

06

DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

Das Dermatofibrosarcoma protuberans ist ein seltener Hauttumor, der sehr langsam lokal aggressiv und infiltrierend wächst. Lokalrezidive sind häufig, eine Metastasierung sehr selten.



Dermatofibrosarcoma protuberans / operabel

OP/Sicherheitsabstand

SA 1 cm – bei dreidimensionaler mikrographischer Schnittrandkontrolle

SA min. 2 cm – bei konventioneller histologischer Schnittrandkontrolle
Cave: Bei fibrosarkomatös transformierten DFSP operative Therapie nach Leitlinie der high-grade Weichgewebssarkome Sicherheitsabstand min. 2 cm und Anbindung an ein Sarkomzentrum.

Diagnostik (Bildgebung)

Primär operable DFSP: keine Bildgebung

Lokalrezidiv und/oder Verdacht auf Metastasierung: LK-Sono + CT oder MRT

Postop. adjuvante Therapie

Bei R0-Befunden keine adjuvante Nachbestrahlung des Tumorareals, bei R1-Befund postop. Nachbestrahlung empfohlen (60–66 Gy)

Dermatofibrosarcoma protuberans / inoperabel

Strahlentherapie

Gute Strahlensensitivität; Indikationen: primäre Inoperabilität, R1- oder R2-Resektion, Zustand nach mehrfachen Rezidiven; Strahlengesamtdosis 60-66 Gy (R1) bzw. 66–70 Gy (R2) unter kurativer Zielsetzung.

Medikamentöse Therapie

EMA-Zulassung für Imatinib 400 bis 800 mg/d bei inoperablen lokal fortgeschrittenen oder metastasierten DFSP mit Ansprechrate um 50 %; bei Resistenz gegen Imatinib können andere PDGF-R Inhibitoren zum Einsatz kommen (z. B. Sunitinib).

Chemotherapie: geringe Wirksamkeit; nicht empfohlen.

Immuntherapie/Checkpoint-Inhibitoren: keine Studiendaten vorliegend.

Nachsorge

Primärtumorstadium:

klinische Untersuchungen in halbjährlichen Abständen für mindestens fünf Jahre (frühzeitige Erfassung von Lokalrezidiven oder LK-Metastasen).

Stadium der Metastasierung, sehr ausgedehnte Tumoren:

klinische und apparative Untersuchungen (Lymphknoten-Sonographie oder Schnittbildgebung) in dreimonatlichen Abständen für zwei Jahre, danach in halbjährlichen Abständen für mindestens drei Jahre.

Fibrosarkomatös transformierte DFSP:

Nachsorge über Sarkomzentrum analog high grade Weichgewebssarkomen.

	Klinische Untersuchung	LK-Sono/ Schnittbildgebung
Alle DFSP	6-monatlich	–
Fibrosarkomatös transformierte DFSP, sehr ausgedehnte Tumoren, bekannte Metastasierung	6-monatlich	6-monatlich

Weitere Informationen

Adaptiert nach S1-Leitlinie AWMF-032/026;

https://register.awmf.org/assets/guidelines/032-026l_S1_Dermatofibrosarcoma-protuberans-DFSP_2019-04-abgelaufen.pdf (abgerufen 20.12.2024)

