



Рис. 5. Макроскопическая картина удаленного очага
Fig. 5. Macroscopic picture of a remote site

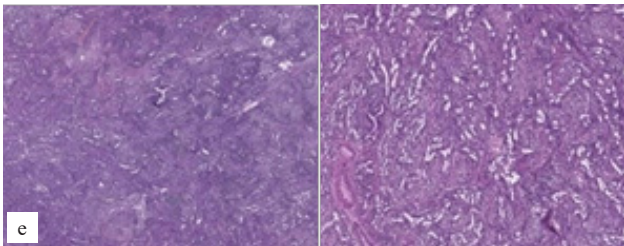
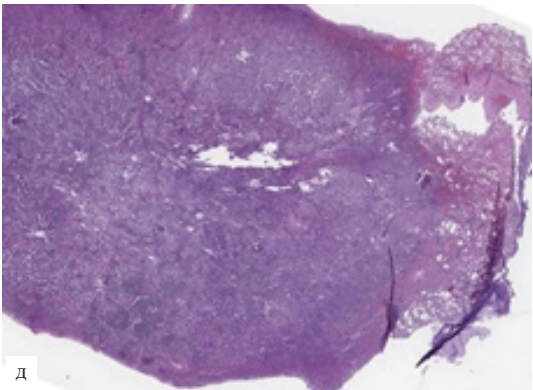
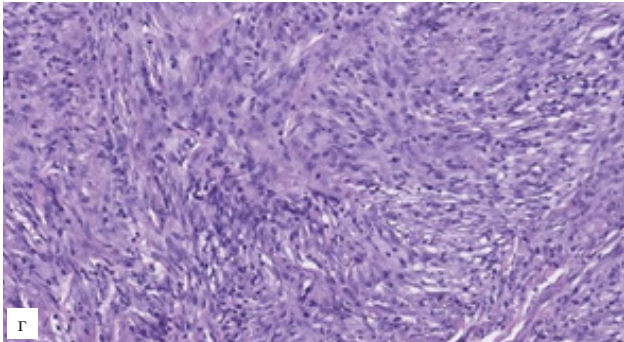
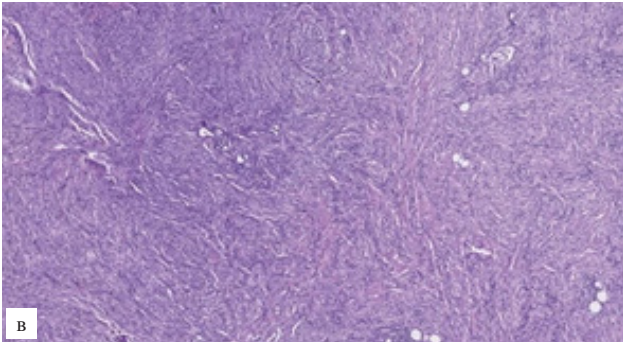
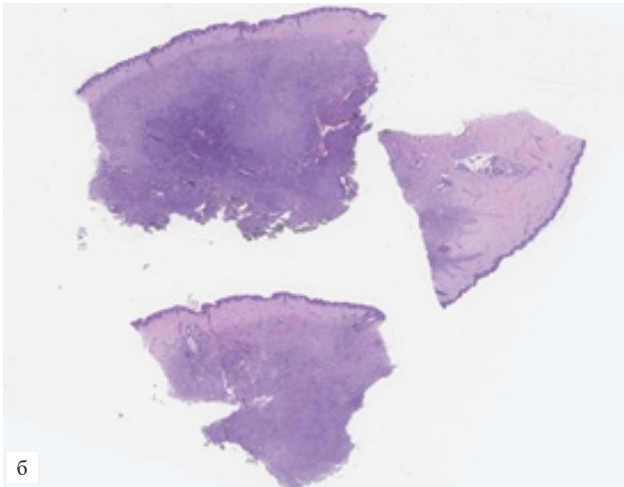


Рис. 6. а–е. Морфологическая картина дерматофибромы
Fig. 6. а–е. Morphological picture of dermatofibroma

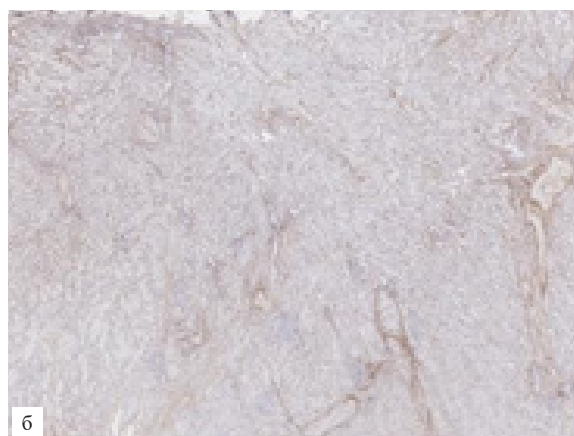


Рис. 7, а, б. Иммуногистохимическое исследование: экспрессия CD163, CD34
Fig. 7, а, б. Immunohistochemical examination: tumor cells positive for CD163, CD34

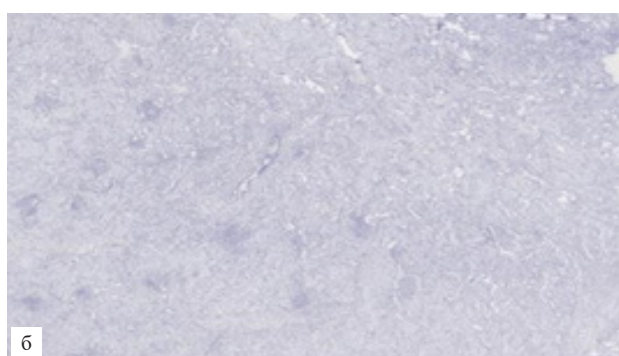
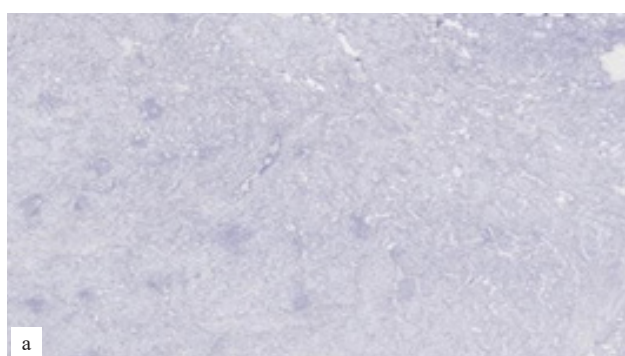


Рис. 8, а, б. Иммуногистохимическое исследование: отсутствие экспрессии маркеров ALK и ROS1
Fig. 8, а, б. ALK- and ROS1-negative immunohistochemical staining

Таблица 1. Данные комплексного геномного профилирования (FMI)

Ген	Патогенный вариант	Доля альтернативного аллеля, %
<i>CUX1</i>	c.4157C>T (p.Pro1386Ser)	54,2
<i>MAP3K1</i>	c.2479G>A (p.Val827Ile)	49,7
<i>EP300</i>	c.4798C>G (p.Leu1600Val)	50
<i>PC</i>	c.616G>T (p.Val206Leu)	50,3
<i>FANCD2</i>	c.2803A>C (p.Ile935Leu)	51,6
<i>STAG2</i>	c.1442T>C (p.Val481Ala)	49
<i>IGFR1</i>	c.3394G>A (p.Val1132Ile)	44,6

Table 1. Findings of Comprehensive Genomic Profiling. Foundation Medicine, Inc. (FMI)

Gen	Pathogenic variant	Proportion of the alternative allele, %
<i>CUX1</i>	c.4157C>T (p.Pro1386Ser)	54.2
<i>MAP3K1</i>	c.2479G>A (p.Val827Ile)	49.7
<i>EP300</i>	c.4798C>G (p.Leu1600Val)	50
<i>PC</i>	c.616G>T (p.Val206Leu)	50.3
<i>FANCD2</i>	c.2803A>C (p.Ile935Leu)	51.6
<i>STAG2</i>	c.1442T>C (p.Val481Ala)	49
<i>IGFR1</i>	c.3394G>A (p.Val1132Ile)	44.6

Таблица 2. Серия случаев агрессивной метастазирующей дерматофибромы у детей
Table 2. A series of cases of aggressive metastatic dermatofibroma in children

№ п/п	Автор Author	Год публикации Year of publication	Возраст/ пол Age/gender	Локализация Localization	Метастазы Metastases	Морфологический подтип Morphological subtype	Хромосомные абберации Chromosomal aberrations	Лечение Treatment	Исход Outcome
1	Enzinger [1]	1979	3 М 3 M	Мягкие ткани правой пред- плечья <i>Soft tissues of the right forearm</i>	Мягкие ткани правой верхней конечности <i>Soft tissues of the right upper limb</i>	Неизвестно <i>Unknown</i>	Неизвестно <i>Unknown</i>	Удаление опухоли <i>Tumor removal</i>	Жив без событий <i>Event-free survival</i>
2	Pettinato et al [13]	1990	9 М 9 M	Мягкие ткани левого бедра <i>Soft tissues of the left thigh</i>	Паховые л/у <i>Inguinal lymph nodes</i>	Неизвестно <i>Unknown</i>	Неизвестно <i>Unknown</i>	ПХТ + лучевая терапия <i>Polychemotherapy + radiation therapy</i>	Смерть от основного за- болевания <i>Death from primary disease</i>
3	Fletcher, C. D. M [14]	1991	11 М 11 M	Мягкие ткани левой лодыжки <i>Soft tissues of the left ankle</i>	Л/у легкие <i>Lymph nodes, lungs</i>	Неизвестно <i>Unknown</i>	Неизвестно <i>Unknown</i>	ПХТ + лучевая терапия <i>Polychemotherapy + radiation therapy</i>	Рецидив №1 через 5 лет, Прогрессирование, смерть от основного за- болевания <i>Relapse №1 after 5 years, progression, death from primary disease</i>
4	Costa MJ et al. [15]	1995	3 Неизвестно <i>Unknown</i>	Мягкие ткани шеи <i>Soft tissues of the neck</i>	Легкие <i>Lungs</i>	Неизвестно <i>Unknown</i>	Неизвестно <i>Unknown</i>	ПХТ + лучевая терапия <i>Polychemotherapy + radiation therapy</i>	Смерть от основного за- болевания <i>Death from primary disease</i>
5	Matsuura et al. [16]	2010	10 М 10 M	Мягкие ткани спины <i>Soft tissues of the back</i>	Легкие <i>Lungs</i>	Аневризм оподобная <i>Aneurysmal</i>	CD34 отрицательный CD68 положительный Перестройка ESWR1 <i>CD34 negative, CD68 positive, Rearrangement of the ESWR1</i>	Удаление опухоли <i>Tumor removal</i>	Жив без событий <i>Event-free survival</i>
6	Thway et al. [17]	2012	8 М 8 M	Кожа головы <i>Scalp</i>	Правый заушный л/у <i>Right occipital lymph node</i>	Аневризм оподобная <i>Aneurysmal</i>	CD34 отрицательный CD68 положительный Перестановка ESWR1 <i>CD34 negative, CD68 positive, Rearrangement of the ESWR1</i>	Удаление опухоли <i>Tumor removal</i>	Жив без событий <i>Event-free survival</i>

№ п/п	Автор Author	Год публикации Year of publication	Возраст т/ пол Age/gender	Локализация Localization	Метастазы Metastases	Морфологический подтип Morphological subtype	Хромосомные aberrations Chromosomal aberrations	Лечение Treatment	Исход Outcome
7	Mentz et al. [3]	2013	2 Ж 2 F	Кожа головы Scalp	Шейные и околоушные л/у Cervical and parotid lymph nodes	Аневризм оподобная Aneurysmal	CD34 отрицательный, CD68 отрицательный, CD34 negative CD68 negative Gains of chromosome 3, 8, 11	Удаление опухоли Tumor removal	Жив без событий Event-free survival
8	Doyle et al. [4]	2013	3 Ж 3 F	Мягкие ткани бедр Soft tissues of the thigh	Паховые л/у Inguinal lymph nodes	Клеточная Cellular	Неизвестно Unknown	Удаление опухоли Tumor removal	Жив без событий Event-free survival
9	Maher et al. [29]	2015	11 Ж 11 F	Мягкие ткани правого бедра Soft tissues of the right thigh	Мягкие ткани таза Soft tissues of the pelvis	Аневризм оподобная Aneurysmal	CD34 отрицательный CD68 отрицательный Слияние генов EWSR1 CREB1 CD34 negative CD68 negative EWSR1 CREB1 gene fusion	Удаление опухоли Tumor removal	Жив без событий Event-free survival
10	Saito et al. [19]	2017	8 Ж 8 F	Мягкие ткани голень Soft tissues of the leg	Регионарные л/у Regional lymph nodes	Аневризм оподобная Aneurysmal	Слияние генов EWSR1 CREB1 EWSR1 CREB1 gene fusion	Удаление опухоли + ИХТ (VCR/A/IF O/D-A) Tumor removal + Polychemotherapy (VCR/A/IF O/D-A)	Рецидив № 1 после 6 мес., жив Relapse №1 after 6 months, alive