



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

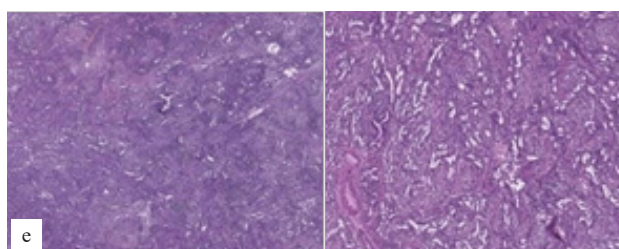
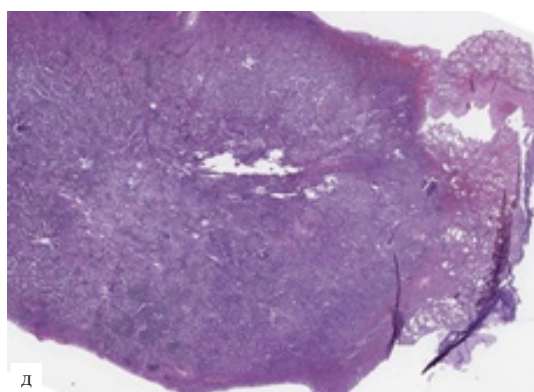
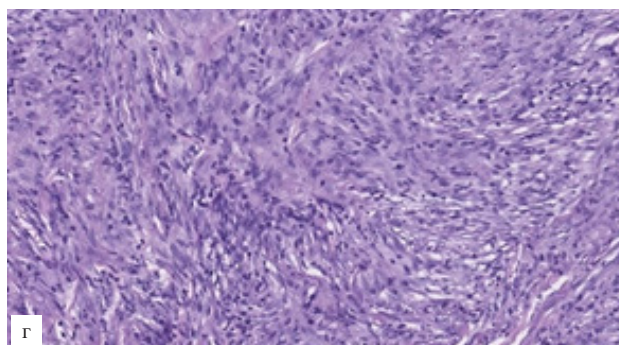
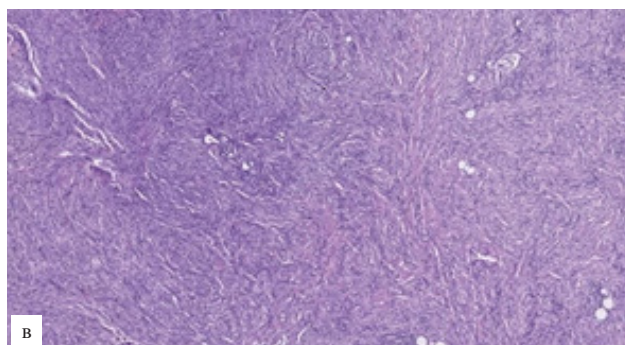
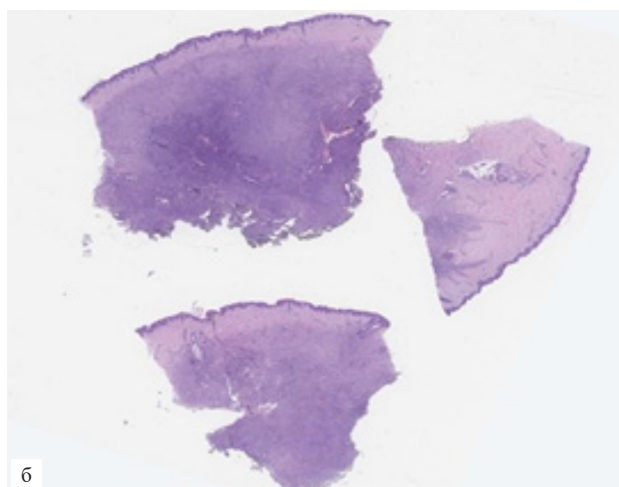


Рис. 6. а–е. Морфологическая картина дерматофибромы
Fig. 6. а–е. Morphological picture of dermatofibroma

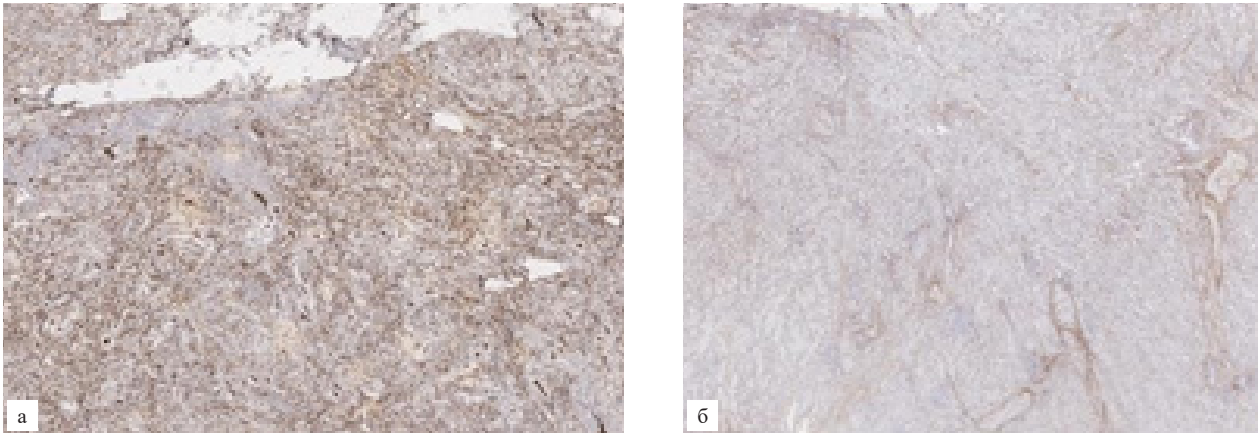


Рис. 7, а, б. Иммуногистохимическое исследование: экспрессия CD163, CD34
Fig. 7, а, б. Immunohistochemical examination: tumor cells positive for CD163, CD34

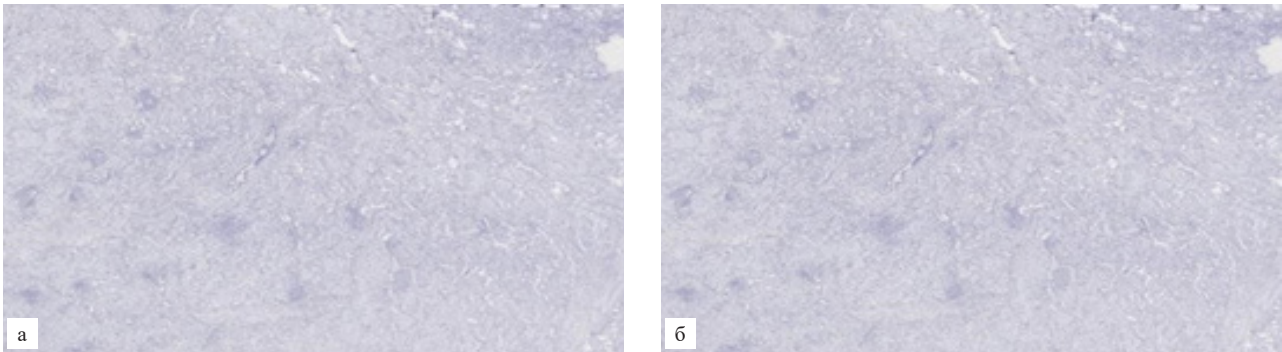


Рис. 8, а, б. Иммуногистохимическое исследование: отсутствие экспрессии маркеров ALK и ROS1
Fig. 8, а, б. ALK- and ROS-1-negative immunohistochemical staining

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 т/ пол Age/gender	Локализация Localization	Метастазы Metastases	Морфологический подтип Morphological subtype	Хромосомные абберации Chromosomal aberrations	Лечение Treatment	Исход Outcome
1	Enzinger [1]	1979	3 M 3 M	Мягкие ткани правого 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 M 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 M 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	Matsu mura et al. [16]	2010	10 M 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 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 M 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 п/ 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 <i>Cervical and parotid lymph nodes</i>	Аневризм оподобная <i>Aneurysmal</i>	CD34 отрицательный CD68 отрицательный, <i>CD34 negative CD68 negative</i> Gains of chromosome 3, 8, 11	Удаление опухоли <i>Tumor removal</i>	Жив без событий <i>Event-free survival</i>
8	Doyle et al. [4]	2013	3 Ж 3 F	Мягкие ткани бедра <i>Soft tissues of the thigh</i>	Паховые л/у <i>Inguinal lymph nodes</i>	Клеточная <i>Cellular</i>	Неизвестно <i>Unknown</i>	Удаление опухоли <i>Tumor removal</i>	Жив без событий <i>Event-free survival</i>
9	Maher et al. [29]	2015	11 Ж 11 F	Мягкие ткани правого бедра <i>Soft tissues of the right thigh</i>	Мягкие ткани таза <i>Soft tissues of the pelvis</i>	Аневризм оподобная <i>Aneurysmal</i>	CD34 отрицательный CD68 отрицательный Слияние генов EWSR1 CREB1 CD34 negative CD68 negative EWSR1 CREB1 <i>gene fusion</i>	Удаление опухоли <i>Tumor removal</i>	Жив без событий <i>Event-free survival</i>
10	Saito et al. [19]	2017	8 Ж 8 F	Мягкие ткани голеньи <i>Soft tissues of the leg</i>	Регионарные л/у <i>Regional lymph nodes</i>	Аневризм оподобная <i>Aneurysmal</i>	Слияние генов EWSR1 CREB1 <i>EWSR1 CREB1 gene fusion</i>	Удаление опухоли + ПХТ (VCR/A/IF O/D-A) Tumor removal + Polychemotherapy (VCR/A/IF O/D-A)	Рецидив № 1 после 6 мес., жив <i>Relapse №1 after 6 months, alive</i>