



National Comprehensive
Cancer Network®

NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®)

隆突性皮肤纤维肉瘤(DFSP)

Version 1.2021 — February 8, 2021

NCCN.org

继续

本指南由邱立新医生团队编译

仅供个人学习使用，严禁用于商业，请于下载后24小时删除
版权归© 2021 National Comprehensive Cancer Network, Inc公司所有



扫描或长按识别下方二维码或添加复旦肿瘤邱立新医生微信号
qiuyisheng222或13918529955



复旦肿瘤邱立新医生

即可免费参与/获得

万份肿瘤PPT库

事半功倍的思维导图版各种最新指南

最新版本各大种类指南（如NCCN中文版）、专家共识

pd1免疫治疗不良反应处理技巧

各种病历和知情同意书模版

机器人智能化派发权威资料或回复问题

万名肿瘤专业医生互帮互助

全国各地顶级专家网络多学科会诊

协作开展临床试验和真实世界研究

培训SCI论文和科普文章写作

基因检测综合解读和协助制定治疗方案

患者双向转诊或方便就医或全程管理

协助医生个人品牌运营和患者全程管理

事半功倍地批量管理患者

.....

火焰高，欢迎更多的同行朋友加入我们！
以及其他海量肿瘤资料库更新，众人拾柴
家一起有奖挑错、参与指南编译和更新，
为了让资料库越来越好，永远热烈欢迎大



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN指南2021.1版 隆突性皮肤纤维肉瘤

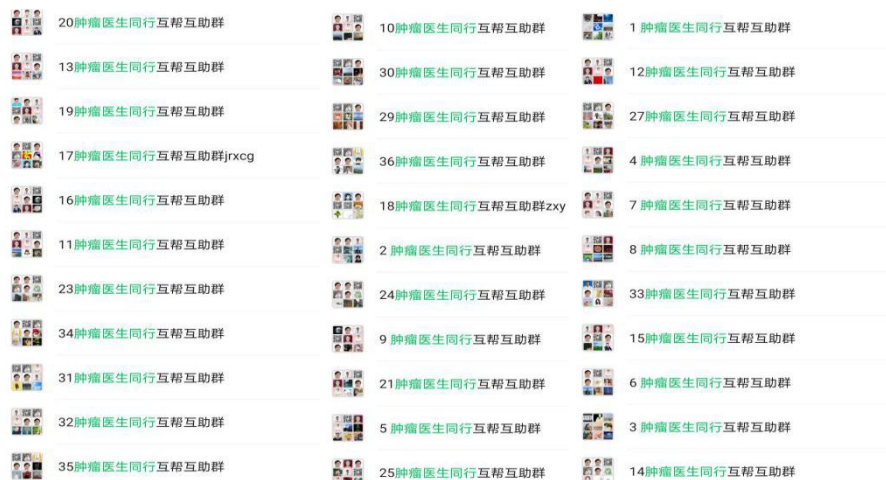
NCCN指南索引

目录

讨论

肿瘤治疗新技术新方法日新月异，瞬间手里的资料已被更新或再版。“单打独斗”的时代已经过去，靠个人去收集最新资料，着实困难。为了给广大医生同行节约宝贵时间。我们几位医生为大家搜集了众多肿瘤相关资料，合成“肿瘤资料库”。资料库涵盖了2021各大版本指南及最新解读、最新各大瘤种专家共识、规范、PD1免疫治疗相关最新资料及不良反应处理共识、NCCN指南（中英文）、ASCO、ESMO精品幻灯、众多优秀专家讲课的精品幻灯等，并且在陆续更新中。希望能帮助到大家。大家一起学习，掌握新知识、新方案，更好的为肿瘤患者服务。“独乐乐，不如众乐乐”，也请大家帮转发给更多需要这些资料的同行朋友。“众人拾柴火焰高”，也希望更多的医生朋友加入我们，分享新资料，努力保持资料库更新。做到在这里总能找到你需要的资料。

肿瘤医生同行互帮互助群



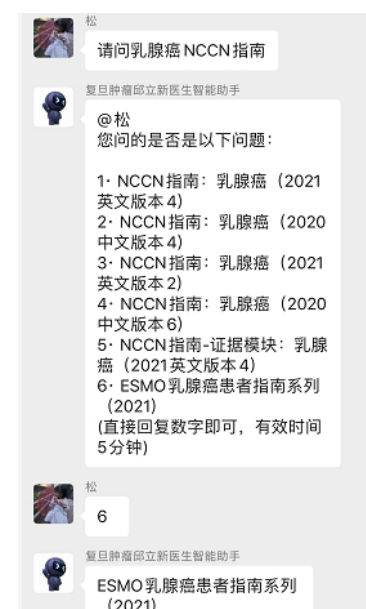
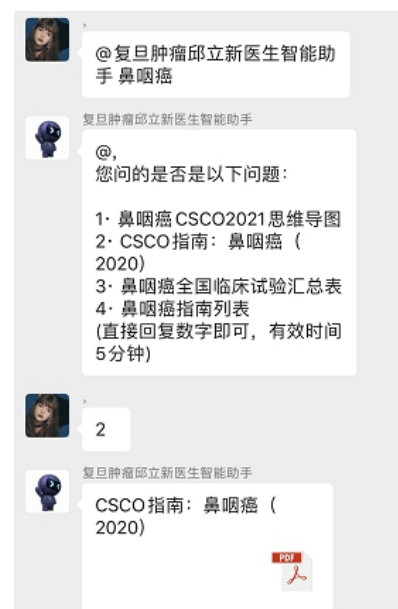
群内医生同行50000+

欢迎各位医生同道扫码入群和大家一起讨论肿瘤相关问题！



162群

肿瘤医生同行互帮互助群内利用AI技术，24小时在线自动派发指南共识，最新NCCN指南（中英文版）、各版本指南思维导图版、万份肿瘤PPT库等。



扫描或长按识别下方二维码或添加复旦肿瘤邱立新医生微信号qiuyisheng222或13918529955申请入群



复旦肿瘤邱立新医生



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN指南，版本：1.2021

隆突性皮肤纤维肉瘤

[NCCN指南索引](#)

[目录](#)
[讨论](#)

Chrysalyne D. Schmults, MD, MS/Chair ∞
Dana-Farber/Brigham and Women's
Cancer Center

Rachel Blitzblau, MD, PhD/Vice Chair §
Duke Cancer Institute

Sumaira Z. Aasi, MD ∞
Stanford Cancer Institute

Murad Alam, MD ∞ ¶ ζ
Robert H. Lurie Comprehensive Cancer
Center of Northwestern University

James S. Andersen, MD ¶ Ÿ
City of Hope National Medical Center

Brian C. Baumann, MD § Siteman
Cancer Center at Barnes-
Jewish Hospital and Washington
University School of Medicine

Jeremy Bordeaux, MD, MPH ∞ Case
Comprehensive Cancer Center/
University Hospitals Seidman Cancer
Center and Cleveland Clinic Taussig
Cancer Institute

Pei-Ling Chen, MD, PhD ≠
Moffitt Cancer Center

Robert Chin, MD, PhD §
UCLA Jonsson Comprehensive Cancer Center

Carlo M. Contreras, MD ¶
The Ohio State University Comprehensive
Cancer Center - James Cancer Hospital
and Solove Research Institute

Dominick DiMaio, MD ≠
Fred & Pamela Buffett Cancer Center

Jessica M. Donigan, MD ∞
Huntsman Cancer Institute
at the University of Utah

Jeffrey M. Farma, MD ¶
Fox Chase Cancer Center

Karthik Ghosh, MD ⊢
Mayo Clinic Cancer Center

Roy C. Grekin, MD ∞ ¶
UCSF Helen Diller Family
Comprehensive Cancer Center

Kelly Harms, MD, PhD ∞
University of Michigan Rogel Cancer Center

Alan L. Ho, MD, PhD †
Memorial Sloan Kettering Cancer Center

Ashley Holder, MD ¶
O'Neal Comprehensive Cancer Center at UAB

Karl D. Lewis, MD †
University of Colorado Cancer Center

Manisha J. Loss, MD ∞
Sidney Kimmel Comprehensive
Cancer Center at Johns Hopkins

John Nicholas Lukens, MD §
Abramson Cancer Center at the
University of Pennsylvania

Kishwer S. Nehal, MD ∞ ¶
Memorial Sloan Kettering Cancer Center

Paul Nghiem, MD, PhD ∞
Fred Hutchinson Cancer Research
Center/Seattle Cancer Care Alliance

Soo Park, MD †
UC San Diego Moores Cancer Center

Tejesh Patel, MD ∞ ≠
St. Jude Children's Research Hospital/
University of Tennessee Health Science
Center

Igor Puzanov, MD, MSCI †
Roswell Park Cancer Institute

Aleksandar Sekulic, MD, PhD ∞
Mayo Clinic Cancer Center

Ashok R. Shaha, MD ¶ ζ
Memorial Sloan Kettering Cancer Center

Divya Srivastava, MD ∞
UT Southwestern Simmons
Comprehensive Cancer Center

William Stebbins, MD ∞
Vanderbilt-Ingram Cancer Center

Valencia Thomas, MD ∞
The University of Texas
MD Anderson Cancer Center

Yaohui G. Xu, MD, PhD ∞
University of Wisconsin
Carbone Cancer Center

NCCN

Anita Engh, PhD
Mary Dwyer, MS
Beth Lynn, RN, BS

o Dermatology 皮肤科
⊢ Internal medicine 内科
† Medical oncology 肿瘤内科
ζ Otolaryngology 耳鼻喉科
≠ Pathology/Dermatopathology 病理学/皮肤病理学
Ÿ Reconstructive surgery 重建手术
§ Radiotherapy/Radiation oncology 放疗/放射肿瘤学
¶ Surgery/Surgical oncology 手术/肿瘤外科
* Discussion Section Writing Committee 讨论部分编写委员会

[NCCN指南专家组](#)

继续



[NCCN隆突性皮肤纤维肉瘤小组成员](#)

[指导原则更新总结](#)

[临床表现和检查\(DFSP-1\)治疗和随访\(DFSP-2\)](#)

[病理学原理\(DFSP-A\)切除原理\(DFSP-B\)](#)

[放射治疗原理\(DFSP-C\)](#)

临床试验：NCCN认为，对任何癌症患者的最佳治疗方法是进行临床试验。尤其鼓励参与临床试验。

选择免费的最先进的靶向治疗或免疫治疗临床试验项目利器，全国在线查找临床试验，请单击此处：

<http://www.lcsyxm.cn/RCTS>。

或扫码下方二维码：



NCCN证据和共识类别：除非特别说明，所有建议均为**2A**类。

见NCCN证据和共识分类。

NCCN推荐类别：所有推荐方案都认为是适当的。

NCCN®指南是作者对当前疗方法的认可，对证据和共识的总结。任何应用或参考NCCN指南的临床医生，均应根据患者具体临床情况，使用独立的医学判断，来确定患者的护理或治疗方案。国家综合癌症网络®（NCCN）对其内容、使用或应用不作任何形式的声明或保证，并对其以任何方式的应用或使用不承担任何责任。NCCN指南®版权归国家综合癌症网络所有。未经NCCN明确书面许可，不得以任何形式复制NCCN指南和本指南中的插图。©2021。



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN指南，版本：1.2021

隆突性皮肤纤维肉瘤



NCCN隆突性皮肤纤维肉瘤指南第1.2021版较第1.2020版的更新内容包括：

DFSP-1

- 临床表现
- 第二列补充：考虑到诊断和切除的复杂性，应在具有专业的骨与软组织中心进行多学科讨论，特别是对于巨大和复发的DFSP。
- 诊断检查

第三项的第三个子项目修订：注意并报告需指出是否纤维肉瘤变或者其他高度恶性肉瘤的证据。

第四项修订：如果皮肤受累较大或复发性肿瘤，需完善术前增强MRI。

- 脚注b修改：“.....强烈建议最好包括较深的皮下组织.....不鼓励广泛破坏，因为很难从病理学角度解释随后的再切除并防止可能的肿瘤散播。鼓励将活检闭合保持较小，以免为了最终切除而扭曲解剖结构。

DFSP-2

- 治疗
 - 第一列修订：Mohs显微手术切除或其他形式的CCPDMA。
- 辅助治疗
 - 阳性切缘修正：放疗和多学科会诊，考虑放疗和其他治疗方案。
- 注脚修订

脚注e：DFSP的手术入路必须精心规划。肿瘤的大小和位置以及美容问题将决定最合适的手术方式。完整环周外周和深缘评估(CCPDMA)最常用的形式是MMS。[参见NCCN鳞状细胞皮肤癌指南-CCPDMA技术原则](#)。如果CCPDMA不可用，考虑广泛切除。由于难以从病理学上解释随后的再切除，并且存在将残留肿瘤隐藏在固定组织下方的风险且难以防止可能的肿瘤播散，则不鼓励广泛的破坏。[见切除原则\(DFSP-B\)](#)。

脚注f：如果患者肿瘤不能切除，预期切除不会达到阴性切缘且无不可接受的功能或美容结果的患者，考虑新辅助治疗药物伊马替尼。

脚注h：当体格检查不足或不可靠时，增强MRI可能有助于检测高危病变患者或进行子更广泛重建的患者的早期复发，以描绘肿瘤范围。

脚注j：缺乏t(17; 22)易位重排的肿瘤可能对伊马替尼无反应。在开始伊马替尼治疗前，使用细胞遗传学对肿瘤进行分子细胞遗传学分析(分子或常规)可能有用。



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN指南，版本：1.2021

隆突性皮肤纤维肉瘤



《隆突性皮肤纤维肉瘤NCCN指南》1.2021版自1.2020版的更新包括：

DFSP-A

- 病理学原理

添加第一项：首选由具有皮肤病学特定专业知识的医生进行评估(如果有)。

第五项修订：对于不明确的病变，考虑荧光原位杂交(FISH)、聚合酶链式反应(PCR)或常规细胞遗传学检查I型胶原 $\alpha 1$ (col1a-1; 17q22)与血小板衍生生长因子 β (PDGF β ; 在22q13上)以形成致癌嵌合融合基因t(17; 22)(q22; q13)，以检测(17; 22)(q22; q13)，这是DFSP的标志。17q22处的I型胶原 $\alpha 1$ 基因(COL1A1)与22q13处的血小板衍生生长因子 β 基因(PDGF β)融合，形成致癌嵌合融合基因COL1A1-PDGF β 。

DFSP-B

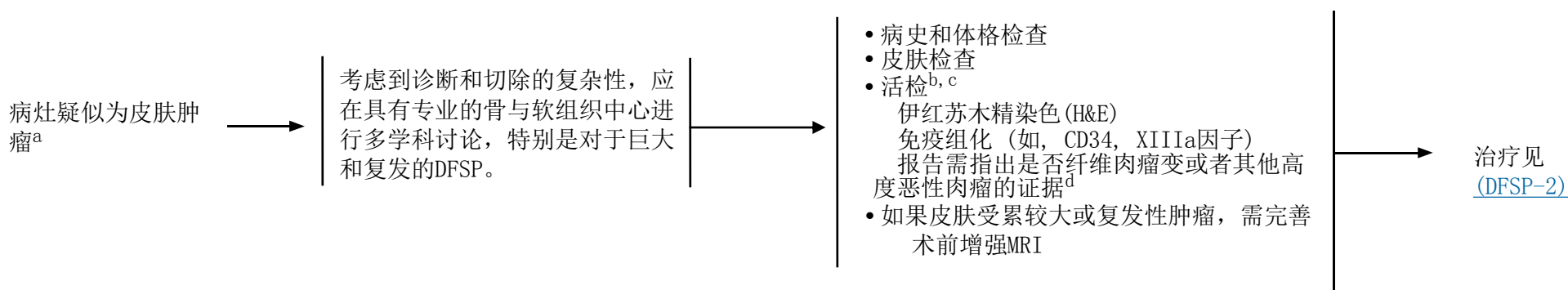
- 切除原则

该页被广泛修订。



临床表现

诊断检查



^a 欲了解更多信息，请参阅美国皮肤病学会协会网址：<https://www.aad.org/public/diseases/skin-cancer/types/common/dfsp/>.

^b 由于组织采样不足或活检过浅，这个肿瘤经常被误诊。穿刺、切开活检或粗针穿刺能够更好的获取皮下组织，强烈建议进行上述取样手段，从而进行准确的病理评估。如果活检不确定或临床怀疑仍然存在，建议重新活检。肿瘤大体切除后病理切缘评价相当困难，所以不推荐大范围的切除病灶获取病理诊断。鼓励采用尽量小的活检范围，以免为了最终切除而扭曲解剖结构。

^c [病理诊断原则 \(DFSP-A\)](#).

^d 假如纤维肉瘤变或向 高度恶性转化，参照[NCCN软组织肉瘤指南](#)。建议针对其他高风险特征进行多学科讨论。

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。

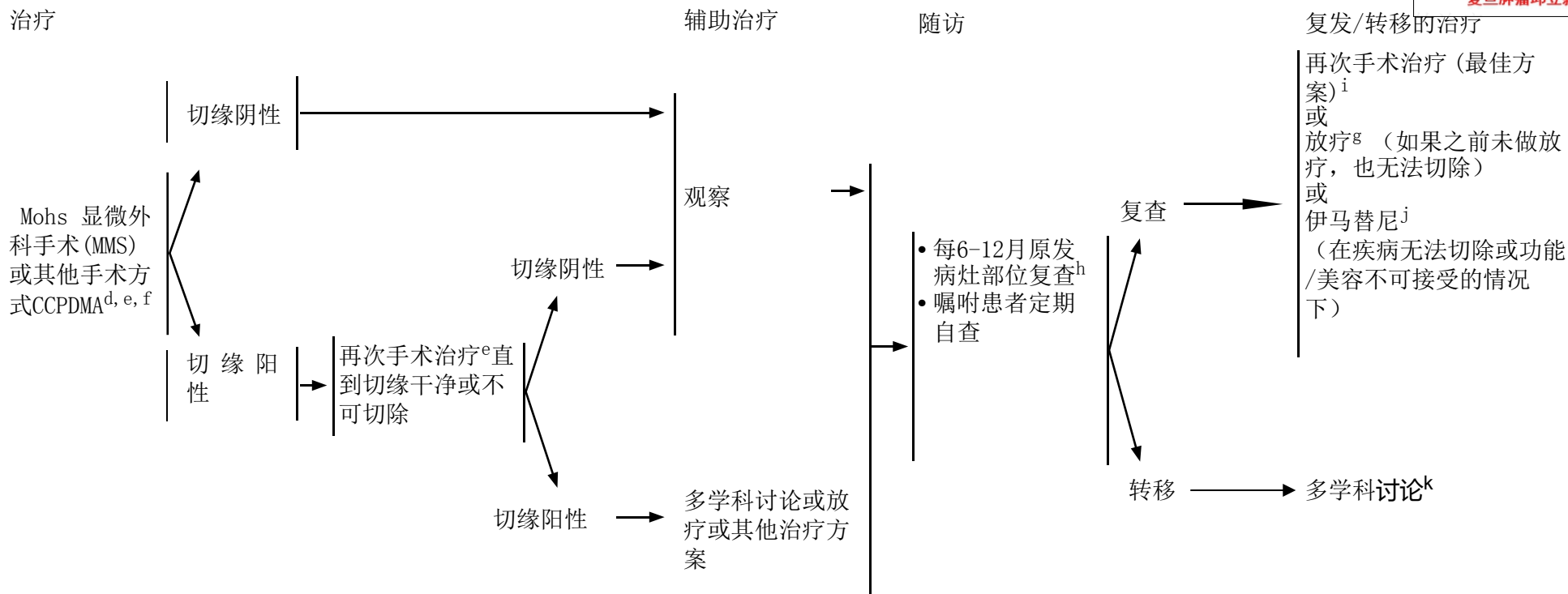
临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳管理都是在临床试验中。尤其鼓励参加临床试验。



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN指南，版本：1.2021

隆突性皮肤纤维肉瘤



d如果观察到纤维肉瘤变化/恶变，请参见NCCN软组织肉瘤指南。对于其他高危特征，建议进行多学科会诊。

e完整环周外周和深缘评估(CCPDMA)最常用的形式是MMS。参见NCCN鳞状细胞皮肤癌指南-CCPDMA技术原则。如果CCPDMA不可用，考虑广泛切除。由于难以从病理学上解释随后的再切除，并且存在将残留肿瘤隐藏在固定组织下方的风险，则不鼓励广泛的破坏。见切除原则(DFSP-B)。

f预期切除不会达到阴性切缘且无不可接受的功能或美容结果的患者，考虑新辅助治疗药物伊马替尼。

g见放射治疗原则(DFSP-C)。

h当体格检查不足或不可靠时，增强MRI可能有助于检测高危病变患者的早期复发，以描绘肿瘤范围。

i对于阴性切缘，不推荐放疗。如果之前未放疗，并且进一步切除不可行，则可考虑放疗治疗切缘阳性。

j缺乏t(17; 22)重排的肿瘤可能对伊马替尼无反应。在开始伊马替尼治疗前，肿瘤的细胞遗传学分析（分子或常规）可能有用。

k参见NCCN IV期软组织肉瘤指南(EXTSARC-5)。

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。

临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳管理都是在临床试验中。尤其鼓励参加临床试验。



NCCN指南，版本：1.2021

隆突性皮肤纤维肉瘤



病理学原则¹

- 如果可以首选由具有皮肤病学特定专业知识的医生进行评估。
- 由异型性较小的梭形细胞组成，常呈现特征性的席纹状、漩涡状排列。
- 免疫组化中 CD34 绝大多数阳性, 而 XIIIa 因子阴性.
- 纤维肉瘤型隆突性皮肤纤维肉瘤(FS-DFSP)部分区域瘤细胞异型性明显, 核分裂象增多(> 5/10 每高倍镜下 [HPF]),免疫组化中CD34 阴性.²
- 在遗传学上，隆突性皮肤纤维肉瘤有典型改变t(17;22)(q22;q13),形成融合基因 *COL1A1-PDGFB*，对于不能确诊的病例，可采用荧光原位杂交技术 (FISH), 聚合酶链反应 (PCR), 或常规细胞遗传学 检测以明确诊断。
- 肿瘤切缘的判定需要通过 H&E 染色，必要时行 CD34免疫组化检测。

¹ 目前，未定义AJCC或CAP病理报告模板。

² 当存在FS-DPSF时应注意，因为其不良预后相关。

DFSP-A

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。

临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳管理都是在临床试验中。尤其鼓励参加临床试验。



National
Comprehensive
Cancer
Network®

NCCN指南，版本：1.2021

隆突性皮肤纤维肉瘤



复旦肿瘤邱立新医生

外科治疗原则

目标：

- 应尽一切努力实现根治性手术，尽可能达到切缘阴性，包括侧切缘和底切缘。肿瘤特征包括长、不规则、亚临床浸润。无论扩大切除手术还是Mohs切除手术都应明确是否有纤维肉瘤变，这一变化与不良预后有关。

手术方法： Mohs 显微外科手术或者其他的CCPDMA

- [参见NCCN鳞状细胞皮肤癌指南-CCPDMA技术原则。](#)

- 如果CCPDMA 不可用，考虑广泛切除。

- 如果担心手术切缘不能达到阴性，可考虑用皮瓣或其他技术修复，因为一旦阳性可能局部控制不佳，导致肿瘤复发。另外也可考虑中厚皮瓣移植（STSG）。
- 建议避免任何涉及广泛破坏的重建. 如有必要，应延迟组织移动，直到证实组织学切缘阴性，以防止亚临床肿瘤持续存在，特别是在重新定位的组织或修复下方意外隐藏残留肿瘤。

DFSP-B

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。

临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳管理都是在临床试验中。尤其鼓励参加临床试验。



放疗原则

一般治疗

• 辅助放疗：

阳性切缘 / 原发肿瘤

◇ 50–60 Gy 阳性切缘或者切缘情况不确定, 更高剂量的推荐是 66 Gy对于阳性切缘或原发肿瘤患者 (每天2-Gy)。

◇ 如临床上无禁忌，放疗区域应超出外科切缘(如, 3–5 cm).

阴性切缘

◇ 不推荐放疗.

• 复发/转移：

推荐无法手术并且之前未做放疗的患者；对于切缘不确定或阳性切缘，50–60 Gy，更高剂量的推荐是 66 Gy对于阳性切缘或原发肿瘤患者 (每天2-Gy)。

如临床上无禁忌，放疗区域应超出外科切缘(如, 3–5 cm)

注：除非另有说明，否则所有建议均为2A类。

临床试验：NCCN认为，任何癌症患者的最佳管理都是在临床试验中。尤其鼓励参加临床试验。

更多肿瘤资料添加 复旦肿瘤邱立新医生微信号 **qiyiyisheng222** 或 **13918529965**



复旦肿瘤邱立新医生



NCCN指南，版本：1.2021

隆突性皮肤纤维肉瘤

NCCN证据分类和共识	
1类	基于高水平证据，NCCN一致认为干预是适当的。
2A类	基于较低水平的证据，NCCN一致认为干预是适当的。
2B类	基于较低水平的证据，NCCN多数认为干预是适当的。
3类	基于任何证据等级，存在重大NCCN不同意干预是适当的。

除非另有说明，否则所有建议均为2A类。



讨论

本讨论对应于NCCN隆突性皮肤纤维肉瘤指南。最后更新日期：2014年12月16日。

目录

诊断.....	MS-2
治疗.....	MS-3
随访.....	MS-4
参考文献.....	MS-5

Discussion
update in
progress

概述

隆突性皮肤纤维肉瘤 (DFSP) 是一种罕见的成纤维细胞来源的低度恶性肉瘤，在美国的发病率为4.2~4.5例/100万人/年。^{1,2}它极少转移，但初治误诊、延误的准确诊断和生长至巨大后在就诊情况临床较常见。

DFSP 的三维重建³显示肿瘤具有高度不规则的形状且常呈手指状延伸。⁴因此常发生因不完全切除而导致复发。研究显示局部复发率从10%-60%不等，然而区域和远处转移仅1%和4%-5%。⁵

NCCN 非黑色素瘤皮肤癌专家组制定了这些指南，概述了 DFSP 的治疗，作为他们其他指南的一个补充（NCCN基底细胞癌指南和鳞状细胞癌指南以及NCCN Merkel细胞癌指南）。该指南在最初制定期间还收到了 NCCN 软组织肉瘤专家组的意见。

诊断

与所有实体瘤一样，临床可疑的病变需要进行活检确诊。病理学原理部分已添加到治疗流程中。

组织学上，DFSP通常表现为从真皮延伸到皮下的异型性较小的梭形细胞肿瘤，常呈现特征性的席纹状、漩涡状排列。^{6,7}除了极少情况外，几乎所有的病例表现CD34阳性和XIIIa阴性。^{8,9}目前，不推荐将其作为常规病理报内容。

在大多数情况下，通过光学显微镜检查苏木精和伊红染色的标本可明确诊断。然而，有时很难将 DFSP 与皮肤纤维瘤区分开来。在这种情况下，用CD34、XIIIa 因子、巢蛋白、载脂蛋白D和组织蛋白酶K进行免疫染色可用于鉴别诊断。¹⁰⁻¹² 专家组建议对所有疑似 DFSP 的病例进行适当的确认性免疫染色。最后，尚不清楚高有丝分裂率的组织学特征或纤维肉瘤变的证据（通常在5%以上的手术样本中存在）是否对 DFSP的预后具有意义，文献报道中既有支持的观点^{13,14}又有反对的观点¹⁵。因此，专家组要求在评估该肿瘤的所有病理报告中注意纤维肉瘤变和其他高危特

征（如深部病变和高级别）。当存在纤维肉瘤转化时，NCCN 软组织肉瘤指南。

由于 DFSP 的浅表部分可能与其他良性病变相似，因此专家组成员强烈建议进行深部皮下穿刺活检或切开活检，这将提高病理评估准确性，避免误诊。当临床医生高度怀疑 DFSP，但初始活检不支持诊断时，建议再次活检，可能会发现肿瘤存在。不鼓励对皮肤进行广泛破坏，因为这可能会导致肿瘤种植，还会干扰再切除的病理学检查。

由于转移性疾病很少见，除非病史和体格 (H&P) 检查或不良预后组织学特征方面具有提示，常规不进行广泛性检查。

具有高危特征的患者可以从多学科会诊中获益，因为它可以优化临床治疗和提高预后。¹⁶



NCCN指南，版本：1.2021

隆突性皮肤纤维肉瘤



复旦肿瘤邱立新医生

治疗

手术是DFSP的首要治疗方法。由于其不规则生长和向深方生长的特性，应尽可能在初治时完整进行切除。如果初治切缘阳性则推荐尽可能进行二次手术达到阴性切缘。DFSP的手术路径应进行详尽的规划，根据肿瘤的大小、位置和美容需求制定最优的手术方式。结合提出的指南方案，在重建前需对手术切缘进行完整组织学评估。有关肉瘤手术的原则，请参阅 NCCN 软组织肉瘤指南。Mohs或改良 Mohs 手术，^{3,4,17-24} 以及传统的广泛切除，²⁵ 通常包括 2-4 cm切缘并包含筋膜层，随后通过传统病理检查确定阴性切缘，都是实现完整组织学评估的方法。^{18,26,27} 一项包含 204 名 DFSP 患者的大型回顾性研究显示，使用标准化手术入路进行广泛切除的局部复发率非常低（1%），因此对于任何手术技术，细致的切缘评估尤为重要。²⁷ 两项系统综述发现，与广泛局部切除相比，Mohs 手术的复发率较低。^{28,29} 在对 48 名患者的回顾性研究中，阳性切缘在广泛切除中比 Mohs 更常见，但局部复发率没有统计学差异。³⁰ 建议避免任何涉及广泛破坏的重建。如有必要，应延迟组织移动，直到证实组织学切缘阴性，以防止不确定的切缘导致肿瘤种植。如果不确定手术切缘的阴性结果，应考虑进行中厚皮瓣移植，以监测复发情况。一项对 19 名患者的回顾性研究表明，由 Mohs 外科医生、肿瘤外科医生、皮肤病理学家和整形外科医生组成的团队协作努力可以提高肿瘤学和重建结果。¹⁶

DFSP 的特征是染色体 17 和 22 之间的易位 [t(17;22)(q22;q13)] 导致血小板衍生生长因子受体 β (PDGFRB) 的过表达。³¹⁻³³ 这些发现表明，靶向PDGF受体可能成为DFSP治疗的新方法。在已发表的结果中，甲磺酸伊马替尼（一种蛋白酪氨酸激酶抑制剂）显示出对含有 t(17;22)(q22;q13) 的局部和转移性 DFSP 具有临床疗效。³⁴⁻³⁸ 甲磺酸伊马替尼已被 FDA 批准用于治疗成人不可切除、复发和/或转移性 DFSP。³⁹ 对于多次切除后无法再进行手术或者切除后的功能缺陷或美观性无法接受的患者可考虑应用。伊马替尼对缺乏 t(17;22) 易位的

肿瘤可能无效，因此在开始伊马替尼治疗之前应用细胞遗传学或分子检测。

放疗偶尔被用作 DFSP 的主要治疗方式，⁴⁰ 但更常用作手术后的辅助治疗。⁴¹⁻⁴⁵ 在一项单中心的回顾性研究53名患者中，手术和放疗取得了良好的局部控制率，10年无病生存率达到93%。⁴⁶ 研究中大约一半的患者最初表现为复发性疾病。另一项小样本研究中，86% 的接受放射治疗的患者（大部分在手术后）在中位随访时间10.5年时处于无病状态。⁴⁷ 对于切缘阳性的患者如无法进行再次手术，术后放射治疗是首选方案。如果达到阴性切缘，则不需要辅助治疗。

复发的肿瘤应尽可能切除。手术后可考虑辅助放疗。



对于不适合手术的患者，如果之前未进行过放射治疗，则单纯放疗是一种选择。如果无法手术，或者手术可能导致不可接受的功能和美观方面的结果，则应考虑应用甲磺酸伊马替尼。

在罕见的转移性患者中，建议多学科会诊以协作治疗。可考虑临床试验、甲磺酸伊马替尼、化疗、放疗或在特定临床情况下可行的再次切除。通常用于肉瘤的联合或单药化疗可考虑用于 **DFSP**，这些药物包括 **AIM**（多柔比星/异环磷酰胺/美司钠）、多柔比星、异环磷酰胺、表柔比星、吉西他滨、达卡巴嗪、阿霉素脂质体、替莫唑胺、长春瑞滨或帕唑帕尼（参见 **NCCN** 软组织肉瘤指南）。

[几项用伊马替尼治疗 DFSP 的临床试验正在进行中。了解当前的临床试验，请访问 \[www.clinicaltrials.gov\]\(http://www.clinicaltrials.gov\)。](#)

随访

最后，由于 **DFSP** 的局部复发率历来较高，因此需要每 6 至 12 个月对原发部位进行持续的临床随访，并对任何可疑区域进行重新活检。尽管极少发生转移，但也应进行必要的病史和体格检查。对于具有高风险特征或接受过广泛手术的患者，额外的影像学检查可能有助于发现复发。



参考文献

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: <http://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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18618615>.
3. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9088462>.
4. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9344201>.
5. Vidimos AT, Helm TN, Papay FA. Dermatofibrosarcoma protuberans. In: *Cutaneous Oncology: Pathophysiology, Diagnosis, and Management*. Malden, MA: Blackwell Scientific; 1998.
6. Mentzel T, Pedetour 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.
7. Connective Tissue Tumors. In: Calonje E, Brenn T, Lazar A, McKeePH, eds. *McKee's Pathology of the Skin with Clinical Correlations* (ed 4): Elsevier Saunders; 2012: 1630-1635.
8. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7694515>.
9. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1382538>.
10. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19659472>.
11. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17885669>.
12. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20727023>.
13. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9591728>.
14. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10870053>.



15. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10935653>.
16. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22387033>.
17. Dawes KW, Hanke CW. Dermatofibrosarcoma protuberans treated with Mohs micrographic surgery: cure rates and surgical margins. *Dermatol Surg* 1996;22: 530-534. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8646467>.
18. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14983497>.
19. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8682970>.
20. Haas AF, Sykes JM. Multispecialty approach to complex dermatofibrosarcoma protuberans of the forehead. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998;124: 324-327. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9525519>.
21. Huether MJ, Zitelli JA, Brodland DG. Mohs micrographic surgery for the treatment of spindle cell tumors of the skin. *J Am Acad Dermatol* 2001;44: 656-659. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11260542>.
22. Pennington BE, Leffell DJ. Mohs micrographic surgery: established uses and emerging trends. *Oncology (Williston Park)* 2005;19: 1165-1171; discussion 1171-1162, 1175. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16255133>.
20. Sondak VK, Cimmino VM, Lowe LM, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: what is the best surgical approach? *Surg Oncol* 1999;8: 183-189. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11128831>.
21. Snow SN, Gordon EM, Larson PO, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: a report on 29 patients treated by Mohs micrographic surgery with long-term follow-up and review of the literature. *Cancer* 2004;101: 28-38. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15221986>.
22. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17468914>.
23. Stojadinovic A, Karpoff HM, Antonescu CR, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans of the head and neck. *Ann Surg Oncol* 2000;7: 696-704. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11034249>.
24. Farma JM, Ammori JB, Zager JS, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: how wide should we resect? *Ann Surg Oncol* 2010;17: 2112-2118. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20354798>.
25. Bogucki B, Neuhaus I, Hurst EA. Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Review of the Literature. *Dermatol Surg* 2012. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22288484>.
26. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22986859>.



27. 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 2009. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19858696>.
28. McArthur G. Molecularly targeted treatment for dermatofibrosarcoma protuberans. Semin Oncol 2004;31: 30-36. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15176002>.
29. Sjoblom T, Shimizu A, O'Brien KP, et al. Growth inhibition of dermatofibrosarcoma protuberans tumors by the platelet-derived growth factor receptor antagonist STI571 through induction of apoptosis. Cancer Res 2001;61: 5778-5783. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11479215>.
30. Mendenhall WM, Zlotecki RA, Scarborough MT. Dermatofibrosarcoma protuberans. Cancer 2004;101: 2503-2508. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15503305>.
31. Labropoulos SV, Fletcher JA, Oliveira AM, et al. Sustained complete remission of metastatic dermatofibrosarcoma protuberans with imatinib mesylate. Anticancer Drugs 2005;16: 461-466. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15746584>.
32. 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: <http://www.jco.org/cgi/content/abstract/23/4/866>.
33. Rubin BP, Schuetze SM, Eary JF, et al. Molecular Targeting of Platelet-Derived Growth Factor B by Imatinib Mesylate in a Patient With Metastatic Dermatofibrosarcoma Protuberans. J Clin Oncol 2002;20: 3586-3591. Available at: <http://www.jco.org/cgi/content/abstract/20/17/3586>.
34. Ugurel S, Utikal J, Mohr P, et al. Imatinib in locally advanced dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP): A phase II trial of the Dermatologic Cooperative Oncology Group (DeCOG) [abstract]. J Clin Oncol 2006;24(Suppl 18): Abstract 9561. Available at: http://meeting.jco.org/cgi/content/abstract/24/18_suppl/9561.
35. Rutkowski P, Van Glabbeke M, Rankin CJ, et al. Imatinib mesylate in advanced dermatofibrosarcoma protuberans: pooled analysis of twophase II clinical trials. J Clin Oncol 2010;28: 1772-1779. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20194851>.
36. McArthur GA. Molecular targeting of dermatofibrosarcoma protuberans: a new approach to a surgical disease. J Natl Compr CancNetw 2007;5: 557-562. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17509258>.
37. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8708729>.
38. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9531366>.
39. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16317260>.
40. Sun LM, Wang CJ, Huang CC, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment results of 35 cases. Radiother Oncol 2000;57: 175-181. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11054521>.



41. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23613415>.

42. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23741663>.

43. 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: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23628134>.

44. Williams N, Morris CG, Kirwan JM, et al. Radiotherapy for Dermatofibrosarcoma Protuberans. Am J Clin Oncol 2013. Available at: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23388563>.

Discussion
update in
progress