



WIKIDERM NETZWERK HAUT

DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS (DFSP)

Engl: dermatofibrosarcoma protuberans

Def: semimaligner bzw. intermediär maligner, rezidivfreudiger fibroblastischer Bindegewebstumor mit lokal invasivem Wachstum aber nur geringer Metastasierungsfrequenz

Histr: Erstbeschreibung durch Darier im Jahre 1924 und Bednar im Jahre 1957; metaphorische Beschreibung als Eisberg-Tumor, der über histologische Ausdehnungen verfügt, die zunächst visuell oder palpatorisch unterschätzt werden können

Vork: - zweithäufigster (semi-)maligner Weichteiltumor (nach atypischem Fibroxanthom bzw. pleomorphem Sarkom)

- Männer überwiegen Frauen

- mittleres Lebensalter (meist junge Erwachsene), aber auch Kinder oder sogar kongenital

Lit: - JAAD Case Rep. 2020 May 19;6(7):606-607

- Dermatol Online J. 2023 Jun 15;29(3). <http://doi.org/10.5070/D329361440>

-

Gen: - Auftreten von Ringchromosomen bestehend aus translozierten Segmenten der Chromosomen 17 und 22

- Fusion der Gene für Kollagen Typ I alpha1 (COL1A1) und für die Beta-Kette von PDGF (PDGFB)

Lit: J Dermatol Sci 2003; 33: 161-7

PPh: genetische Translokation führt zu einem Fusionsprotein, das den PDGF-Rezeptor stimuliert

Filia: - 5% d. F.

- vorwiegend hämatogen (Lunger, seltener Leber, Niere, Knochen), selten lymphogen

Lit:

KL: - mehrere Zentimeter große, derbe, plattenartige Infiltration

DD: von Frühstadien:

- Narbe

Lit:

- Morphea

- sklerodermiformes Basalzellkarzinom

- Porphyria cutanea tarda (PCT) mit sklerodermiformer Umwandlung

- Entwicklung von hautfarbenen oder pigmentierten keloidähnlichen Knoten in den o.g. Hautveränderungen

So: gestielt-noduläres DFSP

Lit:

DD: von Spätstadien:

- Keloide

- Erythema elevatum et diutinum

CV: Die Protuberanzen sind typisch, aber nicht obligat; die Klinik ist sehr variabel!

Lok: - Prädilektionsstelle: oberer Stamm

- seltener: proximale Extremitäten

- sehr selten: Kopf-Hals-Region

Lit:

Di: - Histologie und Immunhistologie

- ggf. präoperative Bildgebung (Sonographie, Computertomografie/MRT) zur Abschätzung der Tiefeninfiltration

- Lymphknoten-sonographie und Röntgen Thorax

Ind: obligat nur bei Rezidiven

ALM:

- DD:** Keloid, Histiozytom, kutane Lymphome, Sarkome anderer Art, sklerodermiformes Basalzellkarzinom, kutane Metastasen, plexiformer fibrohistiozytärer Tumor
- Hi:** - Bündel aus länglichen Fibroblasten/Fibrozyten und Kollagenfasern mit charakteristischer Anordnung im Speichenrad- bzw. Honigwabemuster mit Umfließen der Fettgewebslobuli durch spindelzellige Tumorzellen ③ ③ ③₂
Engl: storiform or cartwheel pattern
 - häufig Riesenzell-Fibroblastom-ähnliche Areale und Infiltration des Subkutangewebes ④
Engl: giant cell fibroblastoma-like areas
 - selten Mitosen
DD: benigne atypische Dermatofibrome, pleomorphes dermales Sarkom, Dermatomyofibrom = plaqueförmige dermale Fibromatose
- IHC:** - CD34-Antigen positiv ④
Eig: 115 kD
Note: Expression des Antigens auf:
 - Hämatopoetischen Stammzellen
 - Endothelzellen
 - dendritischen Zellen
DD: - Expression unter anderem auch beim **Kaposi-Sarkom** und **Glomustumor** und **Trichodiskom**
 - Eine neue Entität ist der rezidivierende superfizielle CD34-positive fibroblastische Tumor
Lit: - J Cutan Pathol. 2022 Sep 15. <http://doi.org/10.1111/cup.14329>
 - Ann Dermatol. 2023 May;35(Suppl 1):S25-S29. <http://doi.org/10.5021/ad.20.328>
 - Faktor XIIIa positiv
 - Apolipoprotein D (Apo D) positiv
 - Nestin
Lit: J Cutan Pathol. 2013 Jul 29. <http://doi.org/10.1111/cup.12203> (Spanien)
Bed: hohe Nestin-Expression korreliert mit Invasivität
 - Cathepsin K negativ
 - Stromelysin-3 negativ Am J Dermatopathol. 2023 Dec 1;45(12):812-815. doi: 10.1097/DAD.0000000000002562
Lit: J Am Acad Dermatol 2002; 46: 408-13
Bed: Stromelysin ist ein "negativer" Marker für DFSP und verlässlicher in der Differenzierung vom benignen Dermatofibrom als CD34
 - Connexin-43 negativ
Lit: Am J Dermatopathol. 2023 Dec 1;45(12):812-815. <http://doi.org/10.1097/DAD.0000000000002562>
- So:** - pigmentiertes DFSP
Syn: Bednar-Tumor
Hi: Einzelzellen mit Melanin-Einlagerung ④
 - myxoides DFSP
Pg: Akkumulation von sauren Glykosaminoglykanen
Lit: ⑤
 - fibrosarkomatöses DFSP
Filia: höhere Metastasierungsrate von ca. 10-15%
Prog: schlechter als beim klassischen DFSP (auch deutlich niedrigere Ansprechrate auf Imatinib)
 - myoides DFSP
 - atrophes DFSP
 - granuläres DFSP
- Prog:** - 45% Rezidive nach Exzision
CV: histologisch mit bis zu 6 cm langen pseudopodienartigen Ausläufern
Risk: Tumorgröße besonders bedeutsam
Lit: J Am Acad Dermatol. 2023 Jul 5:S0190-9622(23)01264-1. <http://doi.org/10.1016/j.jaad.2023.06.044>
 - infaust bei Metastasierung
 - erhöhtes Risiko für Zweitmalignome, insbesondere für nichtepithelialen Hautkrebs bis 10 Jahre nach Diagnosestellung
Lit: J Am Acad Dermatol. 2024 Feb 1:S0190-9622(24)00188-9. <http://doi.org/10.1016/j.jaad.2023.12.068>

Lit: - ●

- Dermatol Pract Concept. 2022 Jan 1;12(1):e2022033. <http://doi.org/10.5826/dpc.1201a33>

Th: Exzision

Bed: GS

Meth: - weit und tief exzidieren, möglichst unter Einschluss der Faszie

- bei konventioneller Exzision sollte der SA nach Möglichkeit mind. 3 cm, bei mikrographischer Chirurgie ca. 1 cm betragen

CV: histologische Randkontrolle; genaue Nachbeobachtung

Altn: - Radiatio

Ind: - primäre Inoperabilität

- bei positiven Schnitträndern (R1-Situation) oder makroskopischen Tumorresten (R2-Situation) oder mehrfachen Rezidiven

- ggf. auch bei R0-Resektion

Lit: J Eur Acad Dermatol Venereol. 2016 Feb 16. <http://doi.org/10.1111/jdv.13601> (Taiwan)

PT: SR / MA

Dos: 5x/Woche 2 Gy ED; Gesamtdosis von 50 Gy (palliativ) bis 70 Gy (kurativ)

- Chemotherapie

Bed: nicht etabliert

So: Elektrochemotherapie

Lit: Eur J Dermatol. 2013 Apr 8. [Epub ahead of print]

- Tyrosinkinase-Inhibitoren

Stoff: - Imatinib

Bed: Ansprechraten um 50% in klinischen Studien

Lit: J Dtsch Dermatol Ges. 2019 May 22. <http://doi.org/10.1111/ddg.13849>

- Pazopanib

Lit: J Dermatol. 2016 Dec 18. <http://doi.org/10.1111/1346-8138.13717> (Japan)

Ind: CR (metastasiertes, therapieresistentes fibrosarkomatöses DFSP ohne genetische Translokationen)

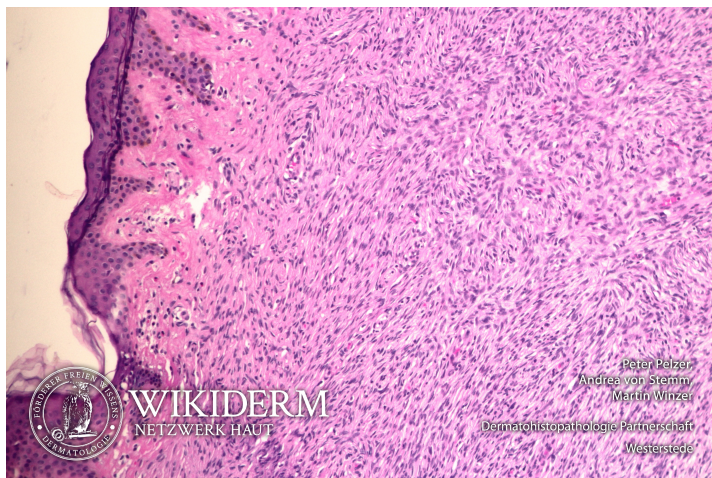
DFSP beim Kind am Unterschenkel, Abb. 1



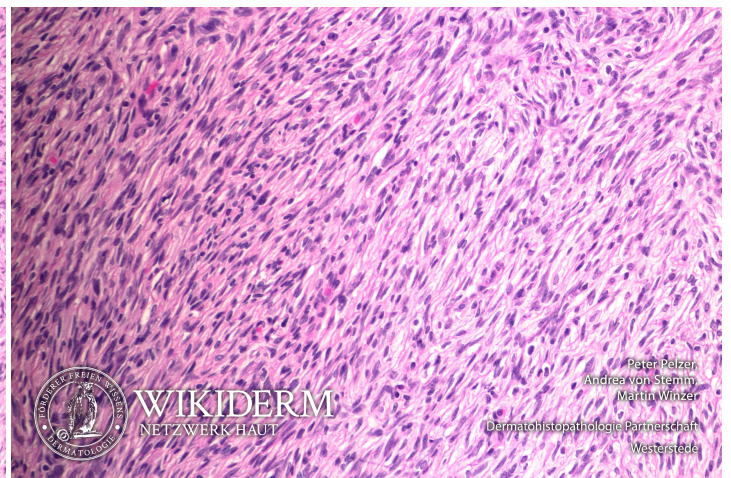
DFSP beim Kind am Unterschenkel, Abb. 2



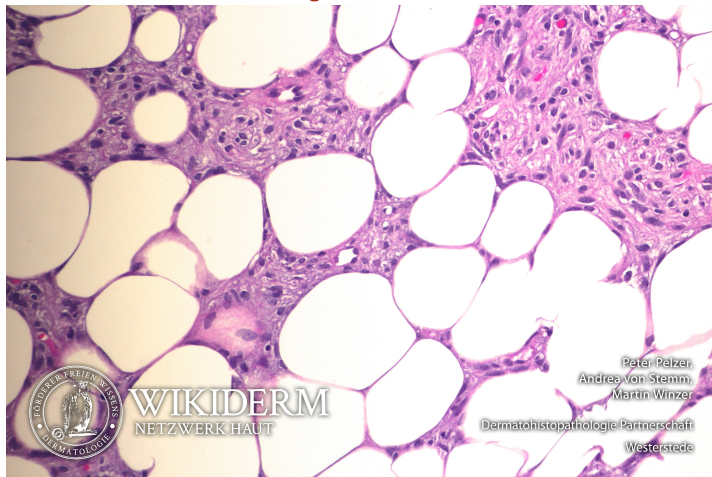
DFSP, Übersicht



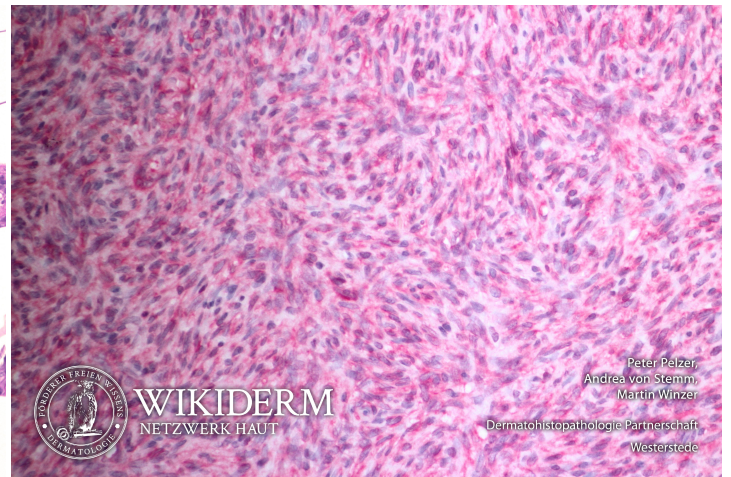
DFSP, Nahansicht



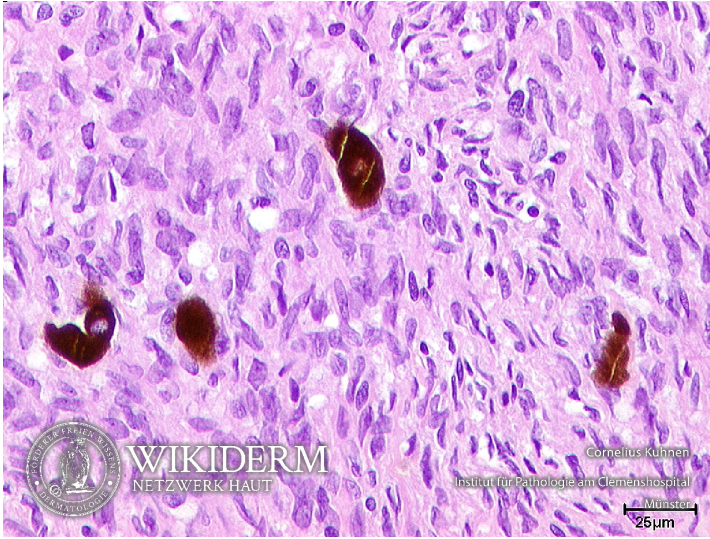
DFSP, Nahansicht mit Fettgewebe



DFSP, IHC, CD34, Nahansicht



5 Bednar-Tumor



Vorangestellte Abkürzungen

AG: Antigen **Allg:** Allgemeines **ALM:** Auflichtmikroskopie **Altn:** Alternative **Amn:** Anamnese **Anat:** Anatomie **Appl:** Applikation **Aus:** Ausnahme **Ass:** Assoziationen **Ät:** Ätiologie **Bed:** Bedeutung **Bef:** Befund **Bsp:** Beispiel **Co:** Kombination **CV:** Cave **DD:** Differentialdiagnose **Def:** Definition **Di:** Diagnostik **DIF:** Direkte Immunfluoreszenz **Dos:** Dosis **EbM:** Evidenz-basierte Medizin **Eig:** Eigenschaften **EM:** Elektronenmikroskopie **Engl:** Englisch **Epi:** Epikutantestung **Erg:** Ergebnis **Erkl:** Erklärung **Err:** Erreger **Etlg:** Einteilung **Exp:** Experimentell **Filia:** Filiarisierung **Fkt:** Funktion **Folg:** Folge/Konsequenz **Frag:** Fragestellung **Gen:** Genetik **GS:** Goldstandard **Hi:** Histologie **Histr:** Historisch **HV:** Hautveränderungen **Hyp:** Hypothese **IHC:** Immunhistochemie **IIF:** Indirekte Immunfluoreszenz **Ind:** Indikation **Inf:** Infektionsweg **Inh:** Inhaltsstoffe **Ink:** Inkubationszeit **Int:** Interpretation **KI:** Kontraindikation **KL:** Klinik **Kopl:** Komplikationen **Lab:** Labor **Lit:** Literatur **LL:** Leitlinie **Lok:** Lokalisation **Makro:** Makroskopie **Man:** Manifestationszeitpunkt **Mat:** Material/Arbeitsmittel **Merk:** Merkhilfe **Meth:** Methodik **Mikro:** Mikroskopie **Mon:** Monitoring **Neg:** Negativ/Nachteil **Note:** Notiz/Anmerkung **NW:** Nebenwirkung **OCT:** opt. Kohärenztomografie **OTC:** Over-the-counter-Produkt **Pa:** Pathologie **PCR:** polymerase chain reaction **Pg:** Pathogenese **Phar:** Pharmakon/Handelsname **Pos:** Positiv/Vorteil **PPH:** Pathophysiologie **Proc:** Prozedere **Prog:** Prognose **Prop:** Prophylaxe **Przp:** Prinzip **PT:** Publikationstyp **RCM:** konfokaler Laserscan **Risk:** Risikofaktoren **Rö:** Röntgen **Rp:** Rezeptur **S:** Signa/Beschriftung **So:** Sonderformen **SS:** Schwangerschaft **Stoff:** Wirkstoff **Syn:** Synonyme **TF:** Triggerfaktoren **Th:** Therapie **TNM:** TNM-Klassifikation **Urs:** Ursache **Verl:** Verlauf **Vor:** Voraussetzung **Vork:** Vorkommen **Web:** world wide web **Wirk:** Wirkung **WW:** Wechselwirkung **Zus:** Zusammenfassung

Abkürzungen im Fließtext

AA: Alopecia areata **AD:** Atopische Dermatitis **AEP:** Atopische Eruption in der Schwangerschaft **AGEP:** Akute generalisierte exanthematische Pustulose **AGS:** Adrenogenitales Syndrom **AHEI:** Akutes hämorrhagisches Ödem des Kindesalters **AJCC:** American Joint Committee on Cancer **AKN:** Acne keloidalis nuchae **ALM:** Auflichtmikroskopie **AN:** Acanthosis nigricans **APC:** antigen presenting cell **APD:** Autoimmun-Progesteron-Dermatitis **ATLL:** Adultes T-Zell-Lymphom/Adulte T-Zell-Leukämie **AZ:** Allgemeinzustand **BB:** Blutbild **BD:** Bowen, Morbus **BMZ:** Basalmembranzone **BP:** Bullöses Pemphigoid **BTX:** Botulinumtoxin **CA:** Karzinom **CBCL:** B-Zell-Lymphome, primär kutane **CD1a:** Langerhanszell-Marker **CD20:** B-Zell-Marker **CD23:** FcεRII **CD26:** Dipeptidyl-Peptidase IV **CD28:** Rezeptor der T-Zelle für B7.1 und B7.2 der APC **CD3:** Pan-T-Zell-Marker **CD30:** Marker für B- oder T-Zell-Aktivierung = Ki-1-Antigen **CD56:** NK-Zell-Marker **CD68:** Zytotoxizitätsmarker von Monozyten/Makrophagen **CD80:** B7.1 der APC **CD86:** B7.2 der APC **CD95:** Fas-Antigen **CK:** Zytokeratin **CLA:** Cutaneous Lymphocyte Associated Antigen **CNH:** Chondrodermatitis nodularis chronica helioides **CR:** Fallbericht (case report) **CS:** Fallserie (case series mit mindestens 3 Patienten) **CSS:** Churg-Strauss-Syndrom **CT:** Kontrollierte Studie (controlled trial) **CTCL:** T-Zell-Lymphome, primär kutane **CVI:** Chronisch venöse Insuffizienz **CyA:** Cyclosporin A **DAB:** Deutsches Arzneibuch **DAC:** Deutscher Arznei-Codex **DDG:** Deutsche Dermatologische Gesellschaft **DFP:** Dermatofibrosarcoma protuberans **DH:** Dermatitis herpetiformis Duhring-Brocq **DIC:** Disseminated Intravascular Coagulation **DM:** Dermatomyositis **DNCB:** Dinitrochlorbenzol **DTIC:** Dacarbazin **EB:** Epidermolysis bullosa congenita – Gruppe **EBA:** Epidermolysis bullosa acquisita **EBD:** Epidermolysis bullosa dystrophica **EBS:** Epidermolysis bullosa simplex **ECM:** Extrazelluläre Matrix **ECP:** Eosinophiles kationisches Protein **ED:** Einzeldosis /-dosen **EDS:** Ehlers-Danlos-Syndrom **EEM:** Erythema exsudativum multiforme **EGF:** Epidermaler Wachstumsfaktor **EGR:** Erythema gyratum repens Gammel **ELAM:** Endothelial Leukocyte Adhesion Molecule **ELND:** Elective Lymph Node Dissection **EMS:** Eosinophilie-Myalgie-Syndrom **EN:** Erythema nodosum **EPDS:** Erosive pustulöse Dermatose des Kapillitiums **EPF:** Eosinophile pustulöse Follikulitis Ofuji **EQ:** Erythroplasie Queyrat **FFD:** Fox-Fordyce-Erkrankung **FTA-Abs:** Fluoreszenz-Treponemen-Antikörper-Absorptionstest **GA:** Granuloma anulare **GI:** Gastrointestinal **GM:** Granuloma multiforme **GM-CSF:** Granulocyte-Macrophage Colony-Stimulating Factor **GS:** Goldstandard **GSS:** Gloves-and-socks-Syndrom **GvHD:** Graft-versus-host-Krankheit **HES:** Hypereosinophilie-Syndrom **HHD:** Hailey-Hailey, Morbus **HIS:** Hyper-IgE-Syndrom **HLP:** Hyperkeratosis lenticularis perstans **HWZ:** Halbwertszeit **IBD:** Inflammatory Bowel Disease (chronisch entzündliche Darmerkrankung) **ICAM:** Intercellular Adhesion Molecule **ICAM-1:** CD54 = Intercellular Adhesion Molecule-1 **IHC:** Immunhistochemie **IPL:** Intense Pulsed Light **IVIG:** Intravenöse Immunglobuline **JÜR:** Jahres-Überlebensrate **JEB:** Junktionale Epidermolysis bullosa congenita **KD:** Kontaktdermatitis **KOF:** Körperoberfläche **KS:** Kaposi-Sarkom **LCH:** Langerhans-Zell-Histiozytose **LFA:** Lymphocyte Function-associated Antigen **LFA-1:** CD11a/CD18 = Lymphocyte Function-associated Antigen-1 (Beta2-Integrin) **LK:** Lymphknoten **LL:** Leitlinie **LT:** Leukotrien **M-CSF:** Macrophage Colony-Stimulating Factor **MA:** Metaanalyse **MA/SR:** Meta-Analysis / Systematic Review **Mac-1:** CD11b/CD18 (Beta2-Integrin) **MCP:** Monozyten-chemotaktisches Protein **MCP-1:** Monocyte Chemoattractant Protein-1 **MED:** Minimale Erythemdosis **MI:** Mitoseindex/Mitoserate pro qmm **MIA:** melanoma inhibitory activity **MM:** Malignes Melanom **MMP:** Matrix-Metalloproteinase **NMH:** niedermolekulare Heparine **NMSC:** Nonmelanoma Skin Cancer **NMU:** Nahrungsmittelunverträglichkeiten **NNH:** Nasennebenhöhlen **NRF:** Neues Rezeptur Formularium **OCA:** Albinismus, okulokutaner **p.i.:** post infectionem **pAVK:** periphere arterielle Verschlusskrankheit **PDE:** Phosphodiesterase **PDGF:** Platelet Derived Growth Factor **PDT:** Photodynamische Therapie **PECAM:** Platelet-Endothelial Cell Activation Molecule **qmm:** Quadratmillimeter **RCT:** Randomisierte kontrollierte Studie (randomized controlled trial) **RES:** Retikuloendotheliales System **RF:** Rheumafaktoren **SA:** Sicherheitsabstand **sla:** sialyl Lewis a-Antigen **SLN:** Sentinel Lymph Node **SLND:** Sentinel Lymph Node Dissection **sLx:** sialyl Lewis x-Antigen **SR:** Systematische Übersichtsarbeit **SS:** Schwangerschaft **SSc:** systemische Sklerodermie **SSW:** Schwangerschaftswoche **TCR:** T-Zell-Rezeptor **TD:** Tumordicke **TEN:** Toxische Epidermale Nekrolyse **TNM:** Tumor-Lymphknoten-Metastasen-Malignomklassifikation **TP:** Treponema pallidum **TPHA:** Treponema pallidum-Hämagglutinationstest **VCAM:** Vascular Cell Adhesion Molecule **VDRL:** Venereal-Disease-Research-Laboratory-Flockungstest **VCAM-1:** CD106 = Vascular Cell Adhesion Molecule-1 **VEGF:** Vascular Endothelial Growth Factor **VLA-4:** CD49d/CD29 = Very Late Antigen 4 (Beta1-Integrin) **Z.n.:** Zustand nach