

Zorgpad Dermatofibrosarcoma Protuberans

Opgesteld door:

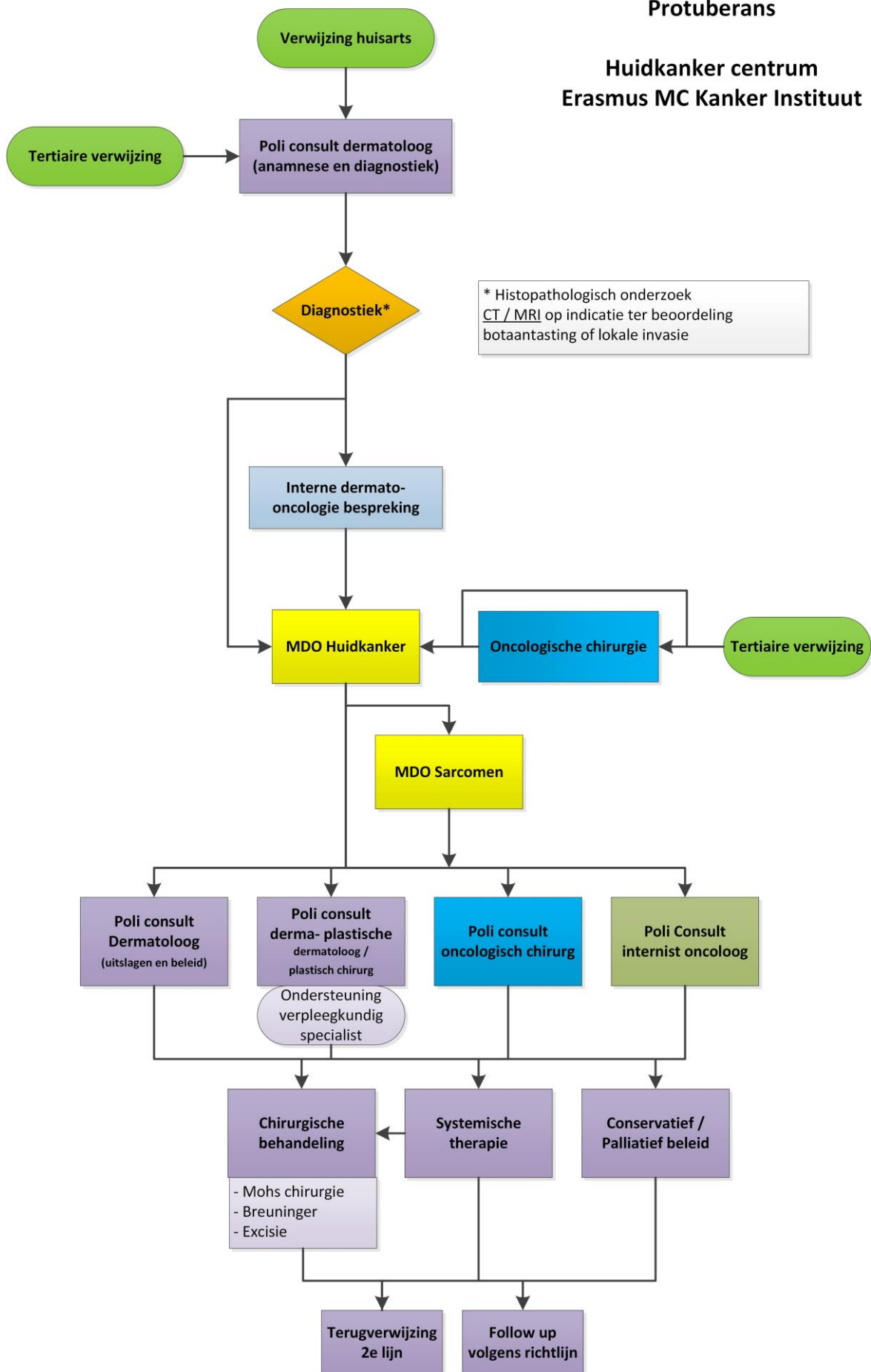
Afdelingen Dermatologie, Chirurgie, Interne Oncologie,
van het Huidkankercentrum Erasmus MC Kanker Instituut

versie oktober 2024

Uiterste revisie datum oktober 2026

Zorgpad Dermatofibrosarcoma Protuberans

Huidkanker centrum
Erasmus MC Kanker Instituut



Inleiding

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.

Stadiering

Er is geen standaard stadiering voor DFSP. Wel kan DFSP in 3 categorieën worden verdeeld. Categorie 1 is gelokaliseerde ziekte, categorie 2 lymfeklier metastasen en categorie 3 afstand metastasen.

Multidisciplinair overleg (MDO)

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

Tijdstip MDO Huidkanker Erasmus MC: elke vrijdag 15.00-16.00

Indien er tijdens bespreking in het MDO huidkanker sprake blijkt te zijn van inoperabele ziekte of categorie 3 ziekte zal patiënt ingebracht worden in het MDO Sarcomen.

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.

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. Na een complete (histologisch radicale) micrografisch gecontroleerde operatie (Mohs of Breuninger) is er niet standaard follow-up nodig.

Contactgegevens

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