

DOI: <https://doi.org/10.17816/dv568542>

Клинический случай



Выбухающая дерматофибросаркома Дарье–Феррана: под маской рубца

Е.Ю. Вертиева, Л.Н. Каюмова, А.Е. Бобкова

Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет),
Москва, Российская Федерация

АННОТАЦИЯ

Выбухающая дерматофибросаркома Дарье–Феррана — редкая мезенхимальная опухоль фиброгистиоцитарного генеза, средней степени злокачественности, с низкой частотой метастазирования, патогенез и этиология которой до конца не ясны. Клиническая картина, на которой основывается диагноз, представлена бляшкой или папулой плотной консистенции красно-коричневого цвета, которая впоследствии постепенно становится болезненным узлом, иногда с изъязвлениями. Гистологическое исследование определяет инфильтрат с муаровым рисунком в дерме в виде веретеновидных клеток с диффузным окрашиванием CD34+ при иммуногистохимическом анализе. Лечение выбухающей дерматофибросаркомы представляет серьезную проблему в связи с высокой склонностью к рецидивам после удаления. Описанные в литературе методы включают широкое иссечение, операцию по Мосу, химиотерапию, лучевую терапию и таргетное лечение противоопухолевым ингибитором протеинтирозинкиназы.

В работе представлено собственное клиническое наблюдение пациента с выбухающей дерматофибросаркомой Дарье–Феррана, у которого ошибка в постановке диагноза только лишь визуальным методом и неправильно выбранная тактика лечения привели к ухудшению кожного процесса. Интерес данного клинического случая заключается в трудности постановки диагноза при первичном обращении, сложности дифференциальной и морфологической диагностики.

Ключевые слова: выбухающая дерматофибросаркома Дарье–Феррана; ВДФС.

Как цитировать:

Вертиева Е.Ю., Каюмова Л.Н., Бобкова А.Е. Выбухающая дерматофибросаркома Дарье–Феррана: под маской рубца // Российский журнал кожных и венерических болезней. 2023. Т. 26, № 6. С. 545–552. DOI: <https://doi.org/10.17816/dv568542>

DOI: <https://doi.org/10.17816/dv568542>

Case report

Dermatofibrosarcoma protuberans: Under the mask of scar

Ekaterina Yu. Vertieva, Lyailya N. Kayumova, Anna E. Bobkova

I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russian Federation

ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma protuberans (Darier–Ferrand) is a rare mesenchymal tumor of fibrohistiocytic genesis with moderate malignancy and low incidence of metastasis, the pathogenesis and etiology of which remain unclear. The diagnosis is based on the clinical picture of a reddish-brown dense plaque or papule that gradually becomes a painful node with ulceration. Histological examination reveals the infiltrate with a moire pattern in the dermis in the form of fusiform cells with diffuse CD34+ staining during immunohistochemical analysis. Treatment of dermatofibrosarcoma protuberans (Darier–Ferrand) is a serious problem due to the high tendency for recurrence after removal. The methods described in the literature include extensive excision, Mohs surgery, chemotherapy, radiation therapy and targeted treatment with an anticancer protein-tyrosine kinase inhibitor.

The authors present their own clinical observation of a patient with dermatofibrosarcoma protuberans (Darier–Ferrand) in whom a diagnostic error by only visual method and an incorrect treatment led to the worsening of skin process. The interest of this clinical observation lies in the difficulty of diagnosis during the initial visit, in the complexity of differential and morphological diagnosis.

Keywords: dermatofibrosarcoma protuberans; DFSP.

To cite this article:

Vertieva EYu, Kayumova LN, Bobkova AE. Dermatofibrosarcoma protuberans: Under the mask of scar. *Russian journal of skin and venereal diseases*. 2023;26(6):545–552. DOI: <https://doi.org/10.17816/dv568542>

Received: 16.08.2023

Accepted: 14.11.2023

Published online: 21.11.2023

АКТУАЛЬНОСТЬ

Выбухающая дерматофибросаркома (ВДФС) Дарье–Феррана — редкая мезенхимальная опухоль мягких тканей, поражающая дерму, подкожно-жировую клетчатку, в редких случаях — мышцы и фасции. В 2013 году ВДФС перенесена Всемирной организацией здравоохранения из опухолей кожи в классификацию опухолей мягких тканей [1]. На её долю приходится 1–6% всех сарком мягких тканей и 18% всех кожных сарком. Ежегодная заболеваемость составляет от 0,8 до 4,5 случаев на 1 млн населения. Встречается в любом возрасте, преимущественно в 30–50 лет, как у мужчин, так и женщин [2, 3].

Среди факторов риска развития ВДФС предполагают повреждение кожи, включая хирургические разрезы, травматические раны, рубцы, инъекции, ожоги, татуировки, укусы насекомых [4–6]. Несмотря на низкий риск метастазирования, могут быть обнаружены вторичные очаги опухолевого роста (в лёгких и костях) [7, 8]. Имеются данные о случаях быстрого роста неоплазии во время беременности [9, 10].

Опухолевый генез ВДФС до конца не ясен, однако выявлена транслокация в области хромосом 17 и 22, t(17;22) с формированием гена слияния коллагена I α -типа (*COL1A1*) и субъединицы β гена фактора роста тромбоцитов (*PDGF β*). Гибридный белок преобразуется в зрелый фактор роста тромбоцитов. В связи с тем, что фибробласты содержат рецептор к этому фактору роста, происходит непрерывная активация рецептора PDGF β тирозинкиназы, что запускает пролиферацию опухолевых клеток ВДФС [11].

Клиническая картина представлена папулой или бляшкой без субъективных ощущений цвета кожи или красно-коричневой окраски. Образование локализуется чаще на туловище (50%), конечностях (35%), а также в области головы и шеи (15%) [3, 12]. Со временем возможна трансформация бляшки в асимметрично выпуклый узел, который медленно растёт и может достигать 3–7 см и более. В процессе роста опухоли могут возникать изъязвление, кровоточивость и выраженный болевой синдром.

ВДФС характеризуется упорным ростом с асимметричными корневидными выступами, которые невозможно визуализировать, в связи с чем эта опухоль склонна к местным рецидивам, особенно после удаления [3].

Диагноз может быть обнаружен случайно, например, после хирургического иссечения клинически доброкачественного элемента. Дерматоскопические признаки ВДФС неспецифичны и представлены обильными извитыми сосудами, поэтому для подтверждения диагноза необходимо опираться на данные гистологического и иммуногистохимического исследования: мономорфная пролиферация веретенообразных клеток с формированием «муаровых структур», невыраженной атипией;

умеренная митотическая активность; глубокая инфильтрация в виде сот в подкожную жировую клетчатку (при гистологическом исследовании); положительная экспрессия CD34, виментина и отрицательная экспрессия фактора XIIIa (при иммуногистохимическом исследовании) [4, 13].

Выделяют несколько гистологических вариантов ВДФС, среди которых редкий агрессивный фибросаркоматозный с высоким метастатическим потенциалом, миксоидный — с дегенерацией опухоли, пигментный (опухоль Беднара) — с наличием дендритных меланоцитов, миоидный — с пролиферацией мионимальных элементов, зернисто-клеточный — с большим количеством лизосомальных гранул в клетках, склеротический — с коллагеновой стромой. Гигантоклеточная дерматофибросаркома характеризуется наличием веретеновидных клеток в сочетании с плеоморфными и многоядерными гигантскими клетками. Гигантоклеточная фибробластома встречается чаще у детей, имеет схожую морфологию, хромосомную транслокацию и CD34-позитивность [14].

Для полной картины заболевания может потребоваться молекулярно-генетическое типирование, позволяющее определить полиморфные геномные локусы для дальнейшего подбора наиболее адекватной для конкретного случая схемы лечения [15].

Дифференциальная диагностика ВДФС проводится с такими заболеваниями, как дерматомиофиброма, поверхностная CD34+-фибробластическая опухоль, нейрофиброма, бляшковидная CD34+-дермальная фиброма. Так, для дерматомиофибромы характерны повышенное количество и фрагментация эластических волокон, CD34-, иногда антитела к гладкой мускулатуре (SMA+), белку S100-. При поверхностной CD34+-фибробластической опухоли отмечаются ядерный полиморфизм, низкая митотическая активность, CD34+, кератины AE1/AE3. Бляшковидная CD34+-дермальная фиброма и ВДФС на стадии бляшки характеризуются муаровым рисунком, CD34-позитивностью, однако в первом случае неоплазия не затрагивает сосочковый слой дермы, подкожно-жировую клетчатку, придатки кожи. Нейрофибромы развиваются из нервных оболочек периферических нервов, обнаруживаются у 60–90% больных нейрофиброматозом, состоят из вытянутых леммоцитов (шванновских клеток), при этом муаровый рисунок отсутствует, характерна положительная экспрессия CD34 и S100 [13, 14, 16, 17].

Лечение включает широкое иссечение опухоли, предпочтение отдаётся хирургии по Мосу (Mohs). При рецидивирующей, неоперабельной или метастатической ВДФС у взрослых применяют химиотерапию и/или лучевую терапию [18, 19]. В настоящее время в качестве таргетной терапии используется пероральный ингибитор протеинтирозинкиназы иматиниба мезилат — противоопухолевый препарат, подавляющий пролиферацию и индуцирующий апоптоз клеток. Пациенты с наличием транслокации t(17;22) лучше отвечают

на иматиниб по сравнению с пациентами без такой транслокации, в связи с чем следует проводить скрининг на данную генетическую мутацию до начала терапии [20]. Наиболее частыми побочными эффектами, связанными с терапией иматинибом, являются диспепсия, отёки периорбитальной области и нижних конечностей, анемия, судороги мышц, сыпь. При непереносимости препарата его начальная доза может быть снижена, при недостаточной эффективности — увеличена. Адьювантное облучение способствует снижению риска местного рецидива [21].

До операции выполняют магнитно-резонансную томографию для оценки распространённости опухоли. Тщательное динамическое наблюдение в течение 5 лет включает в себя компьютерную томографию грудной клетки, ультразвуковое исследование регионарных лимфатических узлов с целью исключения возможных метастатических процессов [18, 22]. Учитывая риск местного рецидива после удаления, обязательным является ультразвуковое исследование области послеоперационного рубца [23].

Приводим собственное клиническое наблюдение пациента с ВДФС.

ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ

О пациенте

Пациент Н., 42 года, обратился в Клинику кожных и венерических болезней имени В.А. Рахманова Семеновского Университета с жалобами на болезненное уплотнение в области грудной клетки.

Анамнез заболевания. Считает себя больным около 10 лет, когда впервые отметил на груди образование цвета здоровой кожи. Самостоятельно ничем не лечился, к врачам не обращался. Несколько месяцев назад отметил рост образования, ярко-розовую окраску, в связи с чем обратился в частную клинику. Данный элемент был расценён как келоидный рубец, был назначен бетаметазон в форме крема с последующим внутриочаговым введением суспензии бетаметазона (Дипроспан) в дозе 2 мл в зону узла, N 2. На фоне проводимой терапии отмечалось прогрессирование патологического процесса в виде увеличения элемента, болезненности, в связи с чем пациент обратился в Клинику кожных и венерических болезней имени В.А. Рахманова для уточнения диагноза и подбора адекватной терапии.

Локальный статус. При осмотре процесс локализован в области грудной клетки справа, представлен болезненным при пальпации единичным узлом ярко-розовой окраски, полушаровидной, слегка вытянутой формы, диаметром до 2 см, на широком основании с чёткими границами. Поверхность узла гладкая, хорошо просвечивает сосуды различной глубины залегания. Справа от узла определяется очаг неправильных очертаний

с нечёткими границами в виде узловатых элементов, плотноватой консистенции, телесного цвета и желтовато-коричневого оттенка, асимметрично выступающих над поверхностью кожи, атрофических рубцов белёсого цвета (рис. 1); при дерматоскопии узла просматриваются множественные сосуды неправильной линейной формы (рис. 2).



Рис. 1. Внешний вид образования у пациента Н., 42 года, при поступлении в Клинику кожных и венерических болезней имени В.А. Рахманова.

Fig. 1. When applying, the appearance of education in patient N., 42 years old, upon admission to the Clinic of Skin and Venereal Diseases named after V.A. Rakhmanov.

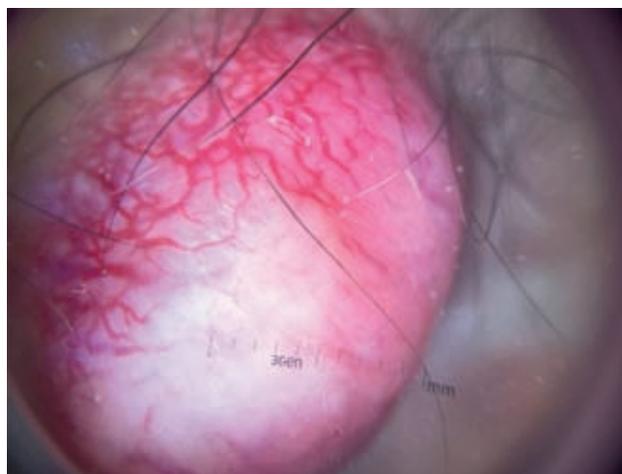


Рис. 2. Дерматоскопическая картина.

Fig. 2. Dermatoscopic picture.

Результаты физикального, лабораторного и инструментального исследования

Общеклинические анализы в пределах референсных значений. При пальпации лимфатические узлы безболезненные, подвижные, мягкоэластичной консистенции.

На основании клинических данных предположен диагноз выбухающей дерматофибросаркомы.

С целью уточнения диагноза пациенту выполнена диагностическая биопсия опухоли.

Результаты гистологического исследования. Биоптат выслан многослойным плоским эпителием. В дерме определяется фрагмент опухоли, представленный волнообразно расположенными пучками волокон, образующих «вихревые» структуры. Имеются участки фиброза стромы, очаговый миксоматоз. Митотическая активность выражена слабо. Заключение: «Микроскопическая картина мягкотканной опухоли с умеренной пролиферацией. Учитывая множественный характер, в первую очередь следует думать о нейрофиброматозе. Для уточнения гистологической структуры опухоли и исключения других соединительнотканых образований (дерматофиброма, лейомиома) необходимо иммуногистохимическое исследование. Данных за лимфопролиферативное заболевание нет».

Результаты иммуногистохимического исследования свидетельствуют о фибробластической природе опухоли (Солитарная фиброзная опухоль? Выбухающая дерматофибросаркома?). Реакция с антителом к CD34 положительная в клетках опухоли; реакция с антителом к SMA (antibodies to smooth muscles) слабopоложительная в стенке единичных сосудов, отрицательная — в клетках опухоли; реакция с антителом к белку S100 положительная в единичных невоцитах и в толще эпителиального пласта, отрицательная — в клетках опухоли.

При пересмотре данных гистологических и иммуногистохимических препаратов: веретенноклеточная неинкапсулированная опухоль из фибробластных, миофибробластных гистиоцитарных клеток; опухоль расположена в дерме в виде коротких, пересекающихся между собой пучков, местами со сториформным паттерном. Атипия в клетках слабая, клетки расположены тесно друг к другу. Митотические фигуры типичные, редкие. Отмечается гиперплазия эпидермиса над опухолью.

Интерпретация результатов готовых иммуногистохимических препаратов с антителами к CD34, SMA и S100: реакция с антителами к CD34 — позитивная диффузная в опухолевых клетках, мембранная экспрессия; реакция с антителами к SMA, S100 — негативная в клетках опухоли. Заключение: «Внутридермальная веретенноклеточная опухоль с неясным потенциалом злокачественности. Для дифференциальной диагностики между доброкачественными и злокачественными веретенноклеточными опухолями рекомендуется продолжить иммунофенотипирование».

Проведено иммунофенотипирование с антителами к фактору XIIIa, caldesmon, STAT6, Ki67: реакция с антителом к Ki67 — позитивная в 15% ядер опухолевых клеток; реакция с антителами к XIIIa, caldesmon, STAT6 — негативная в клетках опухоли. Заключение: «Гистологический тип опухоли с учётом иммунофенотипа соответствует выбухающей дерматофибросаркоме».

Диагноз

На основании данных гистологического и иммуногистохимического исследований установлен диагноз выбухающей дерматофибросаркомы Дарье–Феррана.

Лечение и дальнейшее наблюдение

Пациент направлен к онкологу для дообследования и удаления опухоли. Отдалённые метастазы не обнаружены. Проведено широкое иссечение ВДФС и рекомендовано динамическое наблюдение, включающее компьютерную томографию органов грудной клетки, ультразвуковое исследование послеоперационного рубца и региональных зон лимфатических узлов.

ОБСУЖДЕНИЕ

Пациент обратился к дерматологу спустя 10 лет от появления у него образования на коже туловища. Получал наружную терапию и внутриочаговое введение кортикостероидов по поводу предполагаемого келоидного рубца, однако проводимая терапия привела к отрицательной динамике — болезненности и выраженному росту узла. В Клинике кожных и венерических болезней имени В.А. Рахманова после постановки предварительного диагноза ВДФС была выполнена биопсия. Стоит отметить, что даже с учётом результатов гистологического и иммуногистохимического исследований окончательный диагноз не был установлен сразу, а подтверждён лишь после пересмотра гистологических стёкол и проведения дополнительного иммунофенотипирования.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Интерес данного клинического наблюдения состоит в том, что в случае диагностики ВДФС необходимо учитывать анамнез заболевания, так как вследствие медленного роста опухоли время от появления первых клинических признаков до постановки диагноза при длительном сохранении стадии узла или бляшки может составлять месяцы и даже годы. Неспецифичность клинической картины, схожесть с рубцовыми изменениями, фибромами и атеромами часто приводят к ошибкам диагностики и поздней постановке диагноза, что ухудшает прогноз заболевания. Особую важность приобретает проведение биопсии с гистологическим и иммуногистохимическим исследованием до начала терапии. Кроме того, рекомендуется пересмотр

гистологических препаратов в случае сложности патоморфологического диагноза.

ДОПОЛНИТЕЛЬНО

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при подготовке статьи.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Вклад авторов. Все авторы подтверждают соответствие своего авторства международным критериям ICMJE (все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией). Наибольший вклад распределён следующим образом: Е.Ю. Вертиева, Л.Н. Каюмова — концепция и дизайн исследования, внесение в рукопись существенной (важной) правки с целью повышения научной ценности статьи, одобрение финальной версии рукописи; А.Е. Бобкова — получение, анализ данных или интерпретация результатов, подготовка материала для написания текста.

Согласие пациента. Пациент добровольно подписал информированное согласие на публикацию персональной

медицинской информации в обезличенной форме в журнале «Российский журнал кожных и венерических болезней».

ADDITIONAL INFORMATION

Funding source. This study was not supported by any external sources of funding.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Authors' contribution. All authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work. E.Yu. Vertieva, L.N. Kayumova — the concept and design of the study, making significant (important) edits to the manuscript in order to increase the scientific value of the article, approving the final version of the manuscript; A.E. Bobkova — obtaining, analyzing data or interpreting results, preparing the writing of the text.

Patients permission. The patient voluntarily signed an informed consent to the publication of personal medical information in depersonalized form in the journal "Russian journal of skin and venereal diseases".

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Клинические рекомендации [интернет]. Саркомы мягких тканей. 2022-2023-2024 (25.07.2022). Утверждены Минздравом РФ. Режим доступа: http://disuria.ru/_ld/12/1283_kr22C49MZ.pdf. Дата обращения: 15.10.2023.
2. Ващенко Л.Н., Дашкова И.Р., Салатов Р.Н., и др. К вопросу о хирургическом лечении сарком мягких тканей // Международный журнал прикладных и фундаментальных исследований. 2015. № 8. С. 234–238.
3. Brooks J., Ramsey M.L. Dermatofibrosarcoma protuberans. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2023.
4. Чупров И.Н., Сыдилов А.А., Заславский Д.В., Насыров Р.А. Дерматоонкопатология: иллюстрированное руководство для врачей / под ред. И.Н. Чупрова, А.А. Сыдилова. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2021. 528 с.
5. Cabral R., Wilford M., Ramdass M.J., et al. Dermatofibrosarcoma protuberans associated with trauma: A case report // Mol Clin Oncol. 2020. Vol. 13, N 5. P. 51. doi: 10.3892/mco.2020.2121
6. De Antoni E., Brambullo T., Pescarini E., et al. Dermatofibrosarcoma protuberans on tattooed skin: A case report // Adv Skin Wound Care. 2020. Vol. 33, N 2. P. 104–108. doi: 10.1097/01.ASW.0000613548.11947.b4
7. Hayakawa K., Matsumoto S., Ae K., et al. Risk factors for distant metastasis of dermatofibrosarcoma protuberans // J Orthop Traumatol. 2016. Vol. 17, N 3. P. 261–266. doi: 10.1007/s10195-016-0415-x
8. Abbott J.J., Oliveira A.M., Nascimento A.G. The prognostic significance of fibrosarcomatous transformation in dermatofibrosarcoma protuberans // Am J Surg Pathol. 2006. Vol. 30, N 4. P. 436–443. doi: 10.1097/00000478-200604000-00002
9. Kibbi N., Wang D., Wang W.L., et al. Dermatofibrosarcoma protuberans in pregnancy: A case series and review of the literature // Int J Dermatol. 2021. Vol. 60, N 9. P. 1114–1119. doi: 10.1111/ijd.15497
10. Parlette L.E., Smith C.K., Germain L.M., et al. Accelerated growth of dermatofibrosarcoma protuberans during pregnancy // J Am Acad Dermatol. 1999. Vol. 41, N 5, Pt. 1. P. 778–783. doi: 10.1016/s0190-9622(99)70023-x
11. Ugurel S., Kortmann R.D., Mohr P. S1 guidelines for dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP): Update 2018 // J Dtsch Dermatol Ges. 2019. Vol. 17, N 6. P. 663–668. doi: 10.1111/ddg.13849
12. Lyu A., Wang Q. Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinical analysis // Oncol Lett. 2018. Vol. 16, N 2. P. 1855–1862. doi: 10.3892/ol.2018.8802
13. Катина М.А., Лесничая О.В., Рязанова Н.В. Дерматофибросаркома выбухающая в дерматологической практике. Клинический случай // Consilium Medicum. 2022. Т. 24, № 8. С. 523–528. doi: 10.26442/20751753.2022.8.201721
14. Hao X., Billings S.D., Wu F., et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: Update on the diagnosis and treatment // J Clin Med. 2020. Vol. 9, N 1752. P. 22. doi: 10.3390/jcm9061752
15. Rutkowski P., Debiec-Rychter M. Current treatment options for dermatofibrosarcoma protuberans // Expert

Rev Anticancer Ther. 2015. Vol. 15, N 8. P. 901–909. doi: 10.1586/14737140.2015.1052799

16. Иллюстрированное руководство по дерматологии для подготовки врачей к аккредитации / под ред. О.Ю. Олисовой, Н.П. Теплюк. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2023. 376 с.

17. Асанов А.Ю., Филиппова М.Г. Нейрофиброматоз: современное состояние проблемы // Российский журнал кожных и венерических болезней. 2011. № 5. С. 14–20.

18. Acosta A.E., Vélez C.S. Dermatofibrosarcoma protuberans // Curr Treat Options Oncol. 2017. Vol. 18, N 9. P. 56. doi: 10.1007/s11864-017-0498-5

19. Mullen J.T. Dermatofibrosarcoma protuberans: Wide local excision versus mohs micrographic surgery // Surg Oncol Clin N Am. 2016. Vol. 25, N 4. P. 827–839. doi: 10.1016/j.soc.2016.05.011

20. Vitiello G.A., Lee A.Y., Berman R.S. Dermatofibrosarcoma protuberans: What is this? // Surg Clin North Am. 2022. Vol. 102, N 4. P. 657–665. doi: 10.1016/j.suc.2022.05.004

21. Mareş T., Răducu L., Avino A., et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: One centre experience // Chirurgia (Bucur). 2022. Vol. 117, N 5. P. 601–607. doi: 10.21614/chirurgia.2778

22. Гальчина Ю.С., Гогия Б.Ш., Степанова Ю.А., и др. Дерматофибросаркома: обзор литературы и клиническое наблюдение // Медицинская визуализация. 2016. № 2. С. 119–130.

23. Kilian K.J., Ruzicka T., Flaig M., et al. Recurrent fibrosarcomatous dermatofibrosarcoma protuberans. Ultrasound imaging // Hautarzt. 2013. Vol. 64, N 7. P. 512–515. doi: 10.1007/s00105-013-2559-4

REFERENCES

1. Clinical recommendations [Internet]. Soft tissue sarcomas. 2022–2023–2024 (25.07.2022). Approved by the Ministry of Health of the Russian Federation. Available from: http://disuria.ru/_ld/12/1283_kr22C49MZ.pdf. Accessed: 15.10.2023. (In Russ).

2. Vashchenko LN, Dashkova IR, Salatov RN, et al. To the problem of surgical treatment soft tissue sarcomas. *Int J Applied Fundamental Res.* 2015;(8):234–238. (In Russ).

3. Brooks J, Ramsey ML. Dermatofibrosarcoma Protuberans. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.

4. Chuprov IN, Sydikov AA, Zaslavsky DV, Nasyrov RA. Dermatocopathology: An illustrated guide for physicians. Ed. by I.N. Chuprov, A.A. Sydikov. Moscow: GEOTAR-Media; 2021. 528 p. (In Russ).

5. Cabral R, Wilford M, Ramdass MJ, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans associated with trauma: A case report. *Mol Clin Oncol.* 2020;13(5):51. doi: 10.3892/mco.2020.2121

6. De Antoni E, Brambullo T, Pescarini E, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans on tattooed skin: A case report. *Adv Skin Wound Care.* 2020;33(2):104–108. doi: 10.1097/01.ASW.0000613548.11947.b4

7. Hayakawa K, Matsumoto S, Ae K, et al. Risk factors for distant metastasis of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Orthop Traumatol.* 2016;17(3):261–266. doi: 10.1007/s10195-016-0415-x

8. Abbott JJ, Oliveira AM, Nascimento AG. The prognostic significance of fibrosarcomatous transformation in dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Surg Pathol.* 2006;30(4):436–443. doi: 10.1097/0000478-200604000-00002

9. Kibbi N, Wang D, Wang WL, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans in pregnancy: A case series and review of the literature. *Int J Dermatol.* 2021;60(9):1114–1119. doi: 10.1111/ijd.15497

10. Parlette LE, Smith CK, Germain LM, et al. Accelerated growth of dermatofibrosarcoma protuberans during pregnancy. *J Am Acad Dermatol.* 1999;41(5 Pt 1):778–783. doi: 10.1016/s0190-9622(99)70023-x

11. Ugurel S, Kortmann RD, Mohr P. S1 guidelines for dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP): Update 2018. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2019;17(6):663–668. doi: 10.1111/ddg.13849

12. Lyu A, Wang Q. Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinical analysis. *Oncol Lett.* 2018;16(2):1855–1862. doi: 10.3892/ol.2018.8802

13. Katina MA, Lesnichaya OV, Ryazanova NV. Dermatofibrosarcoma protuberans in dermatological practice. Case report. *Consilium Medicum.* 2022;24(8):523–528. (In Russ). doi: 10.26442/20751753.2022.8.201721

14. Hao X, Billings SD, Wu F, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: Update on the diagnosis and treatment. *J Clin Med.* 2020;9(1752):22. doi: 10.3390/jcm9061752

15. Rutkowski P, Debiec-Rychter M. Current treatment options for dermatofibrosarcoma protuberans. *Expert Rev Anticancer Ther.* 2015;15(8):901–909. doi: 10.1586/14737140.2015.1052799

16. An illustrated guide to dermatology. To prepare physicians for accreditation. Ed. by O.Yu. Olishova, N.P. Teplyuk. Moscow: GEOTAR-Media; 2023. 376 p. (In Russ).

17. Asanov AY, Filippova MG. Neurofibromatosis: The current state of the problem. *Russ J Skin Venereal Diseases.* 2011;(5):14–20. (In Russ).

18. Acosta AE, Vélez CS. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Curr Treat Options Oncol.* 2017;18(9):56. doi: 10.1007/s11864-017-0498-5

19. Mullen JT. Dermatofibrosarcoma protuberans: Wide local excision versus mohs micrographic surgery. *Surg Oncol Clin N Am.* 2016;25(4):827–839. doi: 10.1016/j.soc.2016.05.011

20. Vitiello GA, Lee AY, Berman RS. Dermatofibrosarcoma protuberans: What is this? *Surg Clin North Am.* 2022;102(4):657–665. doi: 10.1016/j.suc.2022.05.004

21. Mareş T, Răducu L, Avino A, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: One centre experience. *Chirurgia (Bucur).* 2022;117(5):601–607. doi: 10.21614/chirurgia.2778

22. Galchina YS, Gogia BS, Stepanova YA. Dermatofibrosarcoma protuberans: Literature review and case report. *Med Visualization.* 2016;(2):119–130. (In Russ).

23. Kilian KJ, Ruzicka T, Flaig M, et al. Recurrent fibrosarcomatous dermatofibrosarcoma protuberans. Ultrasound imaging. *Hautarzt.* 2013;64(7):512–515. doi: 10.1007/s00105-013-2559-4

ОБ АВТОРАХ

* **Каюмова Ляиля Наилевна**, канд. мед. наук, ассистент;
адрес: Российская Федерация, 119991, Москва,
ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2;
ORCID: 0000-0003-0301-737X;
eLibrary SPIN: 4391-9553;
e-mail: avestohka2005@inbox.ru

Вертиева Екатерина Юрьевна, канд. мед. наук;
ORCID: 0000-0002-1088-2911;
eLibrary SPIN: 3712-8453;
e-mail: ivertieva@gmail.com

Бобкова Анна Евгеньевна;
ORCID: 0000-0003-3611-0917;
eLibrary SPIN: 5345-5746;
e-mail: anya_bobkova98@mail.ru

* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author

AUTHORS' INFO

* **Lyailya N. Kayumova**, MD, Cand. Sci. (Med.), Assistant Lecturer;
address: 8/2 Trubetskaya street, 119992 Moscow,
Russian Federation;
ORCID: 0000-0003-0301-737X;
eLibrary SPIN: 4391-9553;
e-mail: avestohka2005@inbox.ru

Ekaterina Yu. Vertieva, MD, Cand. Sci. (Med.);
ORCID: 0000-0002-1088-2911;
eLibrary SPIN: 3712-8453;
e-mail: ivertieva@gmail.com

Anna E. Bobkova;
ORCID: 0000-0003-3611-0917;
eLibrary SPIN: 5345-5746;
e-mail: anya_bobkova98@mail.ru