

Zorgpad Dermatofibrosarcoma Protuberans ORPHA: 31112

Opgesteld door:

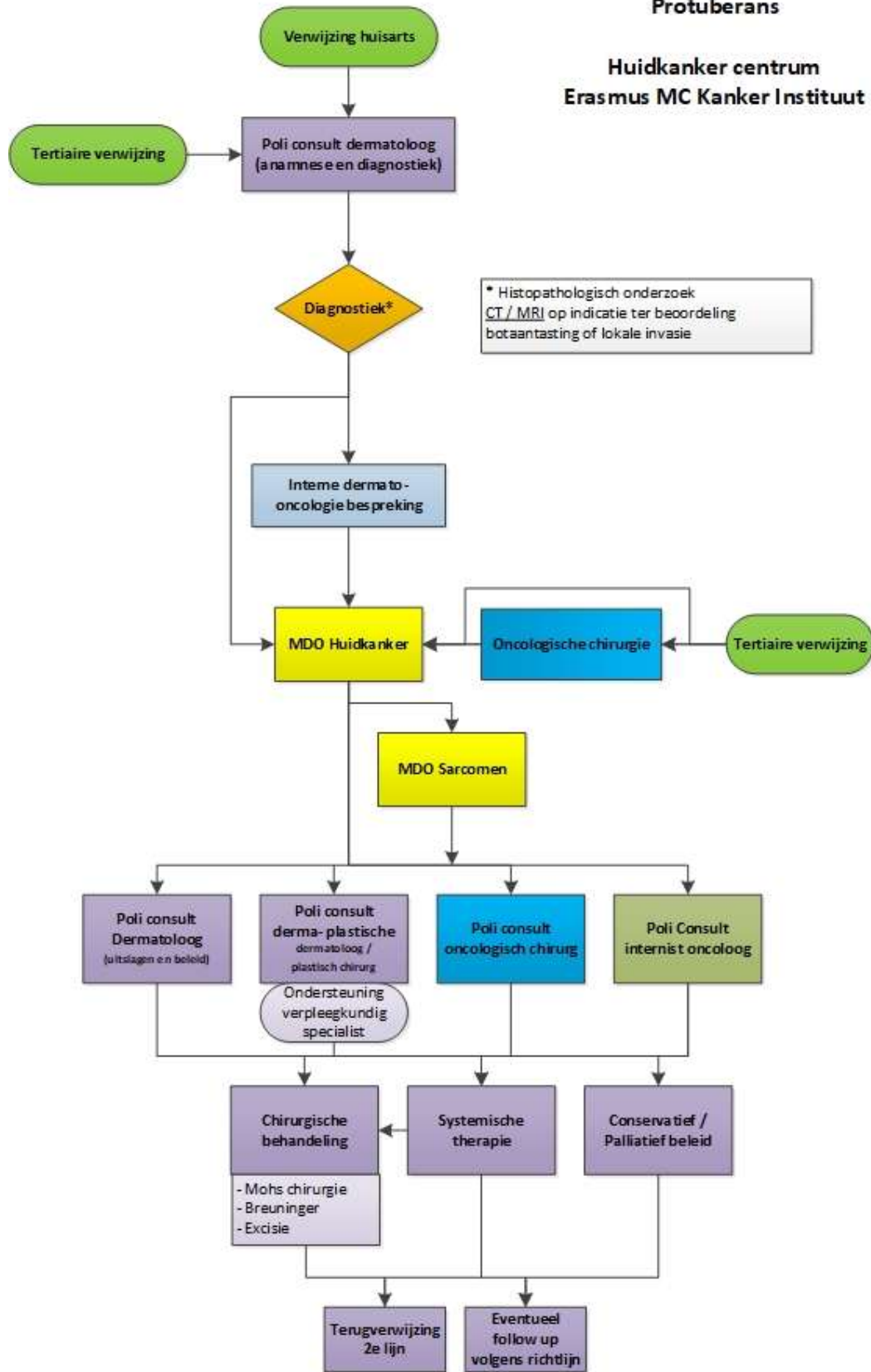
Afdelingen Dermatologie, Chirurgie, Interne Oncologie,
van het Huidkankercentrum Erasmus MC Kanker Instituut

Versie 4. April 2026

Uiterste revisie datum April 2028

Zorgpad Dermatofibrosarcoma Protuberans

Huidkanker centrum
Erasmus MC Kanker Instituut



Inleiding

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is een zeldzame, laaggradige wekedelentumor van de huid die ontstaat in de dermis en infiltreert in het subcutane vet en soms dieper gelegen structuren. De tumor groeit traag maar lokaal agressief, met een hoge kans op lokaal recidief, terwijl afstandmetastasen zeer zeldzaam zijn. Het komt het meest voor tussen 40-60 jaar, maar kan ook op de kindereleeftijd ontstaan. DFSP wordt in de meeste gevallen veroorzaakt door een chromosomale translocatie die leidt tot het COL1A1-PDGFB-fusiegen. Dit resulteert in overexpressie van PDGF- β , met continue stimulatie van tumorgroei via autocriene signaalroutes. Histologisch betreft het een intermediair maligne fibroblastische tumor, met karakteristieke vingerachtige subklinische uitlopers, wat volledige chirurgische verwijdering bemoeilijkt. Meestal een langzaam groter wordende, pijnloze, stevige plaque of nodus in de huid. De tumor geeft vaak geen of weinig klachten, waardoor de diagnose geregeld vertraagd wordt. Voorkeurslocaties zijn romp en proximale extremiteiten. Belangrijk klinisch probleem is de uitgebreide subklinische groei, met een aanzienlijk risico op lokaal recidief bij onvolledige excisie. Bij de zeldzame fibrosarcomateuze variant is er een agressiever beloop en een hogere kans op metastasen. DFSP vereist hooggespecialiseerde expertise, omdat de tumor zeldzaam is en vaak wordt verward met benigne huidafwijkingen, adequate behandeling nodig is met volledige margecontrole, bij voorkeur Mohs micrografische chirurgie of andere technieken met volledige perifere en diepe marge-evaluatie, en onvolledige resectie leidt tot hoge recidiefpercentages. Moleculaire diagnostiek (COL1A1-PDGFB) is relevant voor diagnose en voor selectie van patiënten voor gerichte therapie (imatinib) bij irresectabele, recidiverende of gemetastaseerde ziekte.

Dit zorgpad is opgesteld om zorgverleners te informeren over de behandelmogelijkheden en om uniformiteit in de diagnostiek en de behandeling te bereiken. Dit zorgpad kan tegelijkertijd dienen als handvat om de verdeling en regionalisering van zorg te organiseren.

Aansluitend aan deze inleiding wordt het zorgpad kort toegelicht.

Stadierung

Er is geen standaard stadierung voor Dermatofibrosarcoma Protuberans (DFSP). Wel kan DFSP in 3 categorieën worden verdeeld. Categorie 1 is gelokaliseerde ziekte, categorie 2 lymfeklier metastasen en categorie 3 afstand metastasen. Echter in de praktijk komen categorie 2 en 3 eigenlijk niet tot zeer zelden voor.

Multidisciplinair overleg (MDO)

Tijdstip MDO Huidkanker Erasmus MC: elke vrijdag 15.00-16.00

Zeldzame tumoren, zoals het DFSP, worden altijd besproken in het MDO voorafgaand aan een eventuele behandeling en altijd indien er radiologische beeldvorming is verricht. Tijdens het 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

Andere specialisten die -afhankelijk van de besproken casuïstiek- eventueel ook deelnemen aan het MDO:

- Gynaecoloog-oncoloog
- Neuro-oncoloog
- Andere specialisten

Taken MDO-leden:

Dermatoloog/ Hoofdbehandelaar

Verantwoordelijk voor diagnostiek (incl. biopt), initiële stadiëring, risicostratificatie, follow-up en coördinatie van huidkankerzorg; vaak hoofdbehandelaar. Regievoerder van het zorgpad en eerste aanspreekpunt voor patiënt. Inbreng van klinische context in het MDO en opvolging van MDO-besluiten. Behandeling van (primaire) tumor d.m.v. micrografisch gecontroleerde chirurgie.

Oncologisch chirurg

Bepaalt operatieve behandelopties bij lokaal vergevorderde tumoren en/of LK metastasen, met aandacht voor radicaliteit, marges en oncologische principes.

Internist-oncoloog

Adviseert over en coördineert systemische therapieën (zoals imatinib) bij (lokaal) gevorderde of gemetastaseerde ziekte.

Radiotherapeut-oncoloog

Beoordeelt indicatie en uitvoering van radiotherapie als primaire of adjuvante behandeling.

Radioloog en/of nucleair geneeskundige

Verzorgt en interpreteert beeldvorming voor stadiëring, responsbeoordeling en follow-up (CT, MRI, echo).

Patholoog

Levert definitieve histopathologische diagnose, inclusief tumortype, differentiatie, invasiediepte, marges en risicokenmerken en genetisch profiel.

Hoofd-halschirurg

Beoordeelt en (mede)behandelt complexe tumoren in het hoofd-halsgebied, inclusief eventuele lymfeklierdissecties.

Plastisch chirurg

Adviseert over en voert reconstructieve chirurgie uit na complexe excisies, met aandacht voor functie en esthetiek.

Indien er tijdens bespreking in het MDO huidkanker sprake blijkt te zijn van inoperabele ziekte of op afstand gemetastaseerde ziekte zal patiënt ingebracht worden in het MDO Sarcomen aangezien de medisch oncoloog met sarcomen expertise bij het MDO sarcomen aanwezig is.

Deelname studies

Om de zorg voor patiënten met dermatofibrosarcoma protuberans verder te verbeteren, wordt gestreefd naar deelname aan wetenschappelijk onderzoek, zowel klinische studies als translationele studies en biobanken.

Verwijzing en triage

Het zorgpad dermatofibrosarcoma protuberans 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.
- Lichamelijk onderzoek wordt verricht inclusief totale lichaamsinspectie en palpatie van de locoregionale lymfeklieren. Indien nodig wordt een huidbiopt afgenomen. Van tenminste alle verdachte laesies wordt een foto gemaakt en in het EPD opgeslagen.
- 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 micrografische chirurgie). In dit geval wordt de verwijzing beoordeeld door een dermato-oncoloog en indien mogelijk direct gepland voor micrografische 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 oncologisch chirurg.

Info voor verwijzers: <https://verwijzers.erasmusmc.nl/nl-nl/>

De patiënten met DFSP worden besproken in het MDO Huidkanker van het Erasmus MC Kanker Instituut.

Patiënten van het EMC worden ingebracht door de hoofdbehandelaar. Zij krijgen altijd een telefonische of fysieke afspraak binnen 1 week na het MDO om de uitkomst en het behandelvoorstel te bespreken. Patiënten kunnen ook als 'papiercasus' besproken worden op het MDO. De inbrenger is een medisch specialist uit het regionale netwerk. Deze inbrenger krijgt dezelfde middag nog een terugkoppeling van het MDO advies en bespreekt dit zelf met diens patiënt. De conclusie en het behandelvoorstel komen automatisch direct in het patiëntendossier. Er volgt altijd binnen 2 werkdagen een MDO brief gericht aan inbrenger met een kopie aan de huisarts. De patiënt zelf wordt de dinsdag na het MDO ook nog gebeld door de medisch specialist of de verpleegkundig specialist van het EMC om het advies toe te lichten en aanvullende vragen te beantwoorden. De patiënt wordt nagenoeg altijd door het EMC overgenomen voor behandeling.

Sporadisch wordt in het MDO besloten een tweede mening over een complexe patiënt aan collega's van een ander ERN te vragen (in de praktijk is dit altijd het AVL-NKI). Een tweede mening op verzoek van patiënt wordt altijd gehonoreerd en patiënt kan dan op papier of fysiek worden verwezen naar het AVL-NKI.

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.

Aanvullend beeldvormend onderzoek kan bestaan uit de onderstaande onderzoeken:

- CT of MRI locoregionaal: op indicatie ter beoordeling van botaantasting of lokale invasie
- Disseminatieonderzoek is zelden nodig, maar kan overwogen worden bij o.a. DFSP met fibrosarcomateuze transformatie en bij klinische aanwijzingen voor metastasen

Therapie

Bij categorie 1 DFSP (gelokaliseerde ziekte) is de behandeling in principe chirurgisch van aard. Hierbij heeft micrografisch gecontroleerde verwijdering (Mohs micrografische chirurgie of Breuninger) de voorkeur boven conventionele excisie met ruime marge.

Bij patiënten met inoperabel categorie 1 of 2 ziekte en bij categorie 3 heeft een systemische behandeling de voorkeur. In dit geval wordt meestal gekozen voor behandeling met de orale proteïnekinaseremmer imatinib. Gezien de zeldzaamheid vindt deze behandeling bij voorkeur plaats bij een internist-oncoloog in een gespecialiseerd centrum zoals het Erasmus MC Kanker Instituut.

Follow-up

Follow-up advies is afhankelijk van het stadium en de gekozen behandeling. Bij categorie 1 ziekte kan follow-up overwogen worden na een excisie gezien de vrij hoge recidiefkans, doorgaans wordt 1 keer per jaar gedurende 5 jaar aangehouden. Tijdens de follow-up controle wordt het litteken en de omgevende huid bekeken en gepalpeerd. Bij voorkeur vindt de follow-up plaats in het

expertisecentrum, maar kan in overleg worden overgenomen door verwijzend centrum. Na een complete (histologisch radicale) micrografisch gecontroleerde operatie (Mohs of Breuninger) is er niet standaard follow-up nodig.

De follow-up bij categorie 2 ziekte gebeurt alternerend door de dermatoloog en de chirurg en zal 2x per jaar plaatsvinden met beeldvorming (echo LK stations) op indicatie gedurende tenminste 5 jaar. De follow-up bij categorie 3 ziekte zal gebeuren door de medisch oncoloog met beeldvorming (CT Thorax/Abdomen) waarbij de frequentie afhankelijk zal zijn van wel of geen systemische behandeling.

Dermatofibrosarcoma Protuberans (DFSP) bij kinderen en transitie

Verwijzing en diagnostiek

- Kinderen met een verdachte huidafwijking worden via huisarts, jeugdarts of kinderarts verwezen naar de polikliniek kinderdermatologie in het Sophia Kinderziekenhuis. Indien er sprake blijkt van DFSP wordt het kind doorverwezen naar de multidisciplinaire tumorpoli (MDS-T), geleid door een kinderdermatoloog, kinderchirurg en kinderoncoloog, en wekelijks gehouden voor zeldzame tumoren.
- Bij een reeds histologisch bewezen DFSP wordt het biopt indien nodig gereviseerd door de patholoog en volgt directe beoordeling op het MDS-T.
- Als het DFSP elders is geëxcideerd, wordt de histopathologie in het SKZ gereviseerd ter controle van radicaliteit. Daarna volgt een beoordeling op de MDS-T.

Lichamelijk onderzoek

Lichamelijk onderzoek wordt verricht inclusief totale lichaamsinspectie en palpatie van de locoregionale lymfeklieren door zowel de kinderdermatoloog, kinderoncoloog als kinderchirurg. Van tenminste alle verdachte laesies wordt een foto gemaakt en in het EPD opgeslagen.

Behandeling

De DFSP wordt middels Breuninger chirurgie (met een tussenpoze van 1 week) verwijderd door de kinderchirurg van het MDS-T, samen met een dermatochirurg die betrokken is bij het zorgpad voor volwassenen. Dit vindt plaats onder algehele anesthesie in het Sophia Kinderziekenhuis in dagopname.

Follow-up

Follow-up vindt plaats op de MDS-T, jaarlijks gedurende vijf jaar, met in het eerste jaar controles om de 3-6 maanden (afhankelijk van het klinisch beeld, kind en ouders) om recidieven of complicaties te monitoren.

Transitie naar volwassenenzorg

Wanneer een patiënt de leeftijd van 18 jaar bereikt, vindt ergens gedurende de vijfjarige follow-up een warme overdracht naar de volwassenafdeling dermatologie plaats voor verdere controle. Als er al een operatie heeft plaatsgevonden, zijn de ouders en patiënt vaak al vertrouwd met de afdeling, omdat de betrokken dermatologen of dermatochirurgen ook bij de behandeling van het kind

betrokken waren. Bij complexe gevallen vindt overleg plaats tussen het MDS-T-team en een dermatoloog met expertise in DFSP bij volwassenen, op indicatie.

Een warme overdracht betekent dat de patiënt afhankelijk van de situatie óf via een telefonisch gesprek wordt voorgesteld en overgedragen aan de volwassen behandelaar, óf dat de kinderdermatoloog aanwezig is bij het eerste consult op de volwassenafdeling. Op deze manier worden de zorg van kind- en volwassenenzorg met elkaar verbonden en verloopt de transitie soepel.

Contactgegevens kinderen

Tijdens kantooruren: bo.skz@erasmusmc.nl / Tel 010 7037380 t.a.v. kinderdermatologie.

Voor spoedeisende zaken buiten kantooruren is de spoedeisende hulp altijd bereikbaar (010 704 0704) en is er altijd een dienstdoende van het specialisme van de hoofdbehandelaar voor overleg of beoordeling beschikbaar.

Contactgegevens volwassenen

Tijdens kantooruren is de polikliniek van het specialisme van de hoofdbehandelaar bereikbaar voor overleg. Voor spoedeisende zaken buiten kantooruren is de spoedeisende hulp altijd bereikbaar (010 704 0704) en is er altijd een dienstdoende van het specialisme van de hoofdbehandelaar voor overleg of beoordeling beschikbaar.

Informatievoorziening patiënten

Naast de informatie die de patiënten ontvangen op de (multidisciplinaire) spreekuren, is er ook een informatiefolder over de aandoening DFSP en een folder over de behandeling met Mohs chirurgie en een over de behandeling met Breuninger excisie. Deze worden digitaal klaargezet in 'mijn Erasmus MC', maar zijn ook op de website te vinden. Indien nodig worden ze op papier meegegeven.

Website: <https://www.erasmusmc.nl/nl-nl/kankerinstituut/patientenzorg/centra/huidkankercentrum>