

# FİBROSARKOMATÖZ DEĞİŞİM GÖSTEREN DERMATOFİBROSARKOMA PROTUBERANS: OLGU SUNUMU VE LİTERATÜRÜN GÖZDEN GEÇİRİLMESİ

Galip AĞAOĞLU, Serhat TOTAN, Hıfzı V. VELİDEDEOĞLU, Onur EROL

ONEP Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği, İstanbul, SSK Dışkapı Hastanesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Kliniği, Ankara, Kadir Has Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı, İstanbul

## ÖZET

Dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP) dermisten orijin alan, lokal agresif davranışlı, nadir görülen bir yumuşak doku tümörüdür. Tedavi lezyonun en az 3 cm salim sınırla, fasyayı da dahil ederek yapılan eksizyondur. DFSP vakalarının küçük bir yüzdesinde tümörün bir kısmında fibrosarkomatöz bölgeler görülebilmekte ve bu sahalar hastalığın histolojik olarak fibrosarkom'dan ayrımını güçleştirmektedir (DFSP-FS). Yapılan birçok çalışmada hemen hemen tüm DFSP tümörlerinde immunohistokimyasal olarak CD34 pozitifliği bulunmuştur. Bu da DFSP'in diğer fibrohistiositik tümörlerden (dermatofibrom, malign fibröz histiositom, infantil myofibromatoz, fibrosarkom, hipertrofik skar ve keloid) ayrımında son derece önemli bir tanısal ipucudur. DFSP-FS vakalarında en önemli tartışma konusu fibrosarkomatöz değişimin prognozu etkileyip etkilemediği olmuştur. DFSP-FS vakalarında fatal rekürrens ve uzak metastaz insidansının daha yüksek olduğu kabul edilmektedir. Literatürde en kısa pre-rekürrent aralık 6 ay olarak belirtilmiştir. DFSP'ta rekürrens hızını belirleyen en önemli faktör ilk lezyon eksizyonu sırasındaki marjinin yeterliliğidir. Sonuç olarak FS değişim gösteren DFSP vakaları, bu değişimin olmadığı DFSP vakalarına göre belirgin olarak daha kötü prognozlu olup agresif tedavi ve yakın takip gerektirmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Dermatofibrosarkoma protuberans, fibrosarkom

## SUMMARY

**Dermatofibrosarcoma Protuberans with Fibrosarcomatous Changes: Case Report and Review of the Literature**

Dermatofibrosarcoma Protuberans (DFSP) is an uncommon tumor of soft tissues that is locally aggressive originating in the dermis. Treatment is wide surgical excision with at least 3 cm of safety margins including underlying fascia. In a small percentage of DFSP cases, a portion of the tumor contains fibrosarcomatous areas making it histologically difficult to distinguish from fibrosarcoma. In most of the immunohistochemical studies, it has been found that CD34 is positive in almost all DFSP cases. This feature is an important diagnostic clue in differential diagnosis of DFSP and other histiocytic tumors (dermatofibroma, malignant fibrous histiocytoma, infantile myofibromatosis, fibrosarkoma, hypertrophic scar, and keloid). The most important point of discussion in DFSP cases with fibrosarcomatous changes (DFSP-FS) is the prognosis comparing with the normal DFSP cases. The most important factor determining the recurrences rate is wide excision with sufficient margins. The shortest pre-recurrent interval is 6 months in the literature. It has been accepted that fatal recurrences and distant metastasis rate is much higher in DFSP-FS cases. In conclusion, DFSP with FS changes, contrary to ordinary DFSP, is associated with a significantly poor prognosis, which needs a more aggressive treatment and closer follow up than ordinary DFSP.

**Key Words:** Dermatofibrosarcoma protuberans, fibrosarcoma

Dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP) dermisten orijin alan, lokal agresif davranışlı, nadir görülen bir yumuşak doku tümörüdür (1-5). DFSP vakalarının küçük bir yüzdesinde tümörün bir kısmında fibrosarkomatöz bölgeler görülebilmekte ve bu sahalar hastalığın histolojik olarak fibrosarkom'dan ayrımını güçleştirmektedir (DFSP-FS). Bu makalenin amacı fibrosarkomatöz değişim gösteren DFSP bir olgunun sunumu ve bu tür olguların literatür taramasının yapılarak tanı, tedavi ve prognoz kriterlerinin tartışılmasıdır.

## OLGU SUNUMU

Karın sağ alt kadranda ağrısız şişlik ile başvuran 45 yaşındaki bayan hastanın hikayesinden daha önce başka bir sağlık kuruluşunda, aynı bölgede ve aynı şikayet nedeniyle ameliyat edildiği, histopatolojik tanısının da Dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP) olduğu öğrenildi. Hasta bu ameliyatından altı ay sonra kitlenin yeniden oluştuğunu belirtti. Ayrıca hasta 30 yaşında iken aynı bölgeden patolojik tanısını bilmediği benign bir lezyonun eksize edildiğini ifade etti.

Fizik muayenede, 4x6 cm boyutlarında, umbilikus'un

5cm altında, orta hattın 2 cm lateralinde yerleşimli bir kitle tespit edildi. Kitlenin tamamen mobil ve üzerindeki derinin sağlıklı olduğu görüldü. Kitle üzerine gelen derinin üzerinde önceki operasyona ait lineer bir skar mevcuttu. Yüzeysel doppler ultrasonografi ve manyetik rezonans tetkiklerinde kitlenin derialtı dokusu içinde, sağ rektus abdominus kası önünde yerleştiği tespit edildi. Hastanın sistemik muayenesi, radyolojik incelemeler ve laboratuvar tetkiklerinde kitlede intraabdominal yayılım ve metastaza rastlanmadı. Bunun üzerine hasta bir rekürrent DFSP vakası olarak kabul edildi. Kitle 3 cm salım sınırları ile birlikte rektus kası anterior fasyasını da içine alacak şekilde eksize edildi. Rektus kası fasyasının eksize edilmesine bağlı oluşabilecek herniasyonu önlemek amacıyla fasya defektinin olduğu bölge polypropylene mesh greft ile onarılarak desteklendi. 12x10 cm'lik deri defekti primer olarak kapatıldı. Postoperatif dönemde radyoterapi tedavisi de alan hastanın postoperatif ikinci yılında metataz ve rekürrensi olmaksızın takibi devam etmektedir.

**Patolojik Bulgular:** Makroskopik olarak 7x4x3 cm boyutlarında düzgün sınırlı kitlenin mikroskopik incelemesinde, derialtı dokusundan kaynaklanan ve spinde hücrelerden oluşmuş bir neoplazi tespit edildi. Bu neoplazik hücrelerin incelenmesinde fasiküler tarzda organize oldukları, hafif nükleer pleomorfizm gösterdikleri ve mitoz hızının 10 HPF'da 2-3 olduğu görüldü. Ancak DFSP için karakteristik olan storiform görünüm neoplazik oluşumun hiçbir bölgesinde yoktu. Morfolojik bulguları low grade fibrosarkom olarak değerlendirildi. Cerrahi sınırlarda lezyon tespit edilmedi.

Önceki operasyonuna ait mikroskopik preparatlarının incelenmesinde mezenkimal orijinli bir neoplazi olduğu ve belirgin bir storiform görünümün bulunduğu gözlemlendi. Ayrıca tümörün dermisten köken aldığı, pleomorfizmin belirgin olmadığı, mitotik hızın ileri derecede düşük olduğu tespit edildi (HPF'da 0-1 olarak görüldü). Neoplazik hücrelerin arasında sıkışmış yağ hücreleri de göze çarpmaktaydı. Bu bulguların ışığı altında DFSP tanısı desteklenmiş oldu ve rekürrent tümör fibrosarkomatöz değişim gösteren DFSP olarak kabul edildi. İmmunohistokimyasal olarak hem önceki hem de rekürrent tümör CD34 negatifti.

## TARTIŞMA

Dermatofibrosarkoma protuberans (DFSP) dermisten orijin alan lokal ağırsız davranışlı nadir görülen bir yumuşak doku tümördür. Son yıllarda bu tümör orta derecede malignansi gösteren bir fibrohistiositik tümör olarak kabul edilmekte ve %50'ye varan lokal rekürrens görülmesine karşın uzak yayılımın son derece nadir olduğu bildirilmektedir<sup>1-4</sup>. Cinsiyete göre dağılımına bakıldığında her iki cinsiyette de görülmesine karşın hafif erkek baskınlığı vardır (%57). DFSP her yaşta görülebilmemesine rağmen vakaların

çoğunluğu 30 – 40 yaşlarındadır ve sıklıkla gövde yerleşimlidir (%62). Tedavi cerrahi eksize edilip tümörün çevresinden en az 3 cm salım marjini ile eksize edilip yapılmalı ve rekürrensi önlemek için alttaki fasyanın da eksize edilmesidir (1-5).

DFSP vakalarının bazılarında tümörün bir kısmında fibrosarkomatöz bölgeler görülmekte ve bu yapıların histolojik olarak fibrosarkom'dan ayrılmaları güç olmaktadır. Fibrosarkomatöz değişiklik gösteren DFSP (DFSP-FS) ilk kez 1951 yılında Penner tarafından tanımlanmış olup günümüze kadar toplam 103 DFSP-FS vakası literatürde yayınlanmıştır<sup>6-26</sup>.

DFSP-FS'deki yaş ve cinsiyet dağılımı, yerleşim yeri özellikleri DFSP ile benzerlik göstermektedir (Tablo 1). Sadece bir çalışmada DFSP-FS'da ki yaş ortalaması<sup>26</sup> DFSP'a göre<sup>27</sup> daha yüksek olarak bildirilmiştir<sup>14</sup>. Bunu yanında DFSP-FS hastalarının yaşları 8 ile 91 arasında değişmektedir. Literatürdeki 103 hastanın 53'ü erkek 50 tanesi ise kadın olup en sık yerleşim yeri 65 vakada görülen gövde yerleşimidir (%63,1). Sunulan olgumuzun yaşının 45 olması ve tümörün yerleşim yerinin abdominal bölge olması nedeniyle literatür ile uygunluk göstermektedir.

Yayınlanmış vakaların histopatolojik incelenmesinde FS ve DFSP alanları arasındaki geçiş sınırları farklılık göstermekte olup 29 vakada bu sınır belirgin, 42 vakada belirsiz iken 5 vakada ise geçiş belirsizlik göstermekte ve belirgin ve belirsiz alanlar içermektedir<sup>9,10,18,20,21,25,26</sup>. Fibrosarkomatöz komponentlerin grade'lerine bakıldığında çoğunluğunun grade I olduğu görülmüştür<sup>19,21,23</sup>. Hemen hemen tüm yayınlanmış vakalarda FS alanlarındaki mitoz hızı DFSP alanlarından daha yüksek bulunmuştur. FS alanlarında mitoz hızının 35/10 HPF (high power field)'e kadar yükseldiği belirtilmektedir<sup>8</sup>. Oysa ki sıradan DFSP vakalarının mitoz hızı 10 HPF'da 4'den az olabildiği gibi<sup>3,7</sup>, bazen de 20'ye kadar çıkabilmektedir<sup>27</sup>. Bu nedenle mitoz hızının yüksekliği her zaman FS değişim anlamına gelmemelidir. FS komponentler öncelikle subkutan dokuları tutarlar<sup>9,10,14,18,21,23,25</sup>. 23 vakanın FS alanlarında myxoid değişimler<sup>9,10,15,20,21,25</sup>, 13 vakada ise bu bölgelerde kanama ve nekroz tespit edilmiştir<sup>8,10,14,21,25</sup>. Vakamızdaki mitoz sayısına bakıldığında, primer tümörde mitoz 10 HPF'da 0-1 gibi düşük bir seviyede iken, rekürrent tümörde bu sayı 10 HPF'da 2-3'e çıktığı tespit edilmiştir.

FS içeriği genellikle derialtı dokusunda<sup>9,10,14,18,21</sup>. Literatürde 54 vakanın 35'inde dermis etkilenmemiştir<sup>8-10,15,16,19-21</sup>. Ancak nadiren FS değişimin derialtından dermise dek invazyon yaptığı<sup>14</sup>. Bizim olgumuzda da rekürrent tümör sadece derialtı dokusunda sınırlı kalmıştır. FS bölgelerinde ayrıca myxoid değişiklikler 10 vakada tanımlanmakla birlikte olgumuzda bu değişikliklere rastlanmamıştır<sup>9,10,15,20,21</sup>. Tümör içine kanama ve nekroz 54 vakanın 6 tanesinde görülmüştür<sup>8,10,14,21</sup>.

**Tablo 1:** Literatürdeki DFSP-FS vakalarının klinikopatolojik özellikleri

Referans	Vaka sayısı	Ortalama Yaş	Cinsiyet (E/K)	Yerleşim	Uzak Metastaz	Takip	Rekürrens Oranı	FS alanı (%)	FS Alanında Mitoz Oranı /10HPF
Penner	1	15	E	Gövde	(+) Akciğer	Metastazlar nedeniyle ölüm		Bildirilmemiş	Seyrek
McPeak	1	66	K	Omuz	(-)			Bildirilmemiş	> 8
Hagedron	1	63	K	İnguinal	(-)	Lokal rekürrenslere		Bildirilmemiş	> 8
Ishii	1	55	E	Klavikula	{+}	Renal yetmezlikten		Bildirilmemiş	80
Grouls	2	59	E 2	Gluteal	(-)			%50	10-15
		40		Gövde					
Wrotnowski	6	45 (17-58)	E 1 K 5	Ayak bileği 1 Gövde 5 Gövde 8	(-)	1 hastada eksize edilemeyen tümör sonucu ölüm	73%	30-80%	3.1-11.3
Ding	9	42	E 5		{+} Bir hastada kalça kemiğine	Sağ	89%	25-100%	7
Lopes	1	51	K	Gövde	(-)			Bildirilmemiş	35
Connolly	6	56 (22-76)	E 2 K 4	Gövde 3 Kol 1 Skalp 2 Gövde	{+} 1 hastada	İki hastada DFSP-FS nedeniyle ölüm	50%	Bildirilmemiş	16
Eisen	1	53	M	Gövde	{+}	DFSP-FS nedeniyle ölüm		Bildirilmemiş	10
Zamcnik	1	39	F	Gövde	(-)			Bildirilmemiş	6/ Bir HPF
Pitt	1	22	M	Gövde	(-)			Bildirilmemiş	Sık
Goldblum	7	44.4 (29-60)	E 3 K 4	Gövde 3 Omuz 1 Skalp 2 Alt Eks. 1	(-)		75%	Bildirilmemiş	10
O'Connell	2	37,29	M 1 F 1	Uyluk 1 Skalp 1	(-)			25-80%	15 (birinci hastada)
Uğraş	1	50	M	Kulak Memesi	(-)			65%	10
Hekimgil	11	46.7	M 8	Çoğunlukla	(-)		54%	< 10 % (8 hasta) 10-25% (1 hasta) 25-50% (2 hasta)	10.5
Arnaud	2	54, 63	M 1 F 1	Skalp 1 Omuz 1	{+} 2 hastada	DFSP-FS nedeniyle 2 hastada ölüm		Bildirilmemiş	Bildirilmemiş
Ağaoğlu	1	45	F	Gövde	(-)			100%	2-3
Morimitsu	2	43, 39	M1 F 1	Gövde 2	(-)			Yaygın	Bildirilmemiş
Mantzel	41	48 (8-87)	M 22 F 19	Gövde 25 Üst Eks. 6 Alt Eks. 4 Baş-Böyün 5 Bilinmeyen 1	{+} 5 hastada Akciğer kemik yumuşak doku	2 hastada ölüm	58%	30-70%	13.4
Hisaoaka	5	46.2 (14-91)	M 4 F 1	Gövde 4 Uyluk 1	(-)			10-100%	9.3
Toplam	103		55:50	Gövde 65	12	9 (ölüm)	69.5%		

Yapılan birçok çalışmada hemen hemen tüm DFSP tümörlerinde immunohistokimyasal olarak CD34 pozitifliği bulunmuştur. Bu da DFSP'in diğer fibrohistiositik tümörlerden (dermatofibrom, malign fibröz histiositom, infantil myofibromatoz, fibrosarkom, hipertrofik skar ve keloid) ayırımında son derece önemli tanısal ipucudur<sup>28-30</sup>. DFSP-FS vakalarındaki CD34 immünoaktivitesi 6 değişik seride iyi bir şekilde dökümente edilmiştir<sup>18,19,23-26</sup>. Bu çalışmaların çoğunda sıradan DFSP vakaları ve DFSP-FS vakalarının DFSP alanlarının diffüz olarak boyanarak CD34 pozitifliği verdiği görülmektedir. Buna karşın 42 DFSP-FS vakasının 17sinin FS alanında CD34 pozitifliği tespit edilmiş bunlardan birindeki CD34 tutulumu çevre DFSP alanı tutulumuna göre daha zayıf olmuştur. Bir vakada ise hem DFSP hem de FS alanlarda CD34

immünoaktivitesi negatif olarak tespit edilmiştir<sup>23</sup>. Olgumuzda CD34 immünoaktivitesi hem DFSP hem de FS alanlarda negatif olarak tespit edilmiştir. Benzer klinik özellikleri nedeniyle DFSP ile FS değişim gösteren DFSP'in klinik olarak ayırt edilmesi çoğu zaman imkansızdır. Bu nedenle DFSP-FS tanısı histopatolojik incelemeye dayanmalıdır. CD34 ile yapılan immunohistokimyasal çalışma DFSP'in FS değişimini göstermede faydalı olabilir<sup>18,25</sup>. Wrotnowski ve arkadaşları DFSP içindeki FS değişimin aslında ikinci ve DFSP'tan ayrı bir neoplazi olduğu tezini ortaya atmışlardır<sup>10</sup>. Goldblum, DFSP ve FS alanlarındaki farklı CD34 reaktivitesini göstererek Wrotnowski'nin hipotezini desteklemiştir<sup>18</sup>. Literatürde DFSP-FS vakalarında rekürrens hızı %50 ile %89 (ortalama %69,5) arasında belirtilmektedir<sup>9,10,14,18,21,25</sup>. Diğer

yandan Rutger ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada, 371 DFSP vakasında rekürrens hızı %32 ile %76 arasında (ortalama %54) bulunmuştur <sup>4</sup>.

DFSP-FS vakalarında en önemli tartışma konusu fibrosarkomatöz değişimin prognozu etkileyip etkilemediğidir. Wrotnowski'nin serilerinde 6 hastanın 4'ünde FS alanlar ilk tümör eksizyonu sırasında tespit edilmiştir <sup>10</sup>. Bunlardan 5 hasta takiplerinde hastalıktan kurtulmuş olarak yaşamaktadırlar. Bu nedenle Wrotnowski FS değişimin prognozu etkilemediğini savunmaktadır. DFSP-FS'da en yüksek rekürrens hızı (%89) Ding ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada görülmüş ve buradan da FS değişimin varlığının prognozu kötü yönde etkilediği hipotezi desteklenmiştir <sup>9</sup>. Yine aynı grup, FS değişim gösteren DFSP vakalarında pre-rekürrent aralığın daha kısa olduğunu savunmuşlar ve kendi çalışmalarında bu aralığı en kısa olarak 10 ay olarak tespit etmişlerdir <sup>9</sup>. Bu görüş ayrıca yapılmış 2 farklı çalışmada da desteklenmiştir <sup>23,25</sup>. Mentzel ve arkadaşları kısa pre-rekürrent aralığı olan hastalarda kötü prognozu göstermişlerdir <sup>25</sup>. Literatürde en kısa pre-rekürrent aralık 6 ay olarak belirtilmiştir <sup>23</sup>. Ancak bu kısa rekürrens aralığının sebebi belki de ilk lezyonun yetersiz marjin ile eksizyonudur. DFSP'ta rekürrens hızını belirleyen en önemli faktör ilk lezyon eksizyonu sırasındaki marjinin yeterliliğidir <sup>9,14</sup>.

DFSP içinde FS değişimin varlığında fatal rekürrens ve uzak metastaz insidansının daha yüksek olduğu genelde kabul gören bir görüştür (Tablo 1). Literatürdeki 103 hastanın ikisinde fatal rekürrens, 12'sinde de uzak metastaz (%11,6) tespit edilmiştir <sup>6,9-12,14,15,22,25</sup>. Oysa ki DFSP vakalarında uzak metastaz insidansı (913 hastada 37) %4'tür <sup>4</sup>. 103 DFSP-FS hastasının 9'unun bu hastalık nedeniyle öldüğü, bir hastanın son kontrolunda sağ olduğu, bir hastanın da renal yetmezlik nedeniyle öldüğü tespit edilmiştir. Hem DFSP, hem de DFSP-FS vakalarında, uzak metastazlarda en sık tutulan organ akciğerdir.

FS alanlar hem ilk eksizyon yapılan tümörlerde hem de rekürrenslerde değişik oranlarda görülmüştür <sup>8-10,12,14-16,21,25</sup>. FS alanların yüzdesinin prognoz üzerine etkisi halen bilinmemektedir. Bu alanların oranı değişik çalışmalarda %10 ile %100 arasında değişmektedir <sup>9,10,20,21,23-26</sup> (Tablo 1). Mentzel yüksek mitoz hızını, pleomorfik alanların varlığını, ve nekroz olmasını DFSP-FS için kötü prognoz olarak tanımlamıştır <sup>25</sup>.

Sonuç olarak FS değişim gösteren DFSP vakaları bu değişimin olmadığı DFSP vakalarına göre belirgin olarak daha kötü prognozlu olup daha agresif tedavi ve daha yakın takip gerektirmektedir. FS komponentin oranının prognoz üzerine etkisi ise hala bilinmemektedir. Bu vakaların sayısı arttıkça klinik ve prognostik özelliklerini, sıradan DFSP vakaları ile karşılaştırabilme şansımız da artacaktır.

Dr. Galip AĞAOĞLU  
ONEP Plastik Cerrahi Kliniği  
Manolyalı Sok. No:33  
Levent, İSTANBUL

#### KAYNAKLAR

1. Enzinger FM, Weiss SW. Soft Tissue Tumors, ed 2, St Louis, CV Mosby, chap 10: 252-262, 1988.
2. Fletcher CDM, Evans BJ, Macartney JC et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathological and immunohistochemical study with a review of the literature. *Histopathology* 9: 921-938, 1985.
3. Taylor HB, Helwig EB. Dermatofibrosarcoma protuberans. A study of 115 cases. *Cancer* 15: 717-725, 1962.
4. Rutgers EJ.Th, Kroon BBR, Albus-lutter CE, Gortzak E. Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment and prognosis. *European J Surg Oncol* 18: 241-248, 1992.
5. Pack GT, Tabah EJ. Dermatofibrosarcoma protuberans. A report of thirty-nine cases. *Arch Surg* 62: 391-411, 1951.
6. Penner DW. Metastasizing Dermatofibrosarcoma Protuberans A case Report. *Cancer* 4: 1083-1086, 1951.
7. Mcpeak CJ, Cruz T, Nicastri AD. Dermatofibrosarcoma protuberans: an analysis of 86 cases- five with metastasis. *Ann Surg* 166: 803-816, 1967.
8. Lopez JM, Pavia Me. Dermatofibrosarcoma protuberans. A Histological and Ultrastructural Study of 11 Cases with Emphasis on the Study of Recurrences and Histogenesis. *Path. Res. Pract.* 187, 806-813, 1991.
9. Ding J, Hashimoto h, Enjoji M. Dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous areas. Clinicopathological study of nine cases and a comparison with allied tumors. *Cancer* 64: 721-729, 1989.
10. Wrotnowski U, Cooper PH, Shmookler Bm. Fibrosarcomatous change in dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Surg Pathol* 12(4): 287-293, 1988.
11. Hagedorn M, Thomas C, Vonkannen W. Dermatofibrosarcoma protuberans mit Übergang in ein sogenanntes Fibrosarkom. *Dermatologica.* 149: 84-89, 1974.
12. Ishii T, Koide O. An autopsy case of metastasizing protuberant dermatofibrosarcoma. *Acta Pathol Jpn.* 25: 503-515, 1975.
13. Grouls V, Hienz HA. Dermatofibrosarcoma protuberans: Übergang in ein Fibrosarkom. *Z Hautkr.* 60: 1690-1701, 1985.
14. Connelly JH, Evans HL. Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinicopathological Review with Emphasis on Fibrosarcomatous Areas. *Am J Surg Pathol* 16: 921-925, 1992.
15. Eisen RN, Tallini G. Metastatic dermatofibrosarcoma protuberans with Fibrosarcomatous change in the absence of local recurrence: a case report of simultaneous occurrence with a malignant giant cell tumor of soft parts. *Cancer.* 72: 462-468, 1993.
16. Zamecnik M, Michal M. Myxoid variant Dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous areas. *Zentralbl Pathol.* 139: 373-376, 1993.
17. Pitt MA, Coyne JD, Harris M, McWilliam LJ. Dermato-

- fibrosarcoma protuberans recurring as a giant cell fibroblastoma with subsequent fibrosarcomatous change. *Histopathology*. 24: 197-198, 1994.
18. Goldblum JR. CD34 positivity in fibrosarcomas which arise in Dermatofibrosarcoma protuberans. *Arch Pathol Lab Med*. 119: 238-241, 1995.
  19. O'Connell JX, Trotter MJ. Fibrosarcomatous Dermatofibrosarcoma protuberans: A variant. *Mod Pathol* 9;(3): 273-278, 1996.
  20. Uğraş S, Kutluhan A, Bekerecioğlu M, Karakök M, Dermatofibrosarkoa protuberansta fibrosarcomayöz değişim. *Turk. J Dermatopathol*. 3-4: 177-180, 1996.
  21. Hekimgil M, Kılıçalp S, Akalan T, Kandiloğlu G. Dermatofibrosarcoma protuberansta malign transformasyon bulgular. *Turk. J Dermatopathol*. 3-4: 132-138, 1996.
  22. Arnaud EJ, Perrault M, Revol M, Servant JM, Banzet P. Surgical treatment of Dermatofibrosarcoma protuberans. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 1997, 100: 884-895.
  23. Agaoglu G, Firat P, Hamaloglu E, Safak T, Ruacan S. Recurrent dermatofibrosarcoma protuberans with total fibrosarcomatous change. *Ann Plast Surg* 1999 Feb;42(2):226-8.
  24. Morimitsu Y, Hisaoka M, Okamoto S, Hashimoto H, Ushijima M. Dermatofibrosarcoma protuberans and its fibrosarcomatous variant with areas of myoid differentiation: a report of three cases. *Histopathology* 1998 Jun;32(6):547-51.
  25. Mentzel T, Beham A, Katenkamp D, Dei Tos AP, Fletcher CD. 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 May;22(5):576-87.
  26. Hisaoka M, Okamoto S, Morimitsu Y, Tsuji S, Hashimoto H. Dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous areas. Molecular abnormalities of the p53 pathway in fibrosarcomatous transformation of dermatofibrosarcoma protuberans. *Virchows Arch* 1998 Oct; 433(4): 323-9.
  27. Barnes L, Coleman JA, Johnson JT. Dermatofibrosarcoma protuberans of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 110: 398-404, 1984.
  28. Aiba S, Tabata N, Ishii H, Ootani H, Tagami H. Dermatofibrosarcoma protuberans is a unique fibrohistiocytic tumour expressing CD34. *Br J Dermatology*. 127: 79-84, 1992.
  29. 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*. 28:613-617, 1993.
  30. Ataman D, Nikoloff B, Fivenson D. Differential expression of factor XIIIa and CD34 in cutaneous mesenchymal tumors. *J Cutan Pathol*. 154-158, 1993.