</sup> telles que le mélanome achromique<sup>31</sup>, le carcinome basocellulaire <sup>32</sup>, la maladie de Bowen <sup>33</sup>, l'acanthome à cellules claires <sup>34</sup>, et plus récemment, la maladie de Kaposi <sup>35</sup> et les pathologies lymphoprolifératives <sup>36</sup>. Chez nos patients, le patron vasculaire était pratiquement uniquement constitué de vaisseaux arborescents. De tels vaisseaux, quand ils sont bien nets à l'examen dermoscopique, sont hautement évocateurs d'un carcinome basocellulaire <sup>32</sup>. Chez nos patients atteints de dermatofibrosarcome protubérant, les vaisseaux arborescents représentaient de loin le critère vasculaire le plus fréquent, mais contrairement au carcinome basocellulaire, aucun de nos cas de dermatofibrosarcome protubérant ne comportait de vaisseaux arborescents nets seuls ou prédominants. En revanche, nous retrouvions soit des vaisseaux flous isolés, soit l'association de vaisseaux arborescents flous et nets. La distinction des vaisseaux du dermatofibrosarcome protubérant avec ceux d'une peau soumise à une photo exposition chronique pourrait également être difficile. En effet, dans cette dernière situation, l'examen dermoscopique montre des structures régulières, roses, ramifiées, du fait de la visibilité accrue du plexus dermique superficiel <sup>37</sup>. Cette présentation est assez similaire à celle des vaisseaux flous, arborescents constatés dans la plupart de nos cas de dermatofibrosarcome protubérant. Cependant il est essentiel de comparer ces structures vasculaires à celles de la peau environnante, et de ne considérer ces vaisseaux flous arborescents comme présents que s'ils sont absents ou moins visibles sur la peau environnante qu'en regard de la tumeur. Néanmoins, nous pensons que ce critère seul est peu spécifique. En revanche, nous émettons l'hypothèse que ce patron vasculaire particulier, associant vaisseaux arborescents flous et nets pourrait être une clé du diagnostic dermoscopique du dermatofibrosarcome protubérant.

Des aires brunes sans structures ont été fréquemment observées dans notre population, mais elles manquent de spécificité, puisqu'elles sont décrites dans des lésions aussi fréquentes que les naevus <sup>38</sup> ou les lentigo <sup>39</sup>.

Les stries blanches brillantes sont principalement décrites dans les tumeurs cutanées riches en collagène telles que le carcinome basocellulaire, le mélanome ou le dermatofibrome <sup>25 40</sup>. De nouveau, ce critère n'est pas suffisamment spécifique pour porter le diagnostic de dermatofibrosarcome protubérant mais notre résultat s'accorde avec la recommandation de Salerni *et al.*<sup>25</sup> de biopsier toute lésion de diagnostic incertain comportant des stries blanches brillantes.

Le fond rosé, relevé dans 2/3 des lésions analysées, a été initialement décrit par Bories *et al.* <sup>26</sup> dans le mélanome complètement régressif. Ainsi, ce dernier doit être considéré comme un diagnostic différentiel du dermatofibrosarcome protubérant <sup>26</sup>.

Enfin, des aires sans structures hypo ou dépigmentées étaient retrouvées dans 60% des dermatofibrosarcome protubérant, le plus souvent au sein des zones cliniquement nodulaires composant les tumeurs. Nous émettons l'hypothèse que les aires dépigmentées sans structure correspondent à de la fibrose, tel que cela a été décrit dans le dermatofibrome <sup>41</sup> ou certains mélanomes <sup>26</sup>, en l'absence d'autre argument pour une régression histologique (par ex. la granulation grisâtre en «grains de poivre »).

Au delà de la valeur diagnostique potentielle de chaque critère dermoscopique, il est intéressant de noter le nombre remarquablement élevé de critères dermoscopiques par lésion, avec une médiane de 4. Habituellement, un patron aussi multi composé est fortement évocateur de lésion maligne telle que le mélanome invasif <sup>29 42</sup>. Ce dernier devrait ainsi être considéré comme un diagnostic différentiel du dermatofibrosarcome protubérant d'un point de vue dermoscopique, surtout quand le patron dermoscopique inclut d'autres critères classiques des lésions mélanocytaires tels que le réseau pigmenté (Fig 1). Notamment, la coexistence d'une pigmentation réticulée et de vaisseaux arborescents flous et/ou nets était observée dans 67% des lésions. Bien qu'on ne puisse l'affirmer formellement sur la seule base de notre étude, l'association de ces 2 critères pourrait être plus évocatrice de dermatofibrosarcome protubérant que d'autres tumeurs cutanées plus fréquentes mentionnées ci-dessus, parmi lesquelles le carcinome basocellulaire (principalement des vaisseaux arborescents, sans patron réticulé) <sup>24</sup>, le mélanome ou le dermatofibrome (dans lequel les vaisseaux arborescents sont inhabituels)<sup>28</sup>.

Concernant les caractéristiques cliniques de nos patients, nous avons relevé que les 2 cas de dermatofibrosarcomes protubérants récidivants présentaient les six critères dermoscopiques prédéfinis, alors que le nombre médian de critères était de 4 (sans signification statistique).

Par ailleurs, un seul cas de dermatofibrosarcome protubérant sur peau noire a été inclus dans notre étude. Ses caractéristiques cliniques et histologiques étaient similaires aux 14 autres cas, ce qui est cohérent avec les données de la littérature <sup>11</sup>. De la même façon, les 6 critères dermoscopiques étaient présents dans notre cas de tumeur de Bednar, ce qui suggère que nos critères pourraient être utilisables quel que soit le phototype. Enfin, le fait que les cinq lésions de moins de 20mm de diamètre comportaient au moins 3 critères dermoscopiques montre que les critères restent pertinents même pour les tumeurs de petite taille. Cependant, sur la seule base

de notre étude, la supériorité de la dermoscopie par rapport au seul examen clinique pour le diagnostic précoce de la dermatofibrosarcome protubérant ne peut être affirmée.

Il est intéressant de comparer notre étude à un article publié récemment sous forme de 4 cas cliniques et décrivant l'aspect dermoscopique du dermatofibrosarcome protubérant. Dans cette série, Avilés-Izquierdo *et al.* retrouvent des critères très similaires à ceux de notre étude, bien qu'ils soient moins détaillés. Ils retrouvent dans tous les cas le fin réseau pigmenté sans répartition spécifique. Ils proposent comme nous l'avons fait d'inclure le dermatofibrosarcome protubérant comme une exception supplémentaire à l'algorithme des lésions mélanocytaires/non mélanocytaires. Le critère prédominant pour les auteurs est la présence de vaisseaux irréguliers en périphérie de la tumeur et qu'ils décrivent en « maille de filet ». Nous avons également souligné l'intérêt du patron vasculaire, sans toutefois documenter la distribution périphérique de ces vaisseaux. Le troisième critère retrouvé est un fond rouge laiteux correspondant au fond rosé que nous avons noté. Enfin, Avilés-Izquierdo *et al.* observent comme nous des structures blanches linéaires (que nous décrivons comme des stries blanches brillantes) ; en revanche, la corrélation anatomoclinique proposée est différente car pour ces auteurs il s'agirait de la visibilité des faisceaux de cellules qui s'entrecroisent dans le derme alors que pour nous ce sont les trousseaux de collagène.

Ce travail comporte plusieurs limites et sources de biais. En raison du relatif faible effectif de notre série, la fréquence de chaque critère dermoscopique ne peut pas être déterminée précisément et l'existence de signes supplémentaires rares ne peut pas être éliminée. cependant, une série de 15 cas de dermatofibrosarcome protubérant (dont 13 issus d'un seul service de dermatologie) collectés sur une période de 4 ans est significative au vu de la faible incidence de la tumeur. Plus généralement, notre étude n'a pas été prévue pour analyser la sensibilité et spécificité de chaque signe ou patron dermoscopique pour le diagnostic de dermatofibrosarcome protubérant. De plus, la sémiologie a été définie par un groupe de dermoscopistes expérimentés, ce qui pose la question de la faisabilité et de la reproductibilité de nos résultats en pratique réelle. Cependant, les six critères ont déjà été décrits dans d'autres lésions cutanées et sont ainsi bien reconnaissables par les dermoscopistes. Enfin, seuls les critères dermoscopiques reconnus par l'ensemble des médecins pour un patient donné ont été pris en compte, afin de rendre l'analyse la plus consensuelle possible. Malgré ces précautions, l'implication de certains investigateurs (Jessica Bernard, Nicolas Poulalhon et Luc Thomas) dans les deux étapes de l'analyse (définir les critères dermoscopiques, puis établir la présence ou l'absence de ces

critères dans chaque lésion) pourrait créer un autre biais méthodologique, si ces auteurs avaient influencé le jugement des autres dermoscopistes. Cependant, tous les dermoscopistes impliqués dans la seconde étape de l'analyse ont revu les cas séparément. Ainsi, aucun n'était informé de l'évaluation de ses collègues, jusqu'à la discussion finale de chaque cas, afin d'assurer l'indépendance de chaque investigateur et la fiabilité du consensus établi pour notre étude.

Finalement, nous devons prévenir le lecteur que certains signes dépendent de la technique utilisée (polarisation ou immersion) : les structures blanches brillantes ne sont pas vues en dermoscopie par immersion seule <sup>25</sup>, et les patrons vasculaires sont influencés par la pression appliquée sur la peau avec le dermoscope.

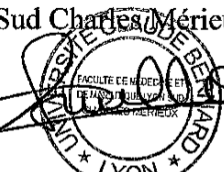
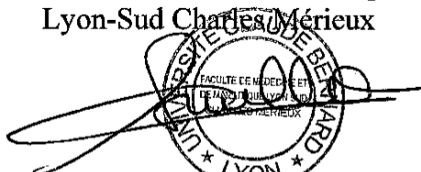
## 6. CONCLUSION

THESE SOUTENUE PAR JESSICA BERNARD


### CONCLUSIONS

En conclusion, nous avons caractérisé pour la première fois la présentation dermoscopique du dermatofibrosarcome protubérant. Malgré le manque de spécificité des critères dermoscopiques eux-mêmes, nous avons individualisé plusieurs patrons d'intérêt potentiel pour aider à évoquer le diagnostic de dermatofibrosarcome protubérant et inciter à réaliser une biopsie, parmi lesquels : un patron vasculaire particulier (vaisseaux arborescents flous et nets, ou uniquement flous), fréquemment associé à un fin réseau pigmenté. Depuis la publication de notre étude, une série rétrospective de 4 cas de dermatofibrosarcome protubérant a retrouvé des résultats superposables. D'autres études sont nécessaires pour établir la réelle contribution de la dermoscopie dans la démarche diagnostique du dermatofibrosarcome protubérant.

Vu, Le Doyen de la Faculté  
de Médecine et de Maïeutique  
Lyon-Sud Charles Mérieux

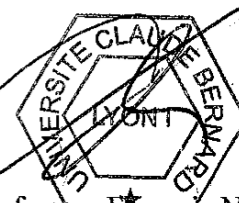
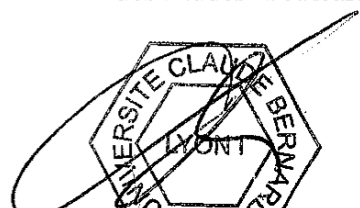


Carole BURILLON



Le Président de la Thèse  
(N° 141331121)  
**GROUPEMENT HOSPITALIER SUD**  
**CENTRE HOSPITALIER LYON SUD**  
69495 Pierre Bénite  
Service de Dermatologie  
**Professeur THOMAS Luc**  
RPPS 10003061545  
Vu et Permis d'imprimer  
Lyon, le 23 Mai 2014.

Vu, le Président de l'Université  
Le Président du Comité de Coordination  
des Etudes Médicales



Professeur François-Noël GILLY

## Références

- 1 Kittler H, Pehamberger H, Wolff K, Binder M. Diagnostic accuracy of dermoscopy. *Lancet Oncol* 2002; **3**: 159–65.
- 2 Argenziano G, Puig S, Zalaudek I, Sera F, Corona R, Alsina M, *et al.* Dermoscopy improves accuracy of primary care physicians to triage lesions suggestive of skin cancer. *J Clin Oncol Off J Am Soc Clin Oncol* 2006; **24**: 1877–82.
- 3 Breton A l, Amini-Adle M, Duru G, Poulalhon N, Dalle S, Thomas L. Overview of the use of dermoscopy in academic and non-academic hospital centres in France: a nationwide survey. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2013. doi: 10.1111/jdv.12260
- 4 Moulin C, Poulalhon N, Duru G, Debarbieux S, Dalle S, Thomas L. Dermoscopy use by French private practice dermatologists: a nationwide survey. *Br J Dermatol* 2013; **168**: 74–9.
- 5 Taylor HB, Helwig EB. Dermatofibrosarcoma protuberans. A study of 115 cases. *Cancer* 1962; **15**: 717–25.
- 6 Miller SJ, Alam M, Andersen JS, Berg D, Bichakjian CK, Bowen GM, *et al.* Dermatofibrosarcoma Protuberans. *J Natl Compr Canc Netw* 2012; **10**: 312–8.
- 7 Ugurel S, Kortmann R-D, Mohr P, Mentzel T, Garbe C, Breuninger H. Brief S2k guidelines – Dermatofibrosarcoma protuberans. *JDDG J Dtsch Dermatol Ges* 2013; **11**: 16–8.
- 8 Criscione VD, Weinstock MA. Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973 to 2002. *J Am Acad Dermatol* 2007; **56**: 968–73.
- 9 Laskin WB. Dermatofibrosarcoma protuberans. *CA Cancer J Clin* 1992; **42**: 116–25.
- 10 Rouhani P, Fletcher CDM, Devesa SS, Toro JR. Cutaneous soft tissue sarcoma incidence patterns in the U.S. *Cancer* 2008; **113**: 616–27.
- 11 Ding JA, Hashimoto H, Sugimoto T, Tsuneyoshi M, Enjoji M. Bednar tumor (pigmented dermatofibrosarcoma protuberans). An analysis of six cases. *Acta Pathol Jpn* 1990; **40**: 744–54.
- 12 Frierson HF, Cooper PH. Myxoid variant of dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Surg Pathol* 1983; **7**: 445–50.
- 13 Jha P, Moosavi C, Fanburg-Smith JC. Giant cell fibroblastoma: an update and addition of 86 new cases from the Armed Forces Institute of Pathology, in honor of Dr. Franz M. Enzinger. *Ann Diagn Pathol* 2007; **11**: 81–8.
- 14 Abenoza P, Lillemoe T. CD34 and factor XIIIa in the differential diagnosis of dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Dermatopathol* 1993; **15**: 429–34.



- 15 Simon MP, Pedeutour F, Sirvent N, Grosgeorge J, Minoletti F, Coindre JM, *et al.* Deregulation of the platelet-derived growth factor B-chain gene via fusion with collagen gene COL1A1 in dermatofibrosarcoma protuberans and giant-cell fibroblastoma. *Nat Genet* 1997; **15**: 95–8.
- 16 Díaz-Cascajo C, Weyers W, Borrego L, Iñarrea JB, Borghi S. Dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous areas: a clinico-pathologic and immunohistochemic study in four cases. *Am J Dermatopathol* 1997; **19**: 562–7.
- 17 Abbott JJ, Oliveira AM, Nascimento AG. The prognostic significance of fibrosarcomatous transformation in dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Surg Pathol* 2006; **30**: 436–43.
- 18 Gloster HM Jr, Harris KR, Roenigk RK. A comparison between Mohs micrographic surgery and wide surgical excision for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol* 1996; **35**: 82–7.
- 19 Foroozan M, Sei J-F, Amini M, Beauchet A, Saiag P. Efficacy of Mohs micrographic surgery for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans: systematic review. *Arch Dermatol* 2012; **148**: 1055–63.
- 20 Labropoulos SV, Razis ED. Imatinib in the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *Biol Targets Ther* 2007; **1**: 347.
- 21 Dagan R, Morris CG, Zlotecki RA, Scarborough MT, Mendenhall WM. Radiotherapy in the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Clin Oncol* 2005; **28**: 537–9.
- 22 Gloster HM. Dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol* 1996; **35**: 355–74.
- 23 Monnier D, Vidal C, Martin L, Danzon A, Pelletier F, Puzenat E, *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 JEADV* 2006; **20**: 1237–42.
- 24 Altamura D, Menzies SW, Argenziano G, Zalaudek I, Soyer HP, Sera F, *et al.* Dermatoscopy of basal cell carcinoma: morphologic variability of global and local features and accuracy of diagnosis. *J Am Acad Dermatol* 2010; **62**: 67–75.
- 25 Alonso C. Crystalline Structures as the Only Dermoscopic Clue for the Diagnosis of Basal Cell Carcinoma. *Arch Dermatol* 2012; **148**: 776.
- 26 Bories N, Dalle S, Debarbieux S, Balme B, Ronger-Savlé S, Thomas L. Dermoscopy of fully regressive cutaneous melanoma. *Br J Dermatol* 2008; **158**: 1224–9.
- 27 Avilés-Izquierdo JA, Conde-Montero E, Barchino-Ortiz L, Lázaro-Ochaita P. Dermoscopic features of dermatofibrosarcoma protuberans. *Australas J Dermatol* 2014; **55**: 125–7.
- 28 Zaballos P, Puig S, Llambrich A, Malveyh J. Dermoscopy of dermatofibromas: a prospective morphological study of 412 cases. *Arch Dermatol* 2008; **144**: 75–83.
- 29 Soyer HP, Argenziano G, Chimenti S, Ruocco V. Dermoscopy of pigmented skin lesions. *Eur J Dermatol EJD* 2001; **11**: 270–276; quiz 277.

- 30 Zalaudek I, Kreusch J, Giacomel J, Ferrara G, Catricalà C, Argenziano G. How to diagnose nonpigmented skin tumors: a review of vascular structures seen with dermoscopy: part I. Melanocytic skin tumors. *J Am Acad Dermatol* 2010; **63**: 361–374; quiz 375–376.
- 31 Pizzichetta MA, Talamini R, Stanganelli I, Puddu P, Bono R, Argenziano G, *et al*. Amelanotic/hypomelanotic melanoma: clinical and dermoscopic features. *Br J Dermatol* 2004; **150**: 1117–24.
- 32 Menzies SW. Dermoscopy of pigmented basal cell carcinoma. *Clin Dermatol* 2002; **20**: 268–9.
- 33 Zalaudek I, Argenziano G, Leinweber B, Citarella L, Hofmann-Wellenhof R, Malvehy J, *et al*. Dermoscopy of Bowen's disease. *Br J Dermatol* 2004; **150**: 1112–6.
- 34 Zalaudek I, Kreusch J, Giacomel J, Ferrara G, Catricalà C, Argenziano G. How to diagnose nonpigmented skin tumors: a review of vascular structures seen with dermoscopy: part II. Nonmelanocytic skin tumors. *J Am Acad Dermatol* 2010; **63**: 377–386; quiz 387–388.
- 35 Hu SC-S, Ke C-LK, Lee C-H, Wu C-S, Chen G-S, Cheng S-T. Dermoscopy of Kaposi's sarcoma: areas exhibiting the multicoloured 'rainbow pattern'. *J Eur Acad Dermatol Venereol JEADV* 2009; **23**: 1128–32.
- 36 Moura FN, Thomas L, Balme B, Dalle S. Dermoscopy of lymphomatoid papulosis. *Arch Dermatol* 2009; **145**: 966–7.
- 37 Braun RP, Thomas L. Patrons vasculaires de la peau normale. In: *Atlas de Dermoscopie* (Braun RP, Thomas L, eds). Paris: Elsevier Masson, 2007; 171
- 38 Hofmann-Wellenhof R, Blum A, Wolf IH, Piccolo D, Kerl H, Garbe C, *et al*. Dermoscopic classification of atypical melanocytic nevi (Clark nevi). *Arch Dermatol* 2001; **137**: 1575–80.
- 39 Elgart GW. Seborrheic keratoses, solar lentigines, and lichenoid keratoses. Dermatoscopic features and correlation to histology and clinical signs. *Dermatol Clin* 2001; **19**: 347–57.
- 40 Balagula Y, Braun RP, Rabinovitz HS, Dusza SW, Scope A, Liebman TN, *et al*. The significance of crystalline/chrysalis structures in the diagnosis of melanocytic and nonmelanocytic lesions. *J Am Acad Dermatol* 2012; **67**: 194.e1–194.e8.
- 41 Ferrari A, Soyer HP, Peris K, Argenziano G, Mazzocchetti G, Piccolo D, *et al*. Central white scarlike patch: a dermatoscopic clue for the diagnosis of dermatofibroma. *J Am Acad Dermatol* 2000; **43**: 1123–5.
- 42 Braun RP, Rabinovitz HS, Oliviero M, Kopf AW, Saurat JH. Dermoscopy of pigmented skin lesions. *J Am Acad Dermatol* 2005; **52**: 109–21.

ANNEXE 1: ARTICLE PUBLIE

# Dermoscopy of dermatofibrosarcoma protuberans: a study of 15 cases

J. Bernard,<sup>1</sup> N. Poulalhon,<sup>1</sup> G. Argenziano,<sup>2</sup> S. Debarbieux,<sup>1</sup> S. Dalle<sup>1</sup> and L. Thomas<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Dermatology, Lyon 1 University, Centre Hospitalier Lyon Sud, 69495 Pierre Bénite CEDEX, France

<sup>2</sup>Dermatology Unit, 1st Medical Department, Arcispedale Santa Maria Nuova, 42100 Reggio Emilia, Italy

## Summary

### Correspondence

Luc Thomas.

E-mail: luc.thomas@chu-lyon.fr

### Accepted for publication

10 March 2013

### Funding sources

This work is supported in part by grants to L.T. from Lyon 1 University, the Hospices Civils de Lyon and the Ligue Contre le Cancer du Rhône.

### Conflicts of interest

None declared.

J.B. and N.P. contributed equally to this work.

DOI 10.1111/bjd.12318

**Background** Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is a rare malignant cutaneous tumour of which diagnosis is often delayed because of the lack of early clinical clues.

**Objectives** To describe the main dermoscopic features of DFSP.

**Methods** We performed dermoscopic examination in 15 unselected, consecutive cases of biopsy-proven DFSP. Firstly, six dermoscopic features were identified collegially, then all cases were reviewed separately by six experienced dermoscopists. In a given lesion, features recognized only by all dermoscopists were taken into account.

**Results** The median number of dermoscopic features was four per lesion. The following dermoscopic features were found: delicate pigmented network (87%), vessels (80%), structureless light brown areas (73%), shiny white streaks (67%), pink background coloration (67%) and structureless hypo- or depigmented areas (60%). When detected, vessels were of arborizing type in 11 of 12 cases, and presented as either unfocused only, or both unfocused and focused.

**Conclusions** This first study of the dermoscopic spectrum of DFSP identifies six dermoscopic features (often associated in a multicomponent pattern) and a peculiar vascular pattern. Whether dermoscopy can help to identify suspected DFSP remains to be established by further studies.

### What's already known about this topic?

- Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is a rare cutaneous malignancy in which low clinical specificity often leads to delay in diagnosis. To date, the dermoscopic presentation of DFSP has not been addressed.

### What does this study add?

- This preliminary work identifies six dermoscopic features frequently encountered in DFSP, and raises the question of the potential of dermoscopy for the diagnosis of this condition.

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP), also known as dermatofibrosarcoma of Darier and Ferrand, is a soft-tissue neoplasm of intermediate to low-grade malignancy, which accounts for 0.1–1% of all cutaneous malignant tumours.<sup>1</sup> Diagnosis is often delayed, because of the rarity and slow progression of this condition and the lack of early clinical clues. In the later stages, DFSP usually presents as a large, indurated plaque composed of firm, irregular, flesh to reddish-brown nodules, with apparent telangiectasia in some cases. Less frequently, a morphea-like, atrophic, violaceous plaque without nodularity is found. A confirmative biopsy sample must

be obtained prior to any treatment. Histological findings, more characteristic in the nodular type, consist of dense infiltrates of slender, tumoral cells with nuclear atypia, forming typically a storiform pattern, or a cartwheel pattern.<sup>2</sup> Positive CD34 immunostaining is essential for differential diagnosis.<sup>3</sup> Because of the high rate of local relapse, patients with DFSP must be treated with wide local excision whenever possible.<sup>4</sup> In patients with unresectable and/or relapsing DFSP, the tyrosine kinase inhibitor imatinib may be used to target the tumoral collagen 1 $\alpha$ 1/platelet-derived growth factor- $\beta$  fusion protein.<sup>5</sup>

Dermoscopy is a noninvasive technique commonly used to optimize the diagnosis of a variety of cutaneous pigmented or nonpigmented tumours.<sup>6</sup> To our knowledge, no published data are currently available regarding dermoscopic findings in DFSP. A new diagnostic tool for the diagnosis of DFSP would be useful, given the low specificity of physical examination alone, and the critical importance of early diagnosis of this condition for patient outcome. Herein, we list for the first time the dermoscopic features of DFSP observed in 15 patients, and discuss their relevance with regard to differential diagnosis.

## Patients and methods

### Setting

Our observational study was performed on an unselected consecutive series of 15 cases of DFSP diagnosed in two institutions (Lyon, France and Naples, Italy) from June 2008 to December 2012. Ethical committee approval was waived as this was a purely observational study.

### Patients

In all patients, information on sex and age at the time of diagnosis was collected. Clinical examination was followed by dermoscopic examination of the lesion. We noted the clinical description and performed preoperative photographs, after patient consent, of each lesion (Canon EOS 350D camera with Canon 60 mm EF-S macro lens and Canon MT-24EX Macro Twin Lite flash; Canon, Tokyo, Japan). In all patients, a biopsy specimen was obtained prior to large surgical excision. Diagnosis of DFSP was confirmed histologically in each case.

### Dermoscopic analysis

All lesions were photographed *in vivo* with a camera connected to an immersion dermatoscope. We adopted a colourless jellified antiseptic solution (PURELL; GOJO, Lille, France) for immersion. Photographs were taken with a polarized light immersion dermoscopic camera (DermLite FOTO; 3Gen, San Juan Capistrano, CA, U.S.A.).

All dermoscopic cases were reviewed collectively by three dermatologists with experience in dermoscopy (J.B., N.P. and L.T.). This first step allowed us to identify six consensual dermoscopic features: (i) vessels further categorized in terms of shapes (arborizing,<sup>7</sup> linear, unspecific) and sharpness (focused or unfocused);<sup>7</sup> (ii) a thin regular pigmented network; (iii) structureless light brown areas; (iv) shiny white streaks (also known as crystalline or chrysalis structures);<sup>8</sup> (v) pink background coloration, defined by Bories *et al.*<sup>9</sup> as a pink structureless coloration of the background in contrast with the surrounding skin; and (vi) structureless hypo- or depigmented areas. As a second step, all cases were reviewed by J.B., N.P., S. Dalle, S. Debarbieux, Daniela Zaharia (see acknowledgment

and L.T. separately. Finally, only dermoscopic features recognized by all physicians in a given patient were taken into account.

### Data analysis

Because DFSP is a rare condition, of which dermoscopic features were not listed before, we performed a descriptive-only analysis. Clinical features and dermoscopic criteria were coded dichotomously (yes, present; no, absent). Results were expressed as the percentage of patients in whom a given criterion was present. The presence of all types of vessels was counted as one sign.

## Results

### Clinical and histopathological findings

Demographic, clinical and pathological features are summarized in Table 1. We included in our study 10 women (67%) and five men (33%), with a mean age of 46 years (range 28–64 years). Fourteen patients (93%) were white skinned and one patient was black skinned (Bednar tumour). The lesion was located on the trunk in 12 cases (80%) and upper limbs in three cases (20%). Two cases were local recurrences (13%), whereas the other 13 patients (87%) had primary lesions. Pathological analysis showed areas of fibrosarcomatous transformation in three lesions (20%).

### Dermoscopic findings

The results are summarized in Table 2 and illustrated in Figure 1. Among the six predefined dermoscopic features, pigmented network was the most frequently observed (87% of lesions), followed by vessels (80%), structureless light brown areas (73%), shiny white streaks and pink background coloration (67% each), and structureless hypo- or depigmented areas (60%). The median number was four dermoscopic signs per lesion. All DFSP lesions displayed at least two dermoscopic features, whereas 87% had at least three, and 33% of lesions presented all six dermoscopic signs. Notably, the median number of dermoscopic criteria was also four in the subset of patients with lesions < 20 mm in diameter (of whom all five had at least three criteria, and one displayed all six criteria).

Among lesions with vessels (12/15), all had at least unfocused vessels and half presented both unfocused and focused vessels. Arborizing vessels were widely predominant (92%) and were isolated, except in one case.

We were not able to identify differences between the dermoscopic patterns observed in patients with recurrent DFSP and those with primary lesions, neither did we detect any particular dermoscopic presentation in three cases containing areas of fibrosarcomatous transformation. The case arising on black skin (Bednar tumour) displayed all six dermoscopic signs described.

**Table 1** Patients' clinical and pathological characteristics

Patient	Sex/age (years)	Location	Longest diameter (mm)	Clinical skin findings					Histopathological areas of fibrosarcomatous transformation
				Nodule	Telangiectasia	Erythema	Pigmentation	Recurrence	
1	M/28	Arm	17	Y	N	N	N	N	N
2	F/57	Chest	15	Y	Y	Y	N	N	N
3	F/57	Left collarbone	17	N	N	Y	N	N	N
4	F/47	Chest	20	Y	N	N	N	N	N
5	M/60	Upper back	35	Y	N	N	N	N	N
6	F/45	Buttock	25	Y	N	Y	Y	N	Y
7	M/43	Right side	30	N	N	Y	N	N	N
8	M/33	Abdomen	60	Y	N	Y	N	Y	N
9	M/64	Left shoulder	20	Y	N	Y	Y	N	Y
10	F/45	Lower back	40	Y	N	N	Y	N	N
11	F/49	Lower back	20	Y	N	N	Y	Y	Y
12	F/41	Abdomen	40	N	N	N	Y	N	N
13	F/45	Left shoulder	10	N	N	N	Y	N	N
14	F/41	Chest	15	N	N	N	Y	N	N
15	F/32	Lower back	20	N	N	N	Y	N	N

M, male; F, female; Y, present; N, absent.

**Table 2** Dermoscopic features

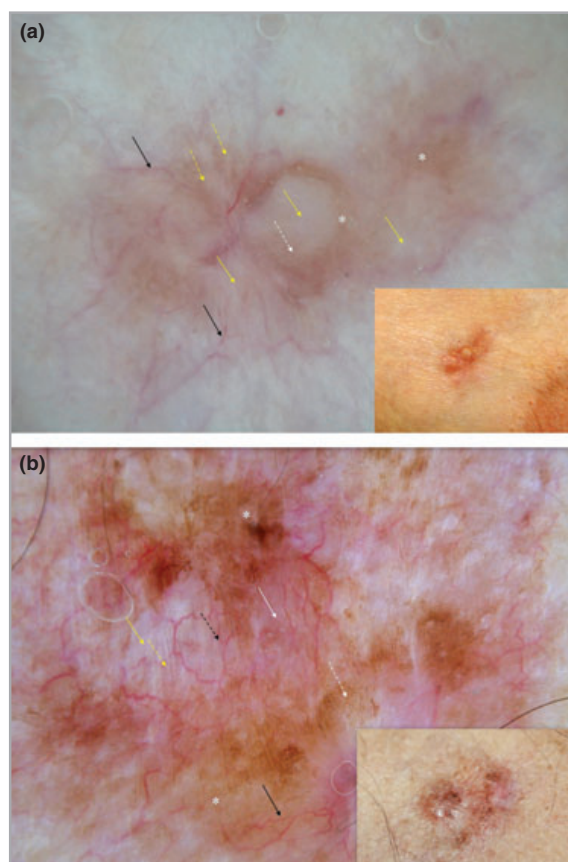
Patient	Pigmented network	Vessels	Focused/unfocused	Arborizing/linear	Structureless light brown areas	Shiny white streaks	Pink background coloration	Structureless hypo- or depigmented areas
1	Y	Y	Y/Y	Y/N	Y	Y	Y	Y
2	N	Y	Y/Y	Y/N	Y	Y	Y	N
3	N	Y	N/Y	Y/N	Y	Y	N	Y
4	Y	Y	N/Y	Y/N	Y	Y	N	Y
5	Y	Y	N/Y	Y/N	Y	N	N	Y
6	Y	N	–	–	Y	Y	N	Y
7	Y	Y	N/Y	Y/N	N	Y	Y	N
8	Y	Y	Y/Y	Y/Y	Y	Y	Y	Y
9	Y	Y	Y/Y	Y/N	Y <sup>b</sup>	Y	Y	Y
10	Y	Y	Y/Y	Y/N	Y	Y	Y	Y
11	Y	Y	Y/Y	Y/N	Y	Y	Y	Y
12	Y	N	–	–	N	N	Y	N
13	Y	Y <sup>a</sup>	N/Y	N/N	N	N	Y	N
14	Y	N	–	–	Y	N	Y	N
15	Y	Y	N/Y	Y/N	N	N	N	N
Present (%)	87	80	40/80	73/7	73	67	67	60

Y, present; N, absent. <sup>a</sup>Patient 13 presented a nonspecific vascular pattern (few peripheral unfocused vessels). <sup>b</sup>Patient 9 also presented a small dark brown structureless area, see Figure 1.

**Discussion**

The lack of reliable clinical criteria suggestive of DFSP often results in delayed diagnosis and sometimes poorer patient outcome. Based on the rising evidence supporting the critical input of dermoscopy for the recognition of both pigmented and nonpigmented tumoral lesions,<sup>6,10</sup> and the increasing use of this noninvasive tool in everyday practice,<sup>11</sup> we sought to identify recurrent dermoscopic features in histologically proven DFSP from unselected patients.

To the best of our knowledge, no published work is available regarding the dermoscopy of DFSP, so we could not compare our findings with data from similar patients. On the other hand, all six dermoscopic features described in our study are considered as well defined and consensual, as they were already found in other clinical settings; therefore, they represent potential dermoscopic differential diagnoses of DFSP. It would have been interesting to establish the precise histopathological correlations of the dermoscopic features seen in our cases. Unfortunately, the limited number of patients



**Fig 1.** Clinical (inserts) and dermoscopic images of patients 4 (a) and 9 (b). Dermoscopic features are marked as follows: white dotted arrow, pigmented network; white full arrow, pink background coloration; dotted black arrow, unfocused arborizing vessels; full black arrow, focused arborizing vessels; dotted yellow arrow, white linear streak; full yellow arrow, depigmented structureless area; asterisk, light brown structureless area. All six dermoscopic features were present in patient 9, whose lesion also contained a small dark brown structureless area (next to the upper asterisk).

included in this study did not allow us to perform such additional work with scientific reliability. Instead, the already known histopathological correlations of the dermoscopic features of our patients with DFSP will be mentioned in the ongoing discussion.

A pigmented network is a major criterion of benign or malignant melanocytic lesions, but is also observed in a few other conditions, including dermatofibroma.<sup>12</sup> According to our results, DFSP should be considered a new exception to the first step of the melanocytic/nonmelanocytic algorithm.<sup>13</sup> In our cases, a delicate, regular pigmented network was noted, as in naevi<sup>13</sup> and dermatofibroma. We did not identify a particular location of this feature in our cases of DFSP, unlike dermatofibroma, which typically (but not always) exhibits peripheral reticulation.<sup>12</sup>

Vessel structures were frequently observed in our patients' lesions (80%). Based on the improved recognition of vascular

patterns, the use of dermoscopy has been recently extended to the differential diagnosis of nonpigmented tumoral lesions<sup>14</sup> such as amelanotic melanoma,<sup>15</sup> basal cell carcinoma,<sup>16</sup> Bowen disease,<sup>17</sup> clear cell acanthoma,<sup>18</sup> and more recently Kaposi sarcoma<sup>19</sup> and lymphoproliferative disorders.<sup>20</sup> In our patients' lesions, the vascular pattern almost exclusively consisted of arborizing vessels. Such vessels, when they appear well focused at dermoscopic examination, are highly suggestive of basal cell carcinoma.<sup>16</sup> In our patients with DFSP, arborizing vessels represented by far the most frequent vascular feature, but unlike basal cell carcinoma no DFSP case contained isolated or even predominant focused arborizing vessels; on the contrary, we noticed either solitary unfocused vessels or associated unfocused and focused arborizing vessels. Differentiating vessels seen on DFSP lesions from those of atrophic sun-damaged skin may also represent an issue. Indeed, the latter present dermoscopically as regular pink, branching, tree-like structures, due to the increased visibility of the upper dermal plexus.<sup>21</sup> This presentation is quite similar to the unfocused, arborizing vessels seen in most of our cases of DFSP. Therefore, it is essential to compare a lesion's vessel structures with those of the surrounding skin, and to consider unfocused arborizing vessels as present only if such vessels are not visible, or are at least much less prominent in the surrounding skin than in the tumour. Nevertheless, we presume that this criterion alone has a limited specificity. On the other hand, we hypothesize that the particular vascular pattern composed of both unfocused and focused arborizing vessels may be a clue for dermoscopic diagnosis of DFSP.

Structureless light brown areas were observed frequently in our population but lack specificity, as they have been described in common lesions such as naevus<sup>22</sup> or lentigo.<sup>23</sup>

Shiny white streaks are described mainly in cutaneous tumours with an increased amount of collagen, such as basal cell carcinoma, melanoma or dermatofibroma.<sup>8,24</sup> Again, finding this criterion does not specifically lead to the diagnosis of DFSP, but our study supports the recommendation of Salerni *et al.*<sup>8</sup> that any lesion showing shiny white streaks of uncertain diagnosis should be biopsied.

Pink background coloration, noted in two-thirds of analysed lesions, was initially described by Bories *et al.*<sup>9</sup> in fully regressive melanoma. Therefore, the latter should be considered as a differential diagnosis of DFSP.<sup>9</sup>

Finally, structureless hypo- or depigmented areas were found in 60% of DFSP lesions, most often within the clinically nodular component of the tumour. We hypothesize that the pathological counterpart of those depigmented structureless areas may be fibrosis, as it is already described in dermatofibroma<sup>25</sup> or some melanomas<sup>9</sup> in the absence of other arguments for histological regression (e.g. peppering).

Besides the potential value of each single dermoscopic criterion for the diagnosis of DFSP, another interesting finding was the notably high number of dermoscopic features per lesion, with a median of four. Usually, such a multicomponent pattern is highly suggestive of malignant lesions such as invasive melanoma.<sup>13,26</sup> The latter should therefore be considered as a



differential diagnosis of DFSP from a dermoscopic point of view, especially when the dermoscopic pattern includes other classical features of melanocytic lesions, such as a pigmented network (Fig. 1). Notably, the coexistence of reticular pigmentation and unfocused and/or focused arborizing vessels was observed in 67% of lesions. Although it cannot be ascertained solely on the basis of our study, finding this two-feature association may be more suggestive of DFSP than of other frequent tumours mentioned above, including basal cell carcinoma (mainly sharp arborizing vessels, without reticular pattern),<sup>7</sup> melanoma or dermatofibroma (in which arborizing vessels are unusual).<sup>12</sup>

Regarding our patients' clinical characteristics, we noticed that both cases of relapsing DFSP presented all six predefined dermoscopic features, whereas the median number of features in primary lesions was four (no statistical significance). Besides, only one case of DFSP arising on black skin was included in our study. Its clinical and pathological features were similar to the 14 other cases, which is consistent with the data in the literature.<sup>27</sup> In the same way, all six predefined dermoscopic criteria were present in our case of Bednar tumour, which suggests that our findings may apply regardless of phototype. Finally, the fact that all five lesions < 20 mm in diameter exhibited at least three dermoscopic criteria supports the hypothesis that dermoscopy remains contributory even in small tumours; however, the issue of whether dermoscopy may help to detect early-onset DFSPs better than clinical examination alone cannot be answered on the basis of our study.

This work has several limitations and sources of bias. Due to the relatively small size of our sample, the frequency of each dermoscopic criterion cannot be assessed precisely, and the possibility of rare additional signs cannot be ruled out. However, a series of 15 cases of DFSP (of which 13 were from a single department of dermatology) collected within a period of 4 years is significant in view of the low incidence of this tumour. More generally, our study was not designed to analyse the sensitivity and specificity of each dermoscopic criterion or pattern for the diagnosis of DFSP. Furthermore, our analysis was performed by a subgroup of experienced dermoscopists, which raises the issue of the feasibility and reproducibility of our results in real-life practice. Nevertheless, all six criteria have already been described in other cutaneous lesions and thus are likely to be recognized well by dermoscopists; moreover, only dermoscopic features identified by all physicians in a given patient were taken into account, in order to make the analysis as consensual as possible. Despite this cautious approach, the involvement of some investigators (J.B., N.P. and L.T.) in both steps of analysis (defining dermoscopic criteria, then assessing the presence or absence of these criteria in every lesion) could raise the possibility of another methodological bias, if these three authors had influenced the judgement of the other dermoscopists. However, all dermoscopists involved in the second step of the analysis reviewed the cases separately. Thus, no one was informed of their colleagues' assessment until the very final discussion of each case, in order to ensure the independence of each investigator and the reliability of our consensus-built study.

Finally, we have to warn the reader that the presence of some signs depends on the technique used (polarization vs. immersion); shiny white structures are not seen on immersion-only dermoscopy,<sup>8</sup> and the vessel structure pattern is influenced by the pressure applied on the skin with the dermatoscope.

In conclusion, we have characterized for the first time the dermoscopic presentation of DFSP. Despite the lack of specificity of the dermoscopic features themselves, we individualized several patterns of potential interest to help raise the hypothesis of DFSP and prompt biopsy. It includes a particular vascular pattern (both focused and unfocused, or unfocused-only arborizing vessels), frequently associated with a delicate pigmented network. Further studies are warranted to assess the real contribution of dermoscopy to the diagnostic step in DFSP management.

## Acknowledgments

We thank Dr Daniela Zaharia for her participation in the dermoscopic review of all cases included in this study.

## References

- 1 Laskin WB. Dermatofibrosarcoma protuberans. *CA Cancer J Clin* 1992; **42**:116–25.
- 2 Taylor HB, Helwig EB. Dermatofibrosarcoma protuberans. A study of 115 cases. *Cancer* 1962; **15**:717–25.
- 3 Abenoza P, Lillemoe T. CD34 and factor XIIIa in the differential diagnosis of dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Dermatopathol* 1993; **15**:429–34.
- 4 Gloster HM Jr, Harris KR, Roenigk RK. A comparison between Mohs micrographic surgery and wide surgical excision for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol* 1996; **35**:82–7.
- 5 Simon MP, Pedeutour F, Sirvent N *et al.* Deregulation of the platelet-derived growth factor B-chain gene via fusion with collagen gene COL1A1 in dermatofibrosarcoma protuberans and giant-cell fibroblastoma. *Nat Genet* 1997; **15**:95–8.
- 6 Argenziano G, Puig S, Zalaudek I *et al.* Dermoscopy improves accuracy of primary care physicians to triage lesions suggestive of skin cancer. *J Clin Oncol* 2006; **24**:1877–82.
- 7 Altamura D, Menzies SW, Argenziano G *et al.* Dermoscopy of basal cell carcinoma: morphologic variability of global and local features and accuracy of diagnosis. *J Am Acad Dermatol* 2010; **62**:67–75.
- 8 Salerni G, Alonso C, Bussy RF. Crystalline structures as the only dermoscopic clue for the diagnosis of basal cell carcinoma. *Arch Dermatol* 2012; **148**:776.
- 9 Bories N, Dalle S, Debarbieux S *et al.* Dermoscopy of fully regressive cutaneous melanoma. *Br J Dermatol* 2008; **158**:1224–9.
- 10 Kittler H, Pehamberger H, Wolff K, Binder M. Diagnostic accuracy of dermoscopy. *Lancet Oncol* 2002; **3**:159–65.
- 11 Moulin C, Poulalhon N, Duru G *et al.* Dermoscopy use by French private practice dermatologists: a nationwide survey. *Br J Dermatol* 2013; **168**:74–9.
- 12 Zaballos P, Puig S, Llambrich A, Malvehy J. Dermoscopy of dermatofibromas: a prospective morphological study of 412 cases. *Arch Dermatol* 2008; **144**:75–83.
- 13 Soyer HP, Argenziano G, Chimenti S, Ruocco V. Dermoscopy of pigmented skin lesions. *Eur J Dermatol* 2001; **11**:270–6; quiz 277.



- 14 Zalaudek I, Kreusch J, Giacomel J *et al.* How to diagnose nonpigmented skin tumors: a review of vascular structures seen with dermoscopy: part I. Melanocytic skin tumors. *J Am Acad Dermatol* 2010; **63**:361–74; quiz 375–6.
- 15 Pizzichetta MA, Talamini R, Stanganelli I *et al.* Amelanotic/hypomelanotic melanoma: clinical and dermoscopic features. *Br J Dermatol* 2004; **150**:1117–24.
- 16 Menzies SW. Dermoscopy of pigmented basal cell carcinoma. *Clin Dermatol* 2002; **20**:268–9.
- 17 Gutiérrez-Mendoza D, Narro-Llorente R, Karam-Orantes M *et al.* Dermoscopy clues in pigmented Bowen's disease. *Dermatol Res Pract* 2010; **2010**:464821.
- 18 Zalaudek I, Kreusch J, Giacomel J *et al.* How to diagnose nonpigmented skin tumors: a review of vascular structures seen with dermoscopy: part II. Nonmelanocytic skin tumors. *J Am Acad Dermatol* 2010; **63**:377–86; quiz 387–8.
- 19 Hu SC-S, Ke C-LK, Lee C-H *et al.* Dermoscopy of Kaposi's sarcoma: areas exhibiting the multicoloured 'rainbow pattern'. *J Eur Acad Dermatol Venerol* 2009; **23**:1128–32.
- 20 Moura FN, Thomas L, Balme B, Dalle S. Dermoscopy of lymphomatoid papulosis. *Arch Dermatol* 2009; **145**:966–7.
- 21 Braun RP, Thomas L. Patrons vasculaires de la peau normale. In: *Atlas de Dermoscopie* (Braun RP, Thomas L, eds). Paris: Elsevier Masson, 2007; 171.
- 22 Hofmann-Wellenhof R, Blum A, Wolf IH *et al.* Dermoscopic classification of atypical melanocytic nevi (Clark nevi). *Arch Dermatol* 2001; **137**:1575–80.
- 23 Elgart GW. Seborrheic keratoses, solar lentigines, and lichenoid keratoses. Dermoscopic features and correlation to histology and clinical signs. *Dermatol Clin* 2001; **19**:347–57.
- 24 Balagula Y, Braun RP, Rabinovitz HS *et al.* The significance of crystalline/chrysalis structures in the diagnosis of melanocytic and nonmelanocytic lesions. *J Am Acad Dermatol* 2012; **67**:194.e1–8.
- 25 Ferrari A, Soyer HP, Peris K *et al.* Central white scarlike patch: a dermoscopic clue for the diagnosis of dermatofibroma. *J Am Acad Dermatol* 2000; **43**:1123–5.
- 26 Braun RP, Rabinovitz HS, Oliviero M *et al.* Dermoscopy of pigmented skin lesions. *J Am Acad Dermatol* 2005; **52**:109–21.
- 27 Ding JA, Hashimoto H, Sugimoto T *et al.* Bednar tumor (pigmented dermatofibrosarcoma protuberans). An analysis of six cases. *Acta Pathol Jpn* 1990; **40**:744–54.



BERNARD Jessica

**Dermoscopie du dermatofibrosarcome protubérant : étude de 15 cas**

nbr f.43, ill.1, tabl. 2

Th. Méd. : Lyon 2014 ; n°88

**RESUME :**

Introduction : Le dermatofibrosarcome protubérant est une tumeur cutanée maligne rare dont le diagnostic est souvent retardé du fait de l'absence de signe clinique spécifique précoce. Méthodes : Nous avons réalisé un examen dermoscopique de 15 cas consécutifs non sélectionnés de dermatofibrosarcome protubérant prouvés histologiquement. Dans un premier temps, 6 critères dermoscopiques ont été identifiés collégialement, puis tous les cas ont été réexaminés séparément par 6 dermoscopistes expérimentés. Pour une lésion donnée, seuls les critères retrouvés par l'ensemble des dermoscopistes ont été retenus. Résultats : la médiane du nombre de critères dermoscopiques notés était de 4 par lésion. Les critères dermoscopiques retrouvés étaient les suivants : un fin réseau pigmenté (87%), des vaisseaux (80%), des aires brunes sans structure (73%), des stries blanches brillantes (67%), un fond rosé (67%) et des aires hypo ou dépigmentées sans structure. Quand ils étaient retrouvés, les vaisseaux étaient arborescents dans 11 cas sur 12 et étaient flous, nets ou l'association des deux.

Conclusion : la première étude réalisée sur la dermoscopie du dermatofibrosarcome protubérant identifie 6 critères dermoscopiques (souvent associés dans un patron multicomposé) et un patron vasculaire particulier. La performance de la dermoscopie pour le diagnostic d'une lésion suspecte de dermatofibrosarcome protubérant reste à évaluer par de futures études.

MOTS CLES

- dermoscopie
- dermatofibrosarcome protubérant

JURY

Président : Monsieur le Professeur Luc THOMAS  
Membres : Monsieur le Professeur Frédéric BERARD  
Monsieur le Professeur Stéphane DALLE  
Monsieur le Docteur Nicolas POULALHON

DATE DE SOUTENANCE

20 Juin 2014

ADRESSE DE L'AUTEUR

jessicab1902@gmail.com

Patient	Réseau pigmenté	Vaisseaux	Nets/flous	Arborescents/linéaires	Aires brunes sans structure	Stries blanches brillantes	Fond rosé	Aires sans structures hypopigmentées
1	0	0	0/0	0/N	0	0	0	0
2	N	0	0/0	0/N	0	0	0	N
3	N	0	N/0	0/N	0	0	N	0
4	0	0	N/0	0/N	0	0	N	0
5	0	0	N/0	0/N	0	N	N	0
6	0	N	-	-	0	0	N	0
7	0	0	N/0	0/N	N	0	N	N
8	0	0	0/0	0/N	0	0	0	0
9	0	0	0/0	0/N	0 <sup>b</sup>	0	0	0
10	0	0	0/0	N	0	0	0	0
11	0	0	0/0	0/N	0	0	0	0
12	0	N	-	-	N	N	0	N
13	0	0 <sup>a</sup>	N/0	N/N	N	N	0	N
14	0	N	-	-	0	N	0	N
15	0	0	N/0	0/N	N	N	N	N
Présent (%)	87	80	40/80	73/7	73	67	67	60

0 : Oui, critère présent. N : Non, critère absent.

<sup>a</sup> Le patient 13 avait un patron vasculaire non spécifique (quelques vaisseaux flous périphériques).

<sup>b</sup> Le patient 9 avait également une petite aire brun-noire sans structure, voir figure 1.

**Tableau 2 Critères dermoscopiques**