

# Leitlinie Dermatofibrosarcoma protuberans

## Definition

Das Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) ist ein fibrohistiozytärer, ausschließlich an der Haut vorkommender Tumor von intermediärer Malignität. Er wächst langsam lokal infiltrierend und metastasiert nur selten. Der Tumor ist vorwiegend am Stamm sowie an den proximalen Abschnitten der Extremitäten lokalisiert und neigt zu lokalen Rezidiven. Die Häufigkeit ist sehr selten (unter 1 pro 100.000 Einwohner und Jahr).

## Diagnostik

### Klinische Untersuchung

Das DFSP ist ein hautfarbener, manchmal braun-gelb oder rötlich tingierter, flach erhabener, derber und unregelmäßig konfigurierter Tumor, der sich an der Dermis-Subkutis-Grenze entwickelt und auch in die tiefe Subkutis bis in die Muskulatur eindringen kann. Eine sichere klinische Diagnose ist nicht möglich.

### Histologie

Die Diagnose wird histologisch nach einer Inzisionsbiopsie, seltener durch Exzisionsbiopsie gestellt. Die Abgrenzung gegen das atypisch konfigurierte Dermatofibrom und Dermatomyofibrom einerseits und gegen die prognostisch viel ungünstigeren malignen fibrösen Histiozytome andererseits kann durch immunhistologische Untersuchungen verbessert werden. Das DFSP weist meist deutliche Positivität gegen CD 34 auf, während es mit Anti-Faktor-XIIIa im Gegensatz zum Dermatofibrom negativ reagiert. Sind melaninhaltige dendritische Zellen in die Tumoren eingelagert, so sind die Bezeichnungen pigmentiertes DFSP oder Bednar-Tumor üblich. Gelegentlich finden sich im Tumor entdifferenzierte, fibrosarkomatöse Anteile, die sich immunhistochemisch von den besser differenzierten Anteilen durch geringe Anfärbung mit CD 34 unterscheiden und möglicherweise für Fernmetastasen verantwortlich sind.

### Apparative Untersuchungen

Zur Ausbreitungsdiagnostik sind bei Rezidiven oder bei fibrosarkomatösen Typen Lymphknotensonographie und Röntgen-Aufnahme des Thorax empfehlenswert. Die präoperative Vermessung der Tumorausdehnung mittels Ultraschall lässt nur bedingt Aussagen über die wirkliche Infiltration zu. Gleiches gilt für CT- und MRT-Aufnahmen, welche feinsträngige, subklinische Ausläufer nicht erfassen.

## Stadieneinteilung und Prognose

Das DFSP wächst lokal destruierend. Lokalrezidive sind häufig und werden in bis zu 80% der Patienten beobachtet. Lymphknotenmetastasierungen treten sehr selten auf; über Fernmetastasierung in die Lunge wird in ca. 5%, meist nach zuvor aufgetretenen Lokalrezidiven oder bei Tumoren mit fibrosarkomatösen Anteilen, berichtet.

Eine verbindliche Stadieneinteilung existiert nicht. Die in der Tabelle angegebene einfache Einteilung kann Anwendung finden. Eine zusätzliche Unterteilung des Stadiums I in Ia -ohne und Ib -mit sarkomatösen Anteilen wurde vorgeschlagen.

<b>Stadium</b>	<b>Definition</b>
Stadium I	Primärtumor
Stadium II	Lokoregionäre Rezidive
Stadium III	Fernmetastasierung

## **Therapie**

### **Operative Therapie**

Die Therapie der Wahl beim DFSP ist die operative Therapie. Wegen des lokal infiltrierenden Wachstums mit asymmetrischen subklinischen Ausläufern, die langstreckig in horizontaler Richtung verlaufen können, gewährleistet nur die systematische histographische Schnittrandkontrolle hohe Rezidivfreiheit.

### ***Histographisch kontrollierte Chirurgie***

Die histologische Aufarbeitung des mit einer topographisch orientierten Markierung versehenen Exzidats sollte im Paraffinschnittverfahren durchgeführt werden, da Kryostatschnitte zu falsch negativen Ergebnissen führen können. Die Verwendung immunhistologischer Färbungen mit Anti-CD 34 kann hilfreich sein.

Die Sicherheitsabstände bei der Primärexzision oder evtl. notwendigen Nachexzisionen sollten in der Regel 1 cm betragen. Bei ausgedehnten Tumoren, sowie bei Tumoren in schwieriger Lokalisation oder mit unklarer Abgrenzung, sollte der Defekt bis zum Nachweis der kompletten Entfernung aller Tumorteile offen gelassen werden. Lokalrezidive werden bei diesem Vorgehen zwischen 0 und 3% beobachtet.

### ***Konventionelle Chirurgie***

Auch wenn unverhältnismäßig große Sicherheitsabstände von 3 bis 5 cm eingeplant werden, sind alle nicht Schnittrand-kontrollierten Verfahren infolge der spezifischen lokalen Infiltration des DFSP mit einem höheren Rezidivrisiko belastet.

### **Strahlentherapie**

Das DFSP gilt als strahlensensibler Tumor und durch eine postoperative Bestrahlung kann das lokale Rezidivrisiko wesentlich gesenkt werden. Eine Indikation zur primären oder postoperativen Strahlentherapie besteht bei Inoperabilität, R1- oder R2-Resektion oder knappem Sicherheitsabstand. Auch bei Zustand nach mehrfachen Rezidiven wird eine Bestrahlung empfohlen. Das Zielvolumen umfasst dann die Primärtumormanifestation einschließlich der postoperativen Narben sowie einen Sicherheitsabstand von 3 bis 5 cm. Die Gesamtdosis beträgt 46 bis 60 Gy in konventioneller Fraktionierung.

### **Systemische Therapie**

Eine wirksame Chemotherapie ist nicht bekannt. Allerdings ermöglichen neue pathogenetische Kenntnisse eine wirksame zielgerichtete Therapie. Bei der Mehrzahl der Patienten erfolgt eine kontinuierliche Stimulation der Tumorzellen über den PDGF $\beta$ -Rezeptor, welcher mit einem Thyrosinase-Inhibitor unterbrochen werden kann. Dieser

Wirkungsmechanismus konnte mit Imatinib (Glivec®) an DFSP-Zellen in vitro und in vivo erfolgreich nachgewiesen werden. Imatinib kann bei inoperablem, rezidivierendem oder metastatischem DFSP als zugelassene Substanz eingesetzt werden.

## **Nachsorge**

Allgemeine Empfehlungen zur Nachsorge des DFSP liegen nicht vor. Die Nachsorge richtet sich vor allem auf die frühzeitige Erfassung von Lokalrezidiven. Hierzu sind klinische Untersuchungen in zunächst halbjährlichen Abständen über drei Jahre, danach in jährlichen Abständen sowie Selbstuntersuchungen der Patienten zu empfehlen. Lymphknotenmetastasierungen sind gegenüber Fernmetastasierungen (besonders Lunge) sehr selten. Eine klinische Kontrolle der Lymphknotenregion scheint ausreichend. Halbjährliche Röntgen-Thorax-Aufnahmen empfehlen sich bei den selten vorkommenden fibrosarkomatös entdifferenzierten Tumoren.

### Literatur:

Leitlinien der Arbeitsgemeinschaft wissenschaftlicher medizinischer  
Fachgesellschaften  
[www.awmf.de](http://www.awmf.de)

### Autoren:

Die Leitlinie wurde von den Hautärzten im Regionalen Tumorzentrum Weser Ems erstellt und konsentiert.

### Zielgruppe:

Mitglieder des Regionalen Tumorzentrums Weser Ems.