

**МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
ДЕРЖАВНЕ ПІДПРИЄМСТВО
«ДЕРЖАВНИЙ ЕКСПЕРТНИЙ ЦЕНТР
МІНІСТЕРСТВА ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ»**

ДЕРМАТОФІБРОСАРКОМА, ЩО ВИБУХАЄ

**КЛІНІЧНА НАСТАНОВА,
ЗАСНОВАНА НА ДОКАЗАХ**

Склад мультидисциплінарної робочої групи з опрацювання клінічної настанови:

Кукушкіна Марія Миколаївна	керівник центру онкології медичної мережі «Добробут», заступник голови робочої групи з клінічних питань;
Василенко Сергій Сергійович	лікар-хірург-дерматолог клініки персоналізованої медицини «Євродерм» ТОВ «Євродерм» (за згодою);
Галайчук Ігор Йосифович	завідувач кафедри онкології Тернопільського національного медичного університету імені І.Я. Горбачевського Міністерства охорони здоров'я України;
Калмикова Антоніна В'ячеславівна Кметюк Ярослав Володимирович	лікар-патологоанатом товариства з обмеженою відповідальністю «Експертна патоморфологічна лабораторія» (за згодою); керівник Всеукраїнського центру радіохірургії клінічної лікарні «Феофанія» Державного Управління справами (за згодою);
Ковмір Юлія Валентинівна Олійніченко Олена Геннадіївна	представник громадської організації «Афіна. Жінки проти раку» (за згодою); завідувач ПЕТ/КТ блоку Центру ядерної медицини комунального некомерційного підприємства «Київський міський клінічний онкологічний центр» (за згодою);
Салинко Руслан Миколайович Сілаєва Ольга Святославівна	директор ТОВ «Центр амбулаторної хірургії», завідувач хірургічною службою МЦ Експерт Хелс (за згодою); лікар з променевої терапії вищої категорії, керівник Центру променевої терапії Універсальної клініки «Оберіг» (за згодою);
Сліпецький Роман Ростиславович	лікар-хірург онколог відділу пухлин голови та шиї комунального неприбуткового підприємства Львівської обласної ради «Львівський онкологічний регіональний лікувально-діагностичний центр», асистент кафедри онкології і радіології факультету післядипломної освіти державного неприбуткового підприємства «Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького»
Рудь Анастасія Андріївна	лікар хірург-онколог медичної мережі "Добробут" (за згодою)

Методичний супровід та інформаційне забезпечення

Гуленко Оксана директор Департаменту стандартів у сфері охорони
Іванівна здоров'я державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України», заступник голови робочої групи з методологічного супроводу

Електронну версію документа можна завантажити з Реєстру медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги, що розміщений на вебсайті Державного експертного центру МОЗ України (<https://www.dec.gov.ua/mtd/home/>).

Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України є членом

Guidelines International
Network (Міжнародна мережа
настанов)



Рецензенти

Остафійчук Василь Васильович	завідувач відділу онкоортопедії, пухлин шкіри та м'яких тканин державного некомерційного підприємства «Національного інституту раку» к.мед.н.
Свистунов Ігор Ваніфатійович	професор кафедри інфекційних хвороб з курсом дерматовенерології Одеського національного медичного університету, професор, заслужений лікар України член групи експертів МОЗ України за напрямом «Дерматовенерологічна допомога»

Перегляд клінічної настанови заплановано на 2031 рік

ЗМІСТ

Склад мультидисциплінарної робочої групи з опрацювання клінічної настанови.	2
Список скорочень.....	5
Передмова мультидисциплінарної робочої групи.....	6
Настанова NCCN для клінічної практики в онкології «Дерматофібросаркома, що вибухає».....	7
Загальний огляд.....	17
Методологія оновлення настанови.....	18
Критерії літературного пошуку і методологія оновлення настанови	18
Використання тактовних / інклюзивних формулювань	18
Оцінка	19
Лікування.....	21
Подальше спостереження	24
Список літератури	26

Список скорочень

A+O	збір даних анамнезу і загальний медичний огляд
G+E	гематоксилін та еозин
ДФСВ	дерматофібросаркома, що вибухає
КТ	комп'ютерна томографія
МДК	мультидисциплінарна команда спеціалістів
МКВ	мікрографічно контрольоване хірургічне втручання
МРТ	магнітно-резонансна томографія
ОПГКРА	оцінки периферичних і глибоких країв резекції анфас
п/з	поле зору мікроскопа
ПЛР	полімеразна ланцюгова реакція
РКД	рандомізоване контрольоване дослідження
ПТ	променева терапія
ШВ	широке висічення
ФС	фібросаркоматозна трансформація
ФС-ДФСВ	фібросаркоматозна трансформація дерматофібросаркоми, що вибухає
AJCC	Американський об'єднаний комітет з онкологічних захворювань
CAP	Колегія американських патологів
COL1A1	ген білка колагену типу I ланцюга альфа 1
FDA	Управління з контролю за продуктами харчування та лікарськими засобами США
FISH	флуоресцентна гібридизація
NCCN	Національна комплексна онкологічна мережа
PDGFβ	ген тромбоцитарного фактору росту бета
PDGFR	рецептори тромбоцитарного фактору росту

ПЕРЕДМОВА МУЛЬТИДИСЦИПЛІНАРНОЇ РОБОЧОЇ ГРУПИ

Ця клінічна настанова (далі – КН) «Дерматофібросаркома, що вибухає» розроблена відповідно до Методики розробки та впровадження медичних стандартів медичної та реабілітаційної допомоги на засадах доказової медицини, затвердженої наказом МОЗ України від 28 вересня 2012 року за № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної та реабілітаційної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313 (зі змінами).

КН є адаптованою для системи охорони здоров'я України версією документу **«Dermatofibrosarcoma Protuberans. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology / Version 1.2025 — October 11, 2024»**, що була обрана робочою групою, як приклад найкращої практики надання медичної допомоги пацієнтам з дерматофібросаркомою, що вибухає (далі – ДФСВ) та ґрунтується на даних доказової медицини щодо ефективності та безпеки медичних заходів та організаційних принципів її надання. Даний прототип був обраний на основі об'єктивних критеріїв оцінки з використанням міжнародного інструменту – опитувальника з експертизи та оцінки настанов AGREE II.

З повним текстом прототипу, методологією його створення, інструментами для впровадження та доказовою базою, на підставі якої сформовані ключові рекомендації можна ознайомитись за посиланням: <https://www.nccn.org/guidelines/guidelines-detail?id=1430>

Адаптація КН передбачає внесення до незмінного тексту оригінальної настанови коментарів робочої групи, у яких відображено можливість виконання тих чи інших положень КН в реальних умовах системи охорони здоров'я України, доступність медичних втручань, наявність реєстрації в Україні лікарських засобів, що зазначені в КН, відповідність нормативній базі щодо організації надання медичної допомоги.

КН – це рекомендаційний документ з найкращої медичної практики та не повинна розцінюватися, як стандарт медичного лікування. Дотримання положень КН не гарантує успішного лікування в конкретному випадку; її не можна розглядати як посібник, що включає усі необхідні методи діагностики та лікування або виключає інші. Настанови не відмінюють індивідуальної відповідальності фахівців з охорони здоров'я за прийняття належних рішень відповідно до обставин та стану конкретного пацієнта. Фахівець з охорони здоров'я також відповідає за перевірку правил та положень, застосованих до лікарських засобів та медичних виробів, чинних на момент призначення таких медичних технологій.

Остаточне рішення стосовно вибору конкретної клінічної процедури або плану лікування повинен приймати лікар з урахуванням клінічного стану пацієнта та можливостей для проведення діагностики та лікування у конкретному закладі охорони здоров'я.

Настанова NCCN для клінічної практики в онкології (Настанова NCCN®) Дерматофібросаркома, що вибухає Версія 1.2025 – 11 жовтня 2024 року

Члени робочої групи NCCN з питань дерматофібросаркоми, що вибухає
Зведений огляд оновлень настанови

Клінічні прояви і обстеження (DFSP-1)

Лікування і подальше спостереження (DFSP-2)

Лікування рецидивного / метастатичного захворювання (DFSP-3)

Принципи патогістологічної оцінки (DFSP-A)

Принципи хірургічних втручань (DFSP-A)

Принципи променевої терапії (DFSP-C)

Умовні скорочення (ABBR-1)

Знайти установу-член NCCN: <https://www.nccn.org/home/member-institutions>.
Категорії NCCN щодо рівнів доказовості і сили консенсусу: Усі рекомендації відносяться до категорії 2A, якщо не зазначено інше.
Див. Категорії NCCN щодо рівнів доказовості і сили консенсусу.
Категорії NCCN щодо втручань, які мають перевагу: Усі рекомендації розцінюються як доцільні.
Див. Категорії NCCN щодо втручань, які мають перевагу.

Настанова NCCN® є зазначенням рівнів доказовості і сили консенсусу авторів щодо їхніх поглядів на прийняті на сьогоднішній день підходи до лікування. Очікується, що будь-який клініцист, який бажає застосувати Настанову NCCN у своїй практиці або проконсультуватися з нею, буде використовувати незалежне медичне судження з врахуванням індивідуальних клінічних обставин для визначення тактики ведення або лікування будь-якого пацієнта. Національна загальна мережа онкологічних закладів США® (NCCN®) не надає жодних запевнень або гарантій стосовно змісту їхніх публікацій, використання або застосування цієї інформації та відмовляється від будь-якої відповідальності щодо її застосування або використання будь-яким способом. Авторські права на Настанову NCCN належать Національній загальній мережі онкологічних закладів США®. Усі права застережені. Настанову NCCN та наведені у ній ілюстрації не можна відтворювати у будь-якій формі без однозначного письмового дозволу NCCN. ©2024.

Оновлення у Версії 1.2025 Настанови NCCN з ведення вибухової дерматофібросаркоми, що вибухає у порівнянні з Версією 1.2024 включають наступне:

DFSP-1

- Було переглянуто виноску з: ФС-ДФСВ асоційована з *більш високим* ризиком метастазів, ~~що становить 15%-20%~~. Пацієнта необхідно направити до центру з досвідом ведення сарком м'яких тканин. Див. міркування щодо мультимодальної терапії та здійснення нагляду, в тому числі КТ басейну дренуючих пухлину лімфовузлів та грудної клітки, у Настанові NCCN з ведення сарком м'яких тканин. (Також сторінка DFSP-2)

DFSP-2

- Було переглянуто виноски:
 - ▶ Виноска d: Найчастіше використовуваною формою оцінки периферичних і глибоких країв резекції анфас (ОПГКРА) є методика Mohs . Див. Настанову NCCN з ведення плоскоклітинного раку шкіри – Принципи методики ОПГКРА. Якщо анатомічні структури в ділянці глибокого краю резекції (наприклад, магістральні судини, нерви, кістка) перешкоджають повній гістологічній оцінці поверхні краю ~~за допомогою методики Mohs або інших форм ОПГКРА~~, необхідно використовувати методику Mohs або інші форми ОПГКРА для оцінки якомога більшої поверхні краю. Міркування щодо лікування недоступних для огляду ділянок можуть бути предметом обговорення міждисциплінарною групою спеціалістів. (Також сторінка DFSP-3)
 - ▶ Виноска e: Якщо ОПГКРА не може бути виконана, слід розглянути доцільність виконання широкої резекції. Широка мобілізація шкіри не заохочується, перш ніж не буде отримане підтвердження чистих країв резекції, з огляду на складність інтерпретації стану країв резекції при виконанні у подальшому повторних резекцій і ризик приховання залишкової тканини пухлини під мобілізованою тканиною. Див. Принципи хірургічних втручань (DFSP-B). *Curtis KK, et al. J Natl Compr Canc Netw doi: 10.6004/jnccn.2024.7036.* (Також сторінка DFSP-3)
 - ▶ Виноска h: Якщо використовується методика Mohs або інші форми ОПГКРА і отримано негативні краї, використання променевої терапії (ПТ) не рекомендоване. Якщо методика Mohs або інші форми ОПГКРА не використовуються, слід зважити доцільність використання ПТ, якщо краї резекції розцінені лікуючими лікарями як вузькі. Виконання ПТ ~~може бути зважене для лікування позитивних країв резекції~~, якщо вона не призначалася раніше і подальша резекція є недоцільною. (Також сторінка DFSP-3)

DFSP-A

- Було переглянуто виноску 2: Якщо виявлені ділянки трансформації у фібросаркомі або інші підтипи саркоми, рекомендоване консультування міждисциплінарною групою спеціалістів для визначення стратегії подальшого

лікування і нагляду. ФС-ДФСВ асоційована з *більш високим* ризиком метастазів, ~~що становить 15%-20%~~. Пацієнта необхідно направити до центру з досвідом ведення сарком м'яких тканин. Див. міркування щодо мультимодальної терапії і здійснення нагляду, в тому числі КТ басейну дренажних пухлину лімфовузлів та грудної клітки, у Настанові NCCN з ведення сарком м'яких тканин.

DFSP-C

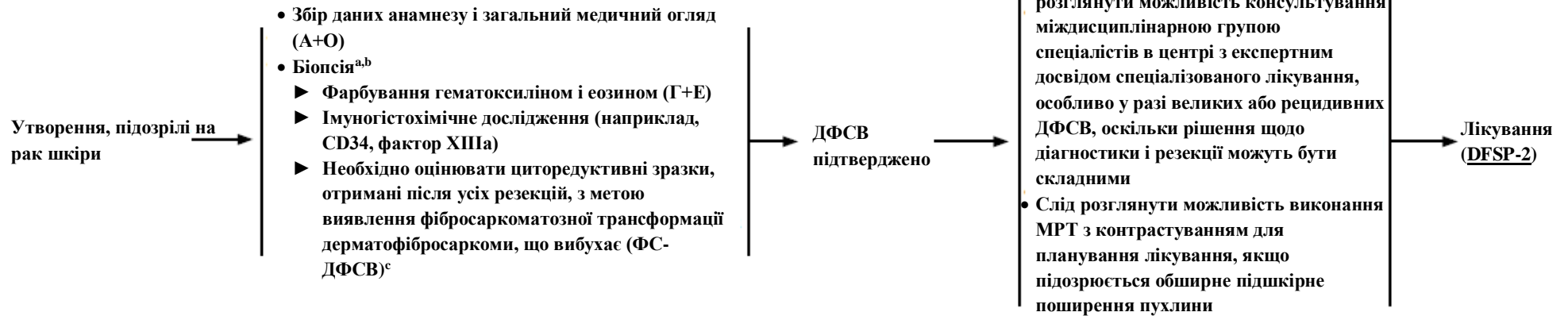
- Загальна інформація щодо лікування, Ад'ювантна ПТ, другий підпункт нумерованого переліку:
 - ▶ Переглянуто перший пункт третього порядку нумерованого переліку: Якщо використовується методика Mohs або інші форми ОПГКРА *та отримано негативні краї*, використання ПТ не рекомендоване.
 - ▶ Переглянуто другий пункт третього порядку нумерованого переліку: Якщо методика Mohs або інші форми ОПГКРА не використовуються, слід зважити доцільність використання ПТ, якщо краї резекції *розінені лікуючими лікарями, як вузькі ≤ 1 см, ПТ не призначалася раніше і подальша резекція є недоцільною*.

КЛІНІЧНІ ПРОЯВИ

ПОПЕРЕДНЄ ОБСТЕЖЕННЯ

ДІАГНОСТИКА

ДОДАТКОВЕ ОБСТЕЖЕННЯ



^a Ця пухлина часто невірно діагностується через неадекватне взяття зразка тканини / поверхневу біопсію. Наполегливо рекомендується виконувати панч-біопсію, інцизійну біопсію або трепан-біопсію, що включає глибші шари дерми та підшкірної клітковини, для взяття достатньої кількості тканини і виконання точної патогістологічної оцінки. Якщо результати біопсії є сумнівними або клінічна підозра залишається, рекомендується повторне виконання біопсії. Широка мобілізація шкіри не заохочується, враховуючи складність патогістологічної інтерпретації країв резекції при виконанні у подальшому повторних резекцій.

^b Принципи патогістологічної оцінки (DFSP-A).

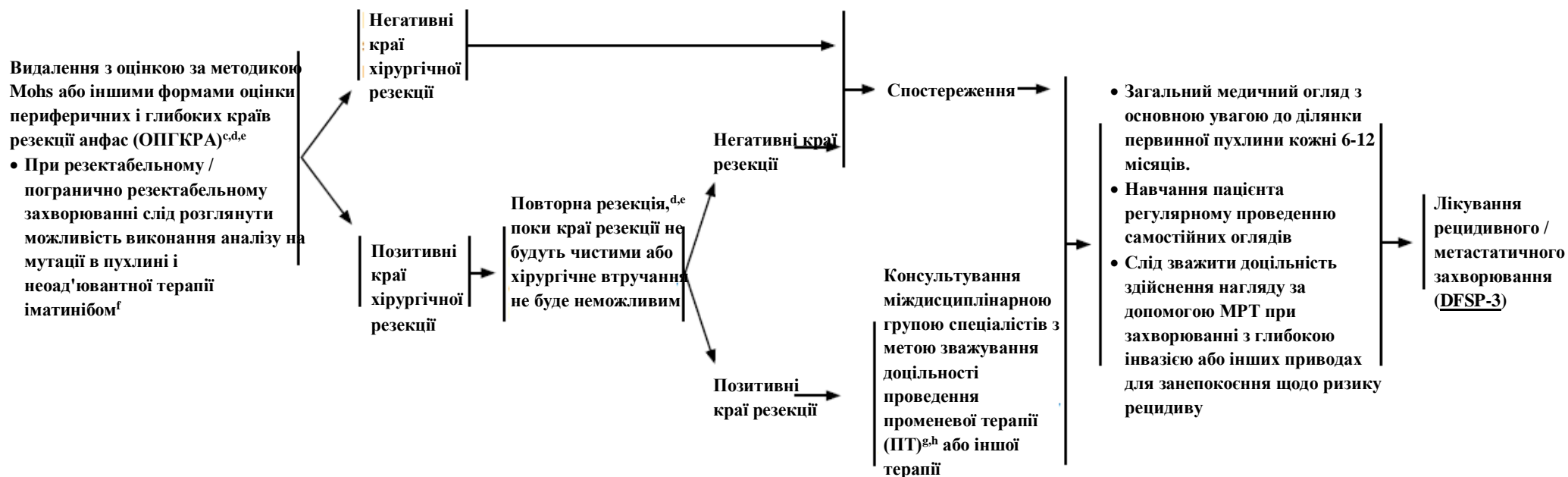
^c Якщо виявлені ділянки трансформації у фібросаркому або інші підтипи саркоми, рекомендоване консультування міждисциплінарною групою спеціалістів для визначення стратегії подальшого лікування та нагляду. ФС-ДФСВ асоційована з більш високим ризиком метастазів. Пацієнта необхідно направити до центру з досвідом ведення сарком м'яких тканин. Див. міркування щодо мультимодальної терапії і здійснення нагляду, в тому числі КТ басейну дренуючих пухлину лімфовузлів і грудної клітки, у Настанові NCCN з ведення сарком м'яких тканин.

Примітка: Усі рекомендації відносяться до категорії 2A, якщо не зазначено інше.

ЛІКУВАННЯ

АД'ЮВАНТНЕ
ЛІКУВАННЯ

ПОДАЛЬШЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ



^c Якщо виявлені ділянки трансформації у фібросаркому або інші підтипи саркоми, рекомендоване консультування міждисциплінарною групою спеціалістів для визначення стратегії подальшого лікування і нагляду. ФС-ДФСВ асоційована з більш високим ризиком метастазів. Пацієнта необхідно направити до центру з досвідом ведення сарком м'яких тканин. Див. міркування щодо мультимодальної терапії і здійснення нагляду, в тому числі КТ басейну дренуючих пухлину лімфовузлів і грудної клітки, у Настанові NCCN з ведення сарком м'яких тканин.

^d Найчастіше використовуваною формою ОПГКРА є методика Mohs. Див. Настанову NCCN з ведення плоскоклітинного раку шкіри – Принципи методики ОПГКРА. Якщо анатомічні структури в ділянці глибокого краю резекції (наприклад, магістральні судини, нерви, кістка) перешкоджають повній гістологічній оцінці поверхні краю, необхідно використовувати методику Mohs або інші форми ОПГКРА для оцінки якомога більшої поверхні краю. Міркування щодо лікування недоступних для огляду ділянок можуть бути предметом обговорення міждисциплінарною групою спеціалістів.

^e Якщо ОПГКРА не може бути виконана, слід розглянути доцільність виконання широкої резекції. Широка мобілізація шкіри не заохочується, перш ніж не буде отримане підтвердження чистих країв резекції, з огляду на складність інтерпретації країв резекції

при виконанні у подальшому повторних резекцій і ризик приховання резидуальної тканини пухлини під мобілізованою тканиною. Див. Принципи хірургічних втручань (DFSP-B). Curtis KK, et al. J Natl Compr Canc Netw doi: 10.6004/jnccn.2024.7036.

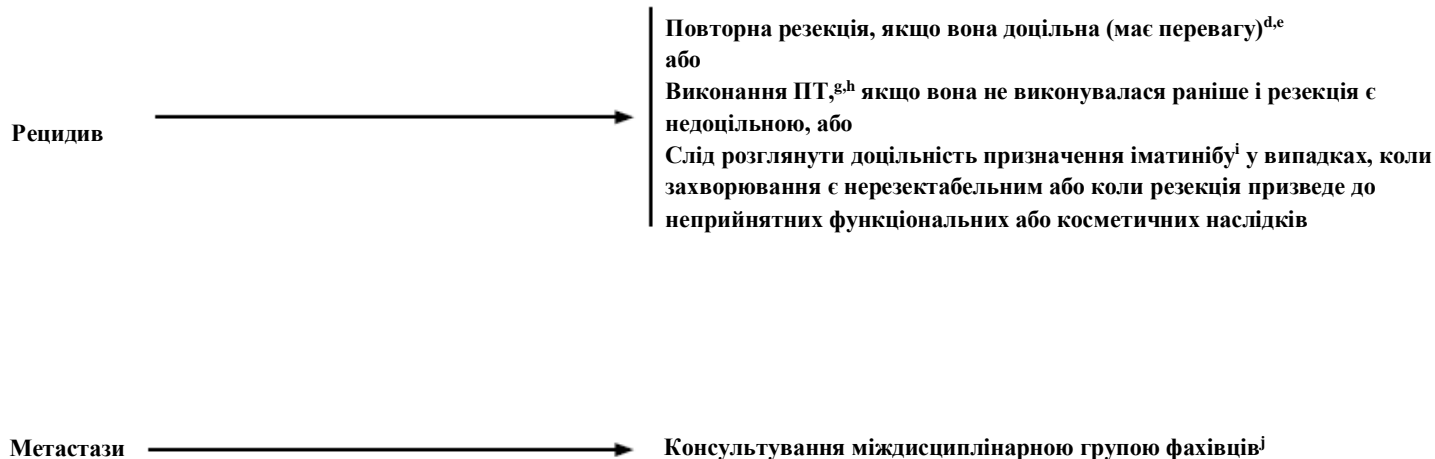
^f Слід розглянути доцільність призначення неoad'ювантної терапії іматинібом для пацієнтів, у яких резекція з негативними краями може призвести до неприйнятних функціональних або косметичних наслідків. Ugurel S, et al. Clin Cancer Res 2014;20:499-510.

g Принципи ПТ (DFSP-C).

h Якщо використовується методика Mohs або інші форми ОПГКРА і отримано негативні краї, використання ПТ не рекомендоване. Якщо методика Mohs або інші форми ОПГКРА не використовуються, слід зважити на доцільність використання ПТ, якщо краї резекції розцінені лікуючими лікарями як вузькі - проводиться ПТ, якщо вона не виконувалася раніше і подальша резекція є недоцільною.

Примітка: Усі рекомендації відносяться до категорії 2A, якщо не зазначено інше.

ЛІКУВАННЯ РЕЦИДИВНОГО / МЕТАСТАТИЧНОГО ЗАХВОРЮВАННЯ



^d Найчастіше використовуваною формою ОПГКРА є методика Mohs . Див. Настанову NCCN з ведення плоскоклітинного раку шкіри – Принципи методики ОПГКРА. Якщо анатомічні структури в ділянці глибокого краю резекції (наприклад, магістральні судини, нерви, кістка) перешкоджають повній гістологічній оцінці поверхні краю, необхідно використовувати методику Mohs

або інші форми ОПГКРА для оцінки якомога більшої поверхні краю. Міркування щодо лікування недоступних для огляду ділянок можуть бути предметом обговорення міждисциплінарною групою фахівців.

^e Якщо ОПГКРА не може бути виконана, слід розглянути доцільність виконання широкої резекції. Широка мобілізація шкіри не заохочується, перш ніж не буде отримане підтвердження чистих країв резекції, з огляду на складність інтерпретації країв резекції при виконанні у подальшому повторних резекцій та ризик приховання резидуальної тканини пухлини під мобілізованою тканиною. Див. Принципи хірургічних втручань (DFSP-B). Curtis KK, et al. J Natl Compr Canc Netwdoi: 10.6004/jnccn.2024.7036.

^g Принципи ПТ (DFSP-C).

^h Якщо використовується методика Mohs або інші форми ОПГКРА і отримано негативні краї, використання ПТ не рекомендоване. Якщо методика Mohs або інші форми ОПГКРА не використовуються, слід зважити на доцільність використання ПТ, якщо краї резекції розцінені лікуючими лікарями, як вузькі. Проводиться ПТ, якщо вона не виконувалася раніше і подальша резекція є недоцільною.

ⁱ Підтвердити мутацію в пухлині за допомогою флуоресцентної гібридизації in situ (FISH) на наявність транслокації в гені PDGFR. Navarrete-Dechent C, et al. JAMA Dermatol 2019;155:361-369.

^j Настанова NCCN з ведення саркоми м'яких тканин (Синхронна СТАДІЯ IV [EXTSARC-5]).

Примітка: Усі рекомендації відносяться до категорії 2А, якщо не зазначено інше.

ПРИНЦИПИ ПАТОГІСТОЛОГІЧНОЇ ОЦІНКИ¹

- Має перевагу виконання оцінки кваліфікованим лікарем, який має спеціалізований досвід в сфері патології саркоми м'яких тканин або дерматопатології (якщо такий доступний).
- Веретеноподібні клітини, що утворюють плетену архітектуру або розміщуються пучками, як правило, є мономорфними з мінімальною цитологічною атипією.
- Імуногістохімічне дослідження на CD34 є переважно позитивним, а на фактор XIIIa – негативним.
- ФС-ДФСВ² характеризується зміною від плетеної архітектури до розміщення «ялинкою», з більш високим ступенем целюлярності, цитологічної атипії, мітотичної активності (>5/10 полів зору мікроскопа [п/з]) і частою втратою імунозабарвлення на CD34. При отриманні негативних результатів тестування на CD34, інші маркери, такі як S100, також мають бути негативними для виключення інших пухлин з веретеноподібних клітин.
- У разі сумнівних результатів оцінки утворень слід розглянути доцільність виконання FISH, полімеразної ланцюгової реакції (ПЛР) або стандартних цитогенетичних досліджень для виявлення $t(17;22)(q22;q13)$, що є однією із характерних ознак ДФСВ.

Злиття гена білка ланцюга альфа 1 колагену типу I (COL1A1) в 17q22 з геном тромбоцитарного фактору росту бета (PDGFβ) в 22q13 призводить до утворення онкогенного химерного гена злиття COL1A1:PDGFβ.

- Контроль країв під час виконання резекції (див. Принципи хірургічного втручання [DFSP-B]) може іноді доповнюватися фарбуванням зрізів Г+Е з додатковим виконанням імуногістохімічного тестування на CD34.

¹ На сьогодні, Американським об'єднаним комітетом з онкологічних захворювань (AJCC) або Колегією американських патологів (CAP) не визначено вимоги до складання синоптичного звіту.

² Якщо виявлені ділянки трансформації у фібросаркому або інші підтипи саркоми, рекомендоване консультування міждисциплінарною групою фахівців для визначення стратегії подальшого лікування та спостереження. ФС-ДФСВ асоційована з більш високим ризиком метастазів. Пацієнта необхідно направити до центру з досвідом ведення сарком м'яких тканин. Див. міркування щодо мультимодальної терапії та здійснення нагляду, в тому числі КТ басейну дренуючих пухлину лімфовузлів і грудної клітки, у Настанові NCCN з ведення сарком м'яких тканин.

Примітка: Усі рекомендації відносяться до категорії 2А, якщо не зазначено інше.

ПРИНЦИПИ ХІРУРГІЧНОГО ВТРУЧАННЯ

Ціль:

- Необхідно докладати усіх зусиль для досягнення чистих країв хірургічної резекції. Рекомендується виконувати повне гістологічне дослідження країв хірургічної резекції з включенням повного периметру периферичних країв і глибокого краю, якщо це можливо. Характеристики пухлини включають поширення за межі клінічно визначених ділянок. Необхідно оцінювати циторедуктивні зразки, отримані після усіх резекцій, з метою виявлення ФС-ДФСВ, оскільки це асоціюється з потенціалом метастазування.

Підхід до хірургічного втручання: Методика Mohs або інші форми ОПГКРА

- Настанова NCCN з ведення плоскоклітинного раку шкіри – Принципи методики ОПГКРА
- Якщо методика Mohs або інші форми ОПГКРА недоступні, слід розглянути доцільність виконання широкої резекції.¹
 - ▶ Реконструкцію слід відкласти, поки не будуть підтверджені чисті краї резекції, для уникнення ризику перенесення клітин пухлини у межах резекційного ложа, що зробить неточною подальшу оцінку країв резекції.

ПРИНЦИПИ ПРОМЕНЕВОЇ ТЕРАПІЇ

Загальна інформація щодо лікування

• Ад'ювантна ПТ:

▶ Позитивні краї резекції / макроскопічно видиме захворювання

- ◇ 50-60 Гр у разі сумнівних або позитивних країв резекції і до 66 Гр у разі позитивних країв резекції або макроскопічно видимої пухлині (фракціями по 2 Гр на добу).
- ◇ Поля опромінення мають бути з широким відступом від країв хірургічної резекції (наприклад, 3-5 см), коли це клінічно доцільно.

▶ Негативні краї резекції

- ◇ Якщо використовується методика Mohs або інші форми ОПГКРА і отримано негативні краї, використання ПТ не рекомендоване.
- ◇ Якщо методика Mohs або інші форми ОПГКРА не використовуються, слід зважити на доцільність використання ПТ, якщо краї резекції розцінені лікуючими лікарями, як вузькі, ПТ не призначалася раніше і подальша резекція є недоцільною.

• Рецидив / метастази:

- ▶ ПТ, якщо не призначалася раніше і подальша резекція є недоцільною; 50-60 Гр у разі сумнівних або позитивних країв резекції і до 66 Гр у разі позитивних країв резекції або макроскопічно видимої пухлині (фракціями по 2 Гр на добу).
- ▶ Поля опромінення мають широко відходити за межі країв хірургічної резекції (наприклад, 3-5 см), коли це клінічно можливо.

Категорії NCCN щодо рівнів доказовості і сили консенсусу

Категорія 1	На основі доказових даних високого рівня (≥ 1 рандомізованих контрольованих досліджень (РКД) 3 фази або переконливі метааналізи високої якості) був досягнутий одностайний консенсус NCCN ($\geq 85\%$ підтримки робочої групи) щодо того, що це втручання є доцільним.
Категорія 2A	На основі доказових даних нижчого рівня був досягнутий одностайний консенсус NCCN ($\geq 85\%$ підтримки робочої групи) щодо того, що це втручання є доцільним.
Категорія 2B	На основі доказових даних нижчого рівня був досягнутий консенсус NCCN ($\geq 50\%$, але $< 85\%$ підтримки робочої групи) щодо того, що це втручання є доцільним.
Категорія 3	На основі доказових даних будь-якого рівня існує значуща незгода членів NCCN щодо того, що це втручання є доцільним.

Усі рекомендації відносяться до категорії 2A, якщо не зазначено інше.

Категорії NCCN щодо втручань, які мають перевагу

Втручання, яке має перевагу	Втручання, які ґрунтуються на кращій ефективності, безпечності і доказовій базі, а також, у застосовних випадках, економічній доступності.
Інше рекомендоване втручання	Інші втручання, які можуть бути дещо менш ефективними, більш токсичними або ґрунтуються на менш зрілих даних; або є суттєво менш економічно доступними при подібних результатах.
Корисне у певних обставинах	Інші втручання, які можуть використовуватися в окремих популяціях пацієнтів (визначених для цієї рекомендації).

Усі рекомендації розцінюються, як доцільні.

Загальний огляд

Дерматофібросаркома, що вибухає (ДФСВ) – це рідкісна, низькодиференційована саркома фібробластного походження з частотою захворюваності від 4,1 до 4,5 випадків на мільйон осіб на рік в США.¹⁻⁴ В одному дослідженні повідомлялося про підвищену схильність до виникнення цієї пухлини серед афроамериканців.³ Частотою проблемою є початкова невірна діагностика, тривалий час до встановлення правильного діагнозу та великий розмір пухлини на час її діагностування. Проте ДФСВ рідко метастазує.⁵ У разі виникнення метастазів вони, як правило, знаходяться у легенях, кістках або в регіонарних лімфатичних вузлах. Тривимірна реконструкція ДФСВ⁶ демонструє пухлини з дуже неправильною формою та пальцеподібними розширеннями.⁷ Як наслідок, часто відмічаються неповне видалення та подальше рецидивування цієї пухлини, якщо не приділяється належна увага оцінці периферичних і глибоких країв резекції. Частота місцевого рецидивування після виконання широкого висічення (ШВ) ДФСВ у різних дослідженнях варіювала від 10% до 60%, у той час як частота виникнення регіонарних або віддалених метастазів становить лише 1% і 4-7,4% відповідно.^{8,9}

Коментар робочої групи: Літературні дані свідчать щодо рівномірного розподілу між чоловіками та жінками. Середній вік встановлення діагнозу для більшості пацієнтів коливається від 20 до 59 років, хоча зареєстровані рідкісні випадки вроджених форм, виникнення в ранньому дитячому віці, а також у осіб старше 90 років. П'ятирічні відносні показники виживаності, виявлені в нещодавніх популяційних дослідженнях, є високими.[12] Аналіз реєстру SEER 2024 року 7748 пацієнтів повідомив про 1- та 5-річний рівень виживання, специфічний для ДФСВ, 99,9% та 99,2%. [16]

Найчастіше ДФСВ виникає на тулубі (42–52,7%), далі йдуть нижні кінцівки (12,3–25,4%), голова та шия (10,6–17,5%) і верхні кінцівки (6,8–12,7%).[7, 19, 20] Повідомлялося про рідкісні випадки, що стосуються дистальних відділів кінцівок та акральних ділянок [21].

ДФСВ, зазвичай, має безсимптомний перебіг з повільним прогресуванням, та може переходити у фазу швидкого росту, що потенційно вказує на фібросаркоматозну трансформацію (ФС-ДФСВ). [22] Клінічно ДФСВ, зазвичай, проявляється як індурована, кольору шкіри, еритематозна або коричнево-жовта піднята бляшка з нерівними краями, розміром від 2 до 5 см. Однак, ці ураження можуть бути більшими та мати поодинокі або множинні вузлики на бляшці або сателітні вузлики. Також був описаний атрофічний варіант, що проявляється як поступово збільшуюча індурована вдавнена бляшка [23,24].

Пухлина, зазвичай, фіксована до шкіри, що покриває пухлину, але не до глибших структур, таких як фасція, попереочносмугасті м'язи, окістя та кістка. Однак, при рецидивному або затяжному перебігу пухлина може уражати ці структури, а в поодиноких випадках (близько 1%) – метастазувати.[25]

Важливим клінічним диференційним діагнозом ДФСВ є гіпертрофічні рубці або келоїди. Клінічний діагноз ДФСВ слід завжди підозрювати у випадку солітарного ураження, що імітує гіпертрофічний рубець або келоїди, за відсутності відповідного анамнезу попереднього хірургічного втручання, травми або супутніх інших множинних рубців (рубці від акне).

*1 Saiag, Philippe, et al. "Diagnosis and treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. European interdisciplinary guideline–update 2024." *European Journal of Cancer* (2025): 115265.*

Методологія оновлення настанови

Повна інформація щодо розробки та оновлення настанови NCCN наведена на вебсайті www.NCCN.org.

Критерії літературного пошуку і методологія оновлення настанови

До оновлення цієї версії настанови NCCN для клінічної практики в онкології (Настанови NCCN[®]) з ведення дерматофібросаркоми, що вибухає був виконаний електронний пошук в базі даних PubMed з метою виявлення ключових літературних джерел з використанням такого пошукового терміну: «Дерматофібросаркома, що вибухає». База даних PubMed була обрана, оскільки вона залишається найбільш широко використовуваним ресурсом для медичної літератури і індексує рецензовані біомедичні публікації.¹⁰

Результати пошуку були звужені вибором досліджень, які проводилися за участю людей та були опубліковані англійською мовою. Результати були обмежені наступними типами статей: клінічне дослідження; настанова; метааналіз; настанова для практики; РКД; систематичні огляди та валідаційні дослідження.

Дані з ключових статей PubMed, а також зі статей з додаткових джерел, які були розцінені, як значущі для цієї настанови за результатами обговорення робочою групою під час цього оновлення настанови, були включені до цієї версії розділу «Обговорення». Рекомендації, для яких відсутні доказові дані високого рівня, ґрунтуються на результатах огляду робочою групою доказових даних нижчого рівня та думках експертів.

Використання тактовних / інклюзивних формулювань

Настанова NCCN намагається використовувати формулювання, які сприяють досягненню цілей рівності, інклюзії і репрезентації.¹¹ Настанова NCCN докладає зусиль для використання формулювань, які ставлять на перше місце людину; які не стигматизують; які протидіють расизму, класовій дискримінації, мізогінії, ейджизму, ейблізму і упередженому ставленню через масу тіла; та є інклюзивними щодо осіб усіх сексуальних орієнтацій і гендерних ідентичностей. Настанова NCCN використовує гендерно-нейтральні формулювання і натомість зосереджує увагу на рекомендаціях, специфічних для конкретних органів. Ці формулювання є більш точними і більш інклюзивними і можуть допомогти

повністю задовольнити потреби осіб усіх сексуальних орієнтацій і гендерних ідентичностей. Настанова NCCN буде продовжувати використовувати терміни «чоловіки», «жінки», «жіночої статі» і «чоловічої статі» у випадку цитування статистичних даних, рекомендацій або даних, отриманих від організацій або джерел, які не використовують інклюзивну термінологію. Більшість досліджень не повідомляють, як саме збиралися дані щодо статі та віку пацієнтів, і використовують ці терміни, як взаємозамінні або непослідовно. Якщо джерела даних не розрізняють гендер і стать, встановлену при народженні, або наявні у особи органи, припускається, що наведена інформація стосується цисгендерних осіб. NCCN закликає дослідників у майбутніх дослідженнях збирати більш конкретні дані і заохочує організації використовувати більш інклюзивні і точні формулювання у їхніх майбутніх дослідженнях.

Оцінка

Гістологічно ДФСВ, як правило, представлена у вигляді проліферації з плетеною архітектурою або пучками мономорфних веретеноподібних клітин, які поширюються з дерми в підшкірну тканину.^{12,13} Практично усі випадки є CD34-позитивними та фактор XIIIa-негативними з рідкісними винятками.^{14,15}

Наразі складання синоптичного звіту не рекомендується. Попереднє обстеження при ДФСВ включає збір даних анамнезу і загальний медичний огляд (А+О) та виконання біопсії. Слід зазначити, що ця пухлина часто неправильно діагностується через неадекватне взяття зразків тканин, обумовлене недостатньо глибокою біопсією. Оскільки гістологічна картина на поверхні ДФСВ може не відрізнятися від такої у доброякісних пухлин, наполегливо рекомендується виконувати панч або інцизійну біопсію, що буде включати взяття зразків з підшкірного шару тканин. Якщо результати біопсії є сумнівними або клінічна підозра залишається, рекомендується повторне виконання біопсії.

У більшості випадків дослідження зразків з фарбуванням гематоксиліном і еозином (Г + Е) за допомогою світлової мікроскопії призводить до однозначного діагнозу. Проте іноді може бути складно диференціювати ДФСВ від дерматофіброми. У таких випадках може бути корисним фарбування на CD34,^{15,16} фактор XIIIa^{14,17} та інші імунологічні маркери, такі як стромелізини 3, нестин, аполіпопротеїн D та катепсин К¹⁸⁻²¹. Робоча група NCCN рекомендує, що в усіх випадках підозри на ДФСВ слід виконувати належне імуногістохімічне дослідження для підтвердження діагнозу ДФСВ.

Наразі невідомо, чи мають при ДФСВ якусь прогностичну значущість такі гістологічні характеристики, як висока мітотична активність або наявність ознак фібробластоматозного перетворення (ФС-ДФСВ).^{22,23} Серед досліджень, представлених в біомедичній літературі, деякі свідчать на користь²⁴⁻³² наявності зв'язку між ФС-ДФСВ і підвищеного ризику місцевого рецидивування, меншого часу до виникнення рецидиву і підвищеного ризику виникнення метастазів, хоча

деякі заперечують^{33,34} його. Систематичний огляд даних від 225 пацієнтів з ФС-ДФСВ і 1422 пацієнтів з ДФСВ продемонстрував, що при ФС-ДФСВ відмічаються значущо більші ризики місцевого рецидивування (29,8% у порівнянні з 13,7%), метастазування (14,4% у порівнянні з 1,1%) і смерті внаслідок цього захворювання (14,7% у порівнянні з 0,8%).³⁵ Загалом ФС-ДФСВ асоціюється з ризиком виникнення метастазів на рівні 10-23,5%.^{23,26,36} Робоча група NCCN рекомендує, що необхідно оцінювати циторедуктивні зразки, отримані після усіх резекцій, з метою виявлення фібросаркоматозної (ФС) трансформації ДФСВ. Якщо виявлені ділянки ФС-трансформації або інших підтипів саркоми, рекомендоване консультування міждисциплінарною групою спеціалістів для визначення стратегії подальшого лікування та спостереження. Клініцисти мають ознайомитися з рекомендаціями NCCN щодо саркоми м'яких тканин стосовно міркувань щодо мультимодальної терапії та спостереження, в тому числі КТ басейну дренажних пухлин лимфовузлів та грудної клітки.

Після підтвердження ДФСВ додаткове обстеження може включати повний огляд шкіри, а також розглядатись виконання передопераційної МРТ з контрастуванням для планування лікування, якщо є підозра на виражене поширення пухлини в підшкірну тканину. Оскільки рішення щодо діагностики і резекції можуть бути складними, наполегливо рекомендується зважити можливість консультування міждисциплінарною групою спеціалістів у центрі з експертним досвідом спеціалізованого лікування, особливо у разі великих або рецидивуючих ДФСВ, оскільки це може оптимізувати клінічні та реконструктивні наслідки.^{37,38}

Коментар робочої групи: *Оскільки віддалені метастази ДФСВ трапляються надзвичайно рідко, розширене обстеження за допомогою методів візуалізації не показане рутинно, за винятком пацієнтів з клінічною підозрою на метастази, рецидив захворювання та ФС-ДФСВ. Такі методи, як магнітно-резонансна томографія (МРТ) з внутрішньовенним контрастуванням та, меншою мірою, ультразвукове дослідження, загалом надають неоптимальну інформацію щодо реальної інфільтрації тканин, але можуть бути корисними для передопераційної орієнтації у складних ситуаціях. МРТ може допомогти підтвердити передопераційну клінічну підозру на FS-DFSP [43]. Початкова оцінка нетрансформованої ДФСВ по суті зосереджена на оцінці поширення на глибокі тканини (фасцію та далі), для чого МРТ м'яких тканин з контрастуванням вважається найбільш інформативною процедурою.*

КТ доцільно виконувати для виключення інвазії у кісткові структури (наприклад, при локалізації пухлини на шкірі голови).

У разі виявленні трансформації у фібросаркому або інші підтипи саркоми показане проведення мультиспеціалізарної консультації для призначення подальшого лікування та спостереження, а процедура повинна відповідати рекомендаціям щодо сарком м'яких тканин. Оскільки ФС-ДФСВ пов'язана з ризиком метастазування 15–20 %, вона вимагає додаткової оцінки на основі КТ

органів грудної порожнини, черевної порожнини та органів малого тазу з внутрішньовенним контрастуванням, як і при більшості сарком. [44]

Стандартної системи стадіювання для ДФСВ не існує. У 2020 році в США було запропоновано модифіковану систему стадіювання для ДФСВ[49], яка добре узгоджується з іншими класифікаціями TNM^{1,2}:

Стадія	Критерії
Стадія I	Невипуклі ураження, включаючи атрофічні або склеротичні бляшки, макулярні ураження або невеликі вузлики
Стадія II	Вибухаюча первинна пухлина
Стадія IIА	Поверхнєве розташування пухлини без інвазії в підлеглу фасцію
Стадія IIВ	Глибоке розташування пухлини: над поверхневою фасцією з ознаками її інвазії або первинне розташування під поверхневою фасцією
Стадія III	Метастази в лімфатичні вузли
Стадія IV	Віддалені метастази в інші органи

1. - Saiag, Philippe, et al. "Diagnosis and treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. European interdisciplinary guideline—update 2024." *European Journal of Cancer* (2025): 115265.
2. Hao, Xingpei, et al. "Dermatofibrosarcoma protuberans: update on the diagnosis and treatment." *Journal of clinical medicine* 9.6 (2020): 1752.

Лікування

Первинним підходом до лікування ДФСВ є хірургічне втручання. З огляду на схильність цієї пухлини мати нерівномірне і часто глибоке субклінічне поширення, необхідно вживати усіх заходів для повного видалення пухлини під час первинного хірургічного втручання. Рекомендується висічення за допомогою мікрографічної операції за методикою Mohs (операція Mohs) або з використанням інших форм оцінки периферичних та глибоких країв резекції анфас (ОПГКРА) рекомендується, як підхід, що має перевагу перед ШВ. Перевага має надаватися секціонуванню на площині резекції, щоб не пропустити дрібні вогнища пухлини. Найчастіше використовуваною формою ОПГКРА є методика Mohs (див. Настанову NCCN з ведення плоскоклітинного раку шкіри – Принципи техніки ОПГКРА).³⁹ Якщо анатомічні структури на глибокому краї резекції (наприклад, магістральні судини, нерви, кістка) перешкоджають повній гістологічній оцінці поверхні краю за допомогою методики Mohs або інших форм ОПГКРА, необхідно використовувати ці хірургічні методики для оцінки якомога більшої крайової поверхні. У літературі повідомлялося про використання комбінації ОПГКРА і ШВ для глибокого краю резекції.³⁸

Міркування щодо лікування недоступних для огляду ділянок можуть бути предметом обговорення міждисциплінарною групою фахівців. Якщо виконання ОПГКРА неможливе, може бути розглянута доцільність виконання ШВ. Широка

мобілізація шкіри не заохочується, перш ніж не буде отримане підтвердження чистих країв резекції, з огляду на складність інтерпретації країв резекції при виконанні у подальшому повторних резекцій і ризик приховання залишкової тканини пухлини під мобілізованою тканиною.

Крім того, у випадку нерезектабельного або погранично резектабельного захворювання слід розглянути можливість виконання аналізу на мутації в пухлині і неоад'ювантної терапії іматинібом. Слід розглянути доцільність призначення неоад'ювантної терапії іматинібом для пацієнтів, у яких резекція ДФСВ з негативними краями може призвести до неприйнятних функціональних або косметичних наслідків.⁴⁰ Робоча група NCCN рекомендує, що у разі отримання негативних країв резекції ад'ювантну терапію призначати не потрібно. У випадку використовується методика Mohs або інші форми ОПГКРА, ПТ не рекомендується.

Якщо після первинного хірургічного втручання були отримані позитивні краї резекції, за можливості рекомендується виконати повторну резекцію з метою досягнення чистих країв. Операція Mohs або модифікована операція Mohs і традиційне ШВ з більш широкими краями резекції, яка асоціюється з кращим кліренсом від пухлини і нижчою частотою рецидивів,⁴¹⁻⁴³ усі є методами, які можуть дозволити виконати повну гістологічну оцінку.

Дослідження, що вивчали, як результати операції Mohs, так і ШВ, послідовно повідомляли про нижчу частоту рецидивів при виконанні операції Mohs (0%-6,6% у порівнянні з 1,7%-30,8%).⁴⁴⁻⁵³ Велике ретроспективне дослідження серії клінічних випадків, що включило 204 пацієнта з ДФСВ, показало дуже низьку частоту місцевих рецидивів (1%) при виконанні ШВ з повною патологічною оцінкою периферичних країв резекції, що підкреслює важливість ретельної патогістологічної оцінки країв при використанні будь-якої хірургічної методики.⁵⁴ Цей висновок також підтверджується і іншими дослідженнями.^{55,56} Рекомендується уникати виконання будь-яких реконструктивних втручань, які вимагають обширної мобілізації шкіри. Маніпуляції з переміщенням тканин за можливості мають бути відкладені, поки не буде підтверджено негативні результати гістологічної оцінки країв резекції, щоб запобігти можливого зміщення потенційно позитивного краю або перешкоджанню інтерпретації результатів повторних резекцій. Якщо є приводи для занепокоєння щодо того, що краї хірургічної резекції не є чистими, коли операція Mohs або ОПГКРА не можуть бути виконані, слід зважити доцільність виконання пересадки шкіри розщепленим клаптом шкіри для моніторингу рецидиву.

ПТ іноді використовується, як первинний метод лікування ДФСВ разом з іншими методами лікування,⁵⁷⁻⁵⁹ але найбільшу користь вона забезпечує, як ад'ювантна терапія після хірургічного втручання.⁵⁷⁻⁶⁴ У проведеному у межах одного закладу ретроспективному огляді даних 53 пацієнтів з ДФСВ, у яких виконувалося хірургічне втручання і передопераційна або післяопераційна ПТ, місцевий контроль досягався у 93%, і актуальна загальна виживаність становила 98% через 10 років.³⁴ В іншій невеликій серії клінічних випадків повідомлялося,

що 86% пацієнтів з ДФСВ, які отримали післяопераційну ПТ, залишалися без ознак захворювання за результатами подальшого спостереження з медіаною тривалості 10,5 років.⁶³ У систематичному огляді і метааналізі ад'ювантної ПТ при ДФСВ після ШВ загальна частота рецидивів була визначена на рівні 11,74%. У пацієнтів з позитивними/близькими до пухлини краями резекції частота рецидивів становила 14,23%, у той час як у пацієнтів з негативними краями резекції рецидивів не було.⁶⁵ Робоча група NCCN рекомендує, що якщо методика Mohs або інші форми ОПГКРА не використовуються, можна зважити доцільність використання ПТ, якщо краї резекції розцінені лікуючими лікарями, як вузькі. Застосування ПТ може бути зважене для лікування позитивних країв резекції, якщо вона не призначалася раніше і подальша резекція є неможливою.

Для лікування ДФСВ можна використовувати таргетну терапію, спрямовану на рецептори тромбоцитарного фактору росту (PDGFR). ДФСВ характеризується транслокацією між хромосомами 17 і 22 [$t(17;22)(q22;q13)$], що призводить до гіперекспресії PDGFR β .⁶⁶⁻⁶⁸ Ці дані вказують на те, що таргетна терапія PDGFR може бути ефективним підходом до лікування ДФСВ. Згідно з опублікованими результатами досліджень, іматинібу мезилат, який є інгібітором білкової тирозинкінази, продемонстрував клінічну активність проти ДФСВ,^{40,69-73} що обумовило його схвалення Управлінням з контролю за продуктами харчування та лікарськими засобами США (FDA) для лікування нерезектабельного, рецидивного та/або метастатичного ДФСВ у дорослих пацієнтів.

Наразі ще точно невідомо, чи впливає якоюсь мірою злиття генів COL1A1-PDGFR на відповідь на іматиніб.⁷⁰ В одному систематичному огляді, який включав пацієнтів, що отримували іматиніб в якості монотерапії, ад'ювантної або неoad'ювантної терапії, повідомлялося про повну відповідь, часткову відповідь, стабілізацію захворювання і прогресування захворювання у 5,2%, 55,2%, 27,6% і 9,2% пацієнтів відповідно.⁷⁰ В умовах неoad'ювантної терапії рівні повної відповіді, часткової відповіді, стабільного захворювання і прогресування захворювання становили 7,1%, 50%, 35,7% і 7,1% відповідно.⁴⁰

Коментар робочої групи: 1. Першою лінією лікування первинної ДФСВ має бути будь-яке мікрографічно контрольоване хірургічне втручання (МКВ), що базується на горизонтальних зрізах (хірургія за Mohs) або секціонуванні, що дозволяє оцінити усі периферичні та глибокі краї резекції (оцінка периферичних та глибоких країв анфас, 3D-хірургія, контроль країв гістологічних зрізів тощо). МКВ при ДФСВ виконується або з інтраопераційним мікроскопічним дослідженням заморожених зрізів, як у класичній техніці хірургії за Mohs, або шляхом дослідження пухлинної тканини, фіксованої формаліном та залитою парафіном, за так званою технікою Slow Mohs, при якій закриття дефекту відтермінується.

Якщо варіант МКВ недоступний, рекомендовано виконання широкого висічення (ШВ) з безпечним латеральним краєм 2–3 см та резекцію підлеглої фасції. Коли краї резекції патологічно уражені, слід виконувати додаткове видалення до досягнення R0, якщо це можливо.

При реконструкції дефектів, що виникли після видалення ДФСВ слід уникати пластики місцевими тканинами та надавати перевагу прямому закриттю, пластиці вільним шкірним клаптом або вторинному загоєнню для сприяння ранньому виявленню локальних рецидивів.

У разі рецидиву ДФСВ, методом вибору є мікрографічно контрольована хірургія за умови її технічної доступності.

Незалежно від застосованої патогістологічної методики (інтраопераційний мікроскопічний аналіз заморожених зрізів або дослідження тканини, фіксованої формаліном та залитої в парафін), імуногістохімічне фарбування з CD34 корисне для оцінки країв пухлини видаленого матеріалу.

2. Іматиніб показаний пацієнтам із ДФСВ у випадках нерезектабельності пухлини або у випадках, коли радикальне хірургічне видалення пов'язане з неприйнятними косметичними чи функціональними наслідками. Рекомендована початкова доза становить 400 мг/добу з можливістю підвищення до 600-800 мг/добу залежно від клінічної відповіді.*

1. ПТ ніколи не замінює адекватного хірургічного видалення та не показана як післяопераційне лікування пацієнтам з чистими краями резекції.

ПТ може розглядатися як ад'ювантне лікування за наявності факторів ризику, тобто близьких країв резекції, рецидивуючих пухлин, агресивних гістологічних підтипів або як сальваж-лікування за наявності позитивних країв резекції.

У випадку сальваж-терапії, включаючи мікроскопічний залишок (R1) або макроскопічний залишок (R2), ПТ слід розглядати, коли подальше хірургічне лікування неможливе. Крім того, ПТ можна розглядати, як варіант лікування первинних неоперабельних пухлин, але остаточне рішення має прийматися в рамках мультидисциплінарної онкологічної комісії.

Більшість досліджень повідомляють щодо використання звичайного фракціонування (2 Гр/день, 5 днів на тиждень) з діапазоном доз від 50 до 70 Гр: зазвичай загальна доза від 60 Гр (при мікроскопічній залишковій пухлині) до 70 Гр (макроскопічній залишковій пухлині). Розмір опроміненого об'єму повинен враховувати розташування, ложе пухлини та розмір хірургічного рубця, а також додаткові безпечні краї 3–5 см.¹

*Saiag, Philippe, et al. "Diagnosis and treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. European interdisciplinary guideline—update 2024." *European Journal of Cancer* (2025): 115265.*

**Дозування при лікуванні пацієнтів з неоперабельною випираючою дерматофібросаркомою (ДФСВ) та дорослих пацієнтів з рецидивуючою та/або метастатичною дерматофібросаркомою, що не може бути видалена хірургічним шляхом рекомендована доза іматинібу для лікування дорослих пацієнтів з ДФСВ становить 800 мг на добу відповідно до інструкції для медичного застосування лікарського засобу, затвердженою МОЗ.*

Подальше спостереження

Зважаючи на історично високі рівні місцевого рецидивування ДФСВ, показане постійне клінічне подальше спостереження з основною увагою до місця первинної пухлини з обстеженнями кожні 6-12 місяців, з повторною біопсією будь-яких підозрілих ділянок. Хоча метастази при цьому захворюванні утворюються рідко, рекомендується виконувати цілеспрямоване медичне спостереження та навчання пацієнтів щодо регулярного самообстеження. Слід

зважити доцільність проведення МРТ- спостереження при захворюванні з глибокою інвазією або інших приводах для занепокоєння щодо ризику рецидиву.

Рецидивні пухлини необхідно видаляти, якщо це можливо. Після хірургічного втручання може бути зважена доцільність виконання ад'ювантної ПТ. Для пацієнтів, які не є кандидатами для хірургічного втручання, застосування лише ПТ є варіантом лікування, якщо вона не призначалася раніше. Слід розглянути доцільність призначення іматинібу мезилату у тих випадках, коли захворювання є нерезектабельним після неоднократних резекцій або якщо подальші резекції обумовлять неприйнятні функціональні або косметичні наслідки. Рекомендується підтвердити наявність мутацій у пухлині за допомогою флуоресцентної гібридизації *in situ* (FISH) на наявність транслокації в гені PDGFR.

У тому рідкісному випадку, коли відбувається метастазування, рекомендується консультування міждисциплінарною групою фахівців для координування лікування (див. Настанову NCCN з ведення саркоми м'яких тканин).

Коментар робочої групи: Для первинних пухлин, повністю видалених, без патології високого ризику: клінічне обстеження, зосереджене на первинному вогнищі з метою виявлення ранніх рецидивів, може проводитися кожні 6 місяців впродовж перших 3 років після видалення та кожні 12 місяців протягом 4–5 років.

Для пухлин з ознаками високого ризику (рецидивні пухлини, вузькі хірургічні краї): клінічне обстеження та місцева оцінка за допомогою МРТ рекомендуються з інтервалом у 6 місяців протягом 2 років, кожні 6–12 місяців протягом 3–5 років, принаймні одне клінічне обстеження щорічно протягом 6–10 років.

Пацієнтів також слід навчати регулярному самообстеженню та самодіагностиці.

Будь-яку підозру на рецидив слід підтвердити глибокою біопсією та патологоанатомічним дослідженням.

Saiag, Philippe, et al. "Diagnosis and treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. European interdisciplinary guideline—update 2024." *European Journal of Cancer* (2025): 115265.

Список літератури

1. Criscione VD, Weinstock MA. Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973 to 2002. *J Am Acad Dermatol* 2007;56:968-973. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17141362>.
2. Rouhani P, Fletcher CD, Devesa SS, Toro JR. Cutaneous soft tissue sarcoma incidence patterns in the U.S. : an analysis of 12,114 cases. *Cancer* 2008;113:616-627. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18618615>.
3. Kreicher KL, Kurlander DE, Gittleman HR, et al. Incidence and Survival of Primary Dermatofibrosarcoma Protuberans in the United States. *Dermatol Surg* 2016;42 Suppl 1:S24-31. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26730971>.
4. Criscito MC, Martires KJ, Stein JA. Prognostic Factors, Treatment, and Survival in Dermatofibrosarcoma Protuberans. *JAMA Dermatol* 2016;152:1365-1371. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27262160>.
5. Martin L, Piette F, Blanc P, et al. Clinical variants of the preprotuberant stage of dermatofibrosarcoma protuberans. *Br J Dermatol* 2005;153:932-936. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16225602>.
6. Haycox CL, Odland PB, Olbricht SM, Casey B. Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP): growth characteristics based on tumor modeling and a review of cases treated with Mohs micrographic surgery. *Ann Plast Surg* 1997;38:246-251. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9088462>.
7. Ratner D, Thomas CO, Johnson TM, et al. Mohs micrographic surgery for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. Results of a multiinstitutional series with an analysis of the extent of microscopic spread. *J Am Acad Dermatol* 1997;37:600-613. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9344201>.
8. Hayakawa K, Matsumoto S, Ae K, et al. Risk factors for distant metastasis of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Orthop Traumatol* 2016;17:261-266. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27289468>.
9. Vidimos AT, Helm TN, Papay FA. Dermatofibrosarcoma protuberans. In: *Cutaneous Oncology: Pathophysiology, Diagnosis, and Management*. Malden, MA: Blackwell Scientific; 1998.
10. PubMed Overview. Available at: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/about/>.
11. Freedman-Cass DA, Fischer T, Alpert AB, et al. The Value and Process of Inclusion: Using Sensitive, Respectful, and Inclusive Language and Images in NCCN Content. *J Natl Compr Canc Netw* 2023;21:434-441. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/37156485>.
12. Mentzel T, Pedeutour F, Lazar A, Coindre JM, eds. Dermatofibrosarcoma Protuberans in WHO Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone. In: Fletcher CD, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F, eds (ed 4): IARC Press; 2013.
13. Connective Tissue Tumors. In: Calonje E, Brenn T, Lazar A, McKee PH, eds. *McKee's Pathology of the Skin with Clinical Correlations* (ed 4): Elsevier Saunders; 2012:1630-1635.
14. Abenoza P, Lillemoe T. CD34 and factor XIIIa in the differential diagnosis of dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Dermatopathol* 1993;15:429-434. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7694515>.
15. Aiba S, Tabata N, Ishii H, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans is a unique fibrohistiocytic tumour expressing CD34. *Br J Dermatol* 1992;127:79-84. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1382538>.
16. Kutzner H. Expression of the human progenitor cell antigen CD34 (HPCA-1) distinguishes dermatofibrosarcoma protuberans from fibrous histiocytoma in formalin-fixed, paraffin-embedded tissue. *J Am Acad Dermatol* 1993;28:613-617. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7681857>.
17. Goldblum JR, Tuthill RJ. CD34 and factor-XIIIa immunoreactivity in dermatofibrosarcoma protuberans and dermatofibroma. *Am J Dermatopathol* 1997;19:147-153. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9129699>.

18. Sellheyer K, Nelson P, Krahl D. Dermatofibrosarcoma protuberans: a tumour of nestin-positive cutaneous mesenchymal stem cells? *Br J Dermatol* 2009;161:1317-1322. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19659472>.
19. Cribier B, Noacco G, Peltre B, Grosshans E. Stromelysin 3 expression: a useful marker for the differential diagnosis dermatofibroma versus dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol* 2002;46:408-413. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11862177>.
20. Lisovsky M, Hoang MP, Dresser KA, et al. Apolipoprotein D in CD34-positive and CD34-negative cutaneous neoplasms: a useful marker in differentiating superficial acral fibromyxoma from dermatofibrosarcoma protuberans. *Mod Pathol* 2008;21:31-38. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17885669>.
21. Yan X, Takahara M, Xie L, et al. Cathepsin K expression: a useful marker for the differential diagnosis of dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans. *Histopathology* 2010;57:486-488. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20727023>.
22. Connelly JH, Evans HL. Dermatofibrosarcoma protuberans. A clinicopathologic review with emphasis on fibrosarcomatous areas. *Am J Surg Pathol* 1992;16:921-925. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1415902>.
23. Szollosi Z, Nemes Z. Transformed dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathological study of eight cases. *J Clin Pathol* 2005;58:751-756. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15976346>.
24. Mentzel T, Beham A, Katenkamp D, et al. Fibrosarcomatous ("high-grade") dermatofibrosarcoma protuberans: clinicopathologic and immunohistochemical study of a series of 41 cases with emphasis on prognostic significance. *Am J Surg Pathol* 1998;22:576-587. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9591728>.
25. Bowne WB, Antonescu CR, Leung DH, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinicopathologic analysis of patients treated and followed at a single institution. *Cancer* 2000;88:2711-2720. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10870053>.
26. Abbott JJ, Oliveira AM, Nascimento AG. The prognostic significance of fibrosarcomatous transformation in dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Surg Pathol* 2006;30:436-443. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16625088>.
27. Ding J, Hashimoto H, Enjoji M. Dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous areas. A clinicopathologic study of nine cases and a comparison with allied tumors. *Cancer* 1989;64:721-729. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2545326>.
28. Hoesly PM, Lowe GC, Lohse CM, et al. Prognostic impact of fibrosarcomatous transformation in dermatofibrosarcoma protuberans: a cohort study. *J Am Acad Dermatol* 2015;72:419-425. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25582537>.
29. Lyu A, Wang Q. Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinical analysis. *Oncol Lett* 2018;16:1855-1862. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30008876>.
30. Erdem O, Wyatt AJ, Lin E, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans treated with wide local excision and followed at a cancer hospital: prognostic significance of clinicopathologic variables. *Am J Dermatopathol* 2012;34:24-34. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21785324>.
31. Jing C, Zhang H, Zhang X, Yu S. Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Clinicopathologic and Therapeutic Analysis of 254 Cases at a Single Institution. *Dermatol Surg* 2021;47:e26-e30. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32769521>.
32. Li Y, Wang C, Xiang B, et al. Clinical Features, Pathological Findings and Treatment of Recurrent Dermatofibrosarcoma Protuberans. *J Cancer* 2017;8:1319-1323. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28607608>.
33. Goldblum JR, Reith JD, Weiss SW. Sarcomas arising in dermatofibrosarcoma protuberans: a reappraisal of biologic behavior in eighteen cases treated by wide local excision with extended clinical follow up. *Am J Surg Pathol* 2000;24:1125-1130. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10935653>.

34. Castle KO, Guadagnolo BA, Tsai CJ, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: long-term outcomes of 53 patients treated with conservative surgery and radiation therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2013;86:585-590. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23628134>.
35. Liang CA, Jambusaria-Pahlajani A, Karia PS, et al. A systematic review of outcome data for dermatofibrosarcoma protuberans with and without fibrosarcomatous change. *J Am Acad Dermatol* 2014;71:781- 786. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24755121>.
36. Cai H, Wang Y, Wu J, Shi Y. Dermatofibrosarcoma protuberans: clinical diagnoses and treatment results of 260 cases in China. *J Surg Oncol* 2012;105:142-148. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21815146>.
37. Buck DW, 2nd, Kim JY, Alam M, et al. Multidisciplinary approach to the management of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol* 2012;67:861-866. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22387033>
38. Chappell AG, Doe SC, Worley B, et al. Multidisciplinary surgical treatment approach for dermatofibrosarcoma protuberans: an update. *Arch Dermatol Res* 2021;313:367-372. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32770258>.
39. Curtis KK, Fakult NJ, Strunck JL, et al. Establishing Consensus for Mohs Micrographic Surgical Techniques in the Treatment of Melanoma in Situ for Future Clinical Trials: A Modified Delphi Study. *J Natl Compr Canc Netw* 2024;1-6. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/39079545>.
40. Ugurel S, Mentzel T, Utikal J, et al. Neoadjuvant imatinib in advanced primary or locally recurrent dermatofibrosarcoma protuberans: a multicenter phase II DeCOG trial with long-term follow-up. *Clin Cancer Res* 2014;20:499-510. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24173542>.
41. Zhou X, Sun D, Liu Y, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: our 10-year experience on 80 patients. *J Dermatolog Treat* 2020;31:554-558. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31116621>.
42. Kimmel Z, Ratner D, Kim JY, et al. Peripheral excision margins for dermatofibrosarcoma protuberans: a meta-analysis of spatial data. *Ann Surg Oncol* 2007;14:2113-2120. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17468914>.
43. Chen Y, Jiang G. Association between surgical excision margins and outcomes in patients with dermatofibrosarcoma protuberans: A meta-analysis. *Dermatol Ther* 2021;34:e14954. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33835635>.
44. 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;35:82-87. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8682970>.
45. DuBay D, Cimmino V, Lowe L, et al. Low recurrence rate after surgery for dermatofibrosarcoma protuberans: a multidisciplinary approach from a single institution. *Cancer* 2004;100:1008-1016. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14983497>.
46. Meguerditchian AN, Wang J, Lema B, et al. Wide excision or Mohs micrographic surgery for the treatment of primary dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Clin Oncol* 2010;33:300-303. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19858696>.
47. Foroozan M, Sei JF, Amini M, et al. Efficacy of Mohs micrographic surgery for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans: systematic review. *Arch Dermatol* 2012;148:1055-1063. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22986859>.
48. Bogucki B, Neuhaus I, Hurst EA. Dermatofibrosarcoma protuberans: a review of the literature. *Dermatol Surg* 2012;38:537- 551. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22288484>.
49. Paradisi A, Abeni D, Rusciani A, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: wide local excision vs. Mohs micrographic surgery. *Cancer Treat Rev* 2008;34:728-736. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18684568>.
50. Lowe GC, Onajin O, Baum CL, et al. A Comparison of Mohs Micrographic Surgery and Wide Local Excision for Treatment of Dermatofibrosarcoma Protuberans With Long-Term Follow-up: The Mayo Clinic Experience. *Dermatol Surg* 2017;43:98-106. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27749444>.

51. Veronese F, Boggio P, Tiberio R, et al. Wide local excision vs. Mohs Tubingen technique in the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans: a two-centre retrospective study and literature review. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2017;31:2069-2076. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28573714>.
52. Malan M, Xuejingzi W, Quan SJ. The efficacy of Mohs micrographic surgery over the traditional wide local excision surgery in the cure of dermatofibrosarcoma protuberans. *Pan Afr Med J* 2019;33:297. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31692830>.
53. Durack A, Gran S, Gardiner MD, et al. A 10-year review of surgical management of dermatofibrosarcoma protuberans. *Br J Dermatol* 2021;184:731-739. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32599647>.
54. Farma JM, Ammori JB, Zager JS, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: how wide should we resect? *Ann Surg Oncol* 2010;17:2112-2118. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20354798>
55. Snow H, Davies E, Strauss DC, et al. Conservative Re-excision is a Safe and Simple Alternative to Radical Resection in Revision Surgery for Dermatofibrosarcoma Protuberans. *Ann Surg Oncol* 2020;27:919-923. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31664620>.
56. Harati K, Lange K, Goertz O, et al. A single-institutional review of 68 patients with dermatofibrosarcoma protuberans: wide re-excision after inadequate previous surgery results in a high rate of local control. *World J Surg Oncol* 2017;15:5. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28056985>.
57. Suit H, Spiro I, Mankin HJ, et al. Radiation in management of patients with dermatofibrosarcoma protuberans. *J Clin Oncol* 1996;14:2365-2369. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8708729>.
58. Uysal B, Sager O, Gamsiz H, et al. Evaluation of the role of radiotherapy in the management of dermatofibrosarcoma protuberans. *J BUON* 2013;18:268-273. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23613415>.
59. Hamid R, Hafeez A, Darzi MA, et al. Outcome of wide local excision in dermatofibrosarcoma protuberans and use of radiotherapy for margin-positive disease. *Indian Dermatol Online J* 2013;4:93-96. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23741663>.
60. Ballo MT, Zagars GK, Pisters P, Pollack A. The role of radiation therapy in the management of dermatofibrosarcoma protuberans. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1998;40:823-827. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9531366>.
61. Dagan R, Morris CG, Zlotecki RA, et al. Radiotherapy in the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Clin Oncol* 2005;28:537-539. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16317260>.
62. Sun LM, Wang CJ, Huang CC, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment results of 35 cases. *Radiother Oncol* 2000;57:175-181. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11054521>.
63. Williams N, Morris CG, Kirwan JM, et al. Radiotherapy for dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Clin Oncol* 2014;37:430-432. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23388563>.
64. Haas RL, Keus RB, Loftus BM, et al. The role of radiotherapy in the local management of dermatofibrosarcoma protuberans. Soft Tissue Tumours Working Group. *Eur J Cancer* 1997;33:1055-1060. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9376187>.
65. Chen YT, Tu WT, Lee WR, Huang YC. The efficacy of adjuvant radiotherapy in dermatofibrosarcoma protuberans: a systemic review and meta-analysis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2016;30:1107- 1114. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26879523>.
66. Takahira T, Oda Y, Tamiya S, et al. Detection of COL1A1-PDGFB fusion transcripts and PDGFB/PDGFRB mRNA expression in dermatofibrosarcoma protuberans. *Mod Pathol* 2007;20:668-675. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17431412>.
67. Patel KU, Szabo SS, Hernandez VS, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans COL1A1-PDGFB fusion is identified in virtually all dermatofibrosarcoma protuberans cases when investigated by newly developed multiplex reverse transcription polymerase chain reaction and fluorescence in situ

- hybridization assays. *Hum Pathol* 2008;39:184-193. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17950782>.
68. 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;15:95-98. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8988177>.
69. Rutkowski P, Van Glabbeke M, Rankin CJ, et al. Imatinib mesylate in advanced dermatofibrosarcoma protuberans: pooled analysis of two phase II clinical trials. *J Clin Oncol* 2010;28:1772-1779. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20194851>.
70. Navarrete-Dechent C, Mori S, Barker CA, et al. Imatinib Treatment for Locally Advanced or Metastatic Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Systematic Review. *JAMA Dermatol* 2019;155:361-369. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30601909>.
71. Kerob D, Porcher R, Verola O, et al. Imatinib mesylate as a preoperative therapy in dermatofibrosarcoma: results of a multicenter phase II study on 25 patients. *Clin Cancer Res* 2010;16:3288-3295. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20439456>
72. McArthur GA, Demetri GD, van Oosterom A, et al. Molecular and clinical analysis of locally advanced dermatofibrosarcoma protuberans treated with imatinib: Imatinib Target Exploration Consortium Study B2225. *J Clin Oncol* 2005;23:866-873. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15681532>.
73. Rutkowski P, Debiec-Rychter M, Nowecki Z, et al. Treatment of advanced dermatofibrosarcoma protuberans with imatinib mesylate with or without surgical resection. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2011;25:264-270. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20569296>