

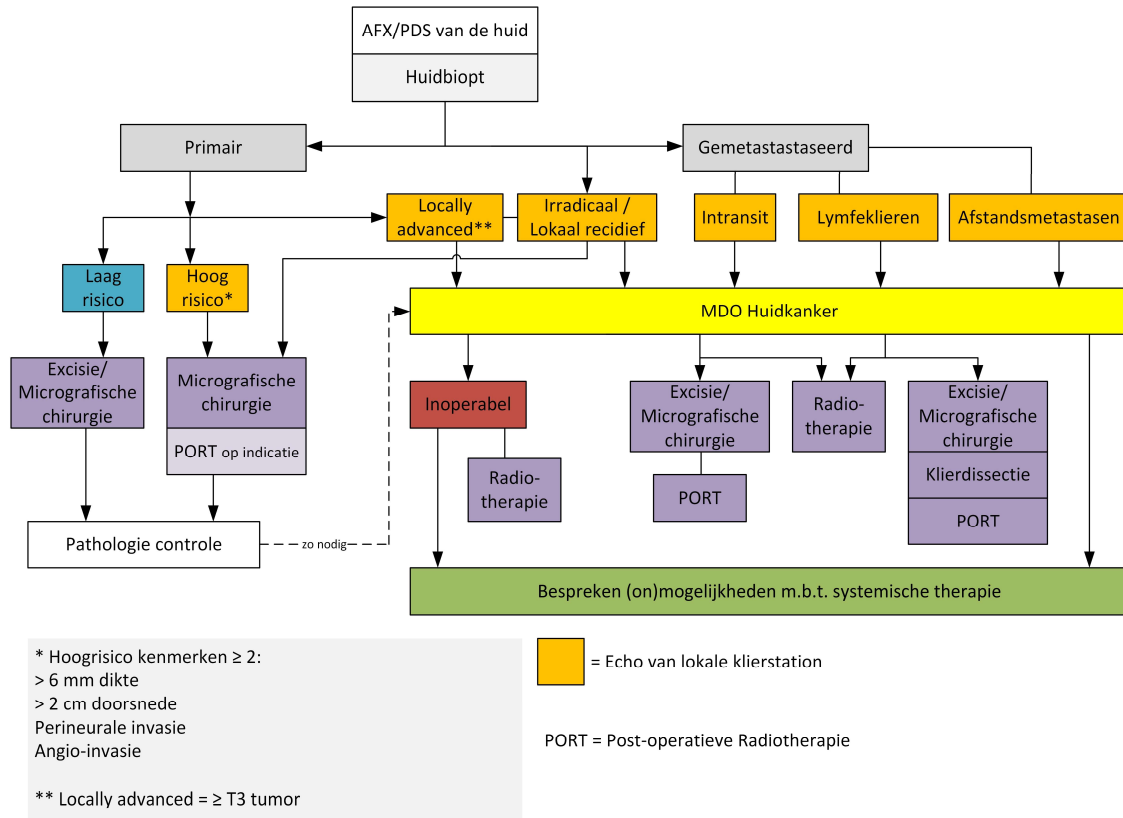
Zorgpad Atypisch Fibroxanthoom en Pleiomorf Dermaal Sarcoom

Opgesteld door:

Afdelingen Dermatologie, Chirurgie, Interne Oncologie, KNO-Hoofdhals, MKA-Hoofdhals,
Radiotherapie, Pathologie, Radiologie
van het Huidkankercentrum Erasmus MC

Versie: januari 2024

Uiterste revisie datum: januari 2026



follow-up analoog aan follow-up volgens schema plaveiselcelcarcinoom

Inleiding

De afgelopen jaren stijgt de incidentie van het aantal patiënten met atypisch fibroxanthoom en pleiomorf dermaal sarcoom. Beide tumoren worden beschouwd als een uiting van dezelfde entiteit waarbij het pleiomorf dermaal sarcoom een diepere doorgroei heeft (voorbij de dermis) en daarmee dus ook een slechtere prognose (vergelijkbaar met het plaveiselcelcarcinoom van de huid). De metastaseringskans van AFX is zeer laag, maar hoger (5-20%) voor PDS en betreft meestal IT- of lymfekliermetastasen. Metastasen komen vooral voor bij diep groeiende tumoren en irradicaal verwijderde tumoren. Dit zorgpad is opgesteld om duidelijkheid te bieden in de diagnostiek en behandel mogelijkheden. Tevens is het doel om de verdeling en regionalisering van zorg te organiseren.

Aansluitend aan deze inleiding wordt het zorgpad kort toegelicht.

Stadierung van het atypisch fibroxanthoom en pleiomorf dermaal sarcoom

Er is geen officiële classificatie voor atypisch fibroxanthoom en pleiomorf dermaal sarcoom. Om duidelijkheid en werkbaarheid te krijgen maken wij in dit zorgpad gebruik van de 8^e editie van de TNM-classificatie en de 8^e editie van de AJCC stadiëring voor plaveiselcelcarcinoom van de huid.

| |
|--|
| T – Primaire tumor |
| <ul style="list-style-type: none">- TX: primaire tumor kan niet worden bepaald- Tis: carcinoma in situ- T1: tumor < 2 cm - T2: tumor ≥ 2 cm en < 4 cm- T3: tumor ≥ 4 cm of minimale boterosie of perineurale invasie (in zenuwen dikker dan 0,1 mm of diepe zenuwen (> dermis) of diepe invasie- T4a: tumor met bot/beenmerginvasie- T4b: tumor met schedelbasisinvasie en/of schedelbasisforamen betrokkenheid |
| Klinische N – Regionale lymfeklieren |
| <ul style="list-style-type: none">- NX: regionale lymfeklieren kunnen niet worden bepaald- N0: geen regionale lymfekliermetastase- N1: 1 ipsilaterale lymfekliermetastase ≤ 3 cm zonder extranodale extensie- N2a: 1 ipsilaterale lymfekliermetastase 3 - 6 cm zonder extranodale extensie- N2b: multipele ipsilaterale lymfekliermetastasen < 6 cm zonder extranodale extensie- N2c: bilaterale of contralaterale lymfekliermetastasen < 6 cm zonder extranodale extensie- N3a: lymfekliermetastase > 6 cm zonder extranodale extensie- N3b: lymfekliermetastase(n) met klinisch extranodale extensie |
| Pathologische N – Regionale lymfeklieren |
| <ul style="list-style-type: none">- NX: regionale lymfeklieren kunnen niet worden bepaald- N0: geen regionale lymfekliermetastase- N1: 1 ipsilaterale lymfekliermetastase ≤ 3 cm zonder extranodale extensie- N2a: ipsilaterale of contralaterale lymfekliermetastase ≤ 3 cm en extranodale extensie of 1 ipsilaterale lymfekliermetastase 3-6 cm zonder extranodale extensie- N2b: multipele ipsilaterale lymfekliermetastasen < 6 cm zonder extranodale extensie- N2c: bilaterale of contralaterale lymfekliermetastasen < 6 cm zonder extranodale extensie- N3a: lymfekliermetastase > 6 cm zonder extranodale extensie- N3b: 1 ipsilaterale lymfekliermetastase > 3 cm en extranodale extensie of multipele, ipsilaterale, contralaterale of bilaterale lymfekliermetastasen met extranodale extensie |
| M – Metastasen op afstand |
| <ul style="list-style-type: none">- M0: geen metastasen op afstand- M1: metastasen op afstand |

AJCC classificatie (8^e editie, 2018)

| Stadium | T | N | M |
|---------|------------|--------|----|
| 0 | Tis | N0 | M0 |
| I | T1 | N0 | M0 |
| II | T2 | N0 | M0 |
| III | T3 | N0 | M0 |
| III | T1, T2, T3 | N1 | M0 |
| IV | T1, T2, T3 | N2 | M0 |
| IV | Elke T | N3 | M0 |
| IV | T4 | Elke N | M0 |
| IV | Elke T | Elke N | M1 |

Multidisciplinair overleg (MDO)

Tijdens elk MDO huidkanker nemen in ieder geval onderstaande specialisten deel:

- Dermatoloog
- Oncologisch chirurg
- Internist-oncoloog
- Radiotherapeut-oncoloog
- Radioloog en/of nucleair geneeskundige
- Patholoog
- Hoofd hals chirurg
- Plastisch chirurg
- Geriater

Andere specialisten die -afhankelijk van de besproken casuïstiek- eventueel ook deelnemen aan het MDO: Gynaecoloog-oncoloog, Neuro-oncoloog, Andere specialisten.

Tijdstip MDO Huidkanker

Erasmus MC: elke vrijdag 15.00-16.00

Deelname studies

Om de zorg voor patiënten met atypisch fibroxanthoom en pleiomorf dermaal sarcoom verder te verbeteren, wordt gestreefd naar deelname aan wetenschappelijke onderzoek, zowel klinische studies als translationele studies.

Verwijzing en triage

Het zorgpad atypisch fibroxanthoom en pleiomorf dermaal sarcoom is zo opgezet dat de verwijzer in verschillende fases van de ziekte een patiënt kan verwijzen.

- Patiënten met een voor maligniteit verdachte huidlaesie worden, door met name de huisarts, verwezen naar de polikliniek dermatologie.
- Het risicoprofiel van de patiënt wordt in kaart gebracht als onderdeel van de anamnese bij het eerste polibezoek.
- Diagnostiek gebeurt inclusief totale lichaamsinspectie. Van tenminste alle verdachte laesies wordt een foto gemaakt en opgeslagen in het EPD. Een diagnostisch huidbiopt wordt -indien nodig- afgenomen en palpatie van de locoregionale lymfeklieren wordt verricht.
- De uitslag van het histopathologisch onderzoek wordt na circa twee weken met de patiënt besproken.
- Patiënten met een hoog risico op huidmaligniteiten hebben verdere controles bij de dermatoloog.
- Indien het een tertiaire verwijzing betreft kunnen patiënten verwezen worden voor:
 - Directe chirurgische behandeling (meestal Mohs chirurgie). In dit geval wordt de verwijzing beoordeeld door een dermato-oncoloog en indien mogelijk direct gepland voor Mohs chirurgie.
 - Overname diagnostiek en behandeling door de dermatologie. In dit geval zal de patiënt op een dermato-oncologie spreekuur beoordeeld worden, indien wenselijk gezamenlijk met de plastisch chirurg of hoofdhalshirurg.
 - Overname diagnostiek en behandeling door de hoofdhalsoncologie of oncologische chirurgie.

Diagnostiek

Histopathologisch onderzoek van de primaire tumor dient altijd plaats te vinden. Indien elders een (huid)biopt is afgenomen zal deze opgevraagd worden ter revisie in het Erasmus MC. Doordat AFX/PDS per definitie slecht gedifferentieerd is, is immunohistochemie altijd nodig om het onderscheid te maken met o.a. ongedifferentieerd carcinoom, slecht gedifferentieerd plaveiselcelcarcinoom, leiomyosarcoom en melanoom. Op basis van het biopt valt zelden een onderscheid te maken tussen AFX en PDS. Dit kan wel bij de excisie.

Aanvullend beeldvormend onderzoek kan bestaan uit de onderstaande onderzoeken:

- CT of MRI locoregionaal: op indicatie ter beoordeling van botaantasting of lokale invasie
- Echo van de locoregionale klierstations met punctie op indicatie: altijd bij stadium III en IV, ter overweging bij stadium I en II indien de tumor reikt tot in de bodem van biopt/excisie, bij recidief, bij immuun gecompromitteerde patiënten.
- CT hals/thorax/abdomen: op indicatie ter uitsluiting afstandsmetastasen.

Therapie

Afhankelijk van de grootte, lokalisatie en het stadium van het atypisch fibroxanthoom en pleiomorf dermaal sarcoom zal (al dan niet na bespreking in het MDO Huidkanker) een voorstel gedaan worden voor behandeling. In de behandeloverweging wordt meegenomen dat micrografisch gecontroleerde chirurgie (bij voorkeur Breuninger, zeker bij irradicaal geexcideerde tumoren omdat littekenweefsel moeilijk te onderscheiden is van PDS op vriescoupes) een lagere recidiefkans heeft dan een conventionele excisie. Voor (post)operatieve radiotherapie bestaat er vooralsnog alleen anekdotische evidentie, maar kan overwogen worden bij hoog-risico kenmerken (recidief tumor, perineurale groei, immuun gecompromitteerde patiënt).

Follow-up

De follow-up is gelijk aan het schema dat gevolgd wordt bij plaveiselcelcarcinoom. AFX volgens laag-risico schema en PDS volgens hoog-risico schema.

Contact in spoedgevallen

In spoedgevallen kan de patiënt contact opnemen met de hoofdbehandelaar. Indien dit de dermatologie betreft kan tijdens kantooruren gebeld worden met de polikliniek dermatologie 010-7040110. Buiten kantooruren kan via de Spoedeisende Hulp contact gezocht worden met de dienstdoende dermatoloog via het algemene telefoonnummer van het Erasmus MC 010-7040704.