

Der mala sarkom i huvud- hals regionen

Riktlinjer för Sydöstra sjukvårdsregionen (Region Jönköpings län, Region Kalmar län och Region Östergötland).

Der mala sarkom är en heterogen grupp varför strikta riktlinjer är svåra att skriva, detta pm ska ses som en guide. Som vanligt måste varje patient måste bedömas individuellt.

Subgrupper

Histologi	Kirurgi	Initial utredning	Uppföljning
Dermatofibrosarkom protuberans (Fibrosarkomatös utbredning?)	Två centimeter inklusive fascia	CT-hals thorax buk MR lokalt.	Var 6:e månad i fem år MR vid misstanke om recidiv.
Atypiskt fibroxantom	Två centimeter	-	Var 6:e månad i två år
Pleomorft dermalt sarkom	Minst två centimeter inklusive fascia.	CT-hals thorax buk MR lokalt.	Var 3:e månad i två år därefter var 6:e månad i tre år. Sammanlagt fem år. MR vid misstanke om recidiv CT thorax var 6:e månad första två åren därefter 1 ggr/år.
Leiomyosarkom (Subkutan utbredning?)	Två centimeter inklusive fascia	CT-hals thorax buk MR lokalt	Var 3:e månad i två år därefter var 6:e månad i tre år. CT thorax 1 ggr/år första fem åren. Därefter kliniska kontroller 1 ggr/år i ytterligare fem år.

- **Dermatofibrosarcoma protuberans**
Lokalt aggressiv, men med låg risk för metastasering om den inte har fibrosarkomatös differentiering.
- **Pleomorft dermalt sarkom**
Lokalt aggressiva, med risk för metastasering, framför allt lungor. Kan vara svåra att skilja från atypiskt fibroxantom.
- **Kutant Leiomyosarcoma**
Hög risk för lokalt recidiv (24 %), men ovanligt med metastaser (4 %) Vid subcutan utbredning är risken för lokalt recidiv högre (37 %) samt metastaser (43 %)
- **Atypical Fibroxantoma**
Låggradig. Prekursor till odifferentierad pleomorft sarkom? Anses tillhöra samma sjukdomsspektra.
- **Kaposi sarkom, Primärt samt strålinducerat angiosarkom**

Kräver alla individuell handläggning, omfattas inte av detta pm.

Histopatologisk gradering

Baseras på tumörens differentiering, mitosantal och nekros. De summerade poängen ger prognosgraderingen 1, 2 eller 3.

MDK

Samtliga patienter utom vid säkert PAD atypiskt fibroxantom skall anmälas till sarkom MDK i Linköping. Remissen skickas till ÖNH Linköping inför dragning på sarkomronden.

Referenser

1. Trøstrup H, Bigdeli AK, Krogerus C, Kneser U, Schmidt G, Schmidt VJ. A Multidisciplinary Approach to Complex Dermal Sarcomas Ensures an Optimal Clinical Outcome. *Cancers (Basel)*. 2022 Mar 26;14(7):1693. doi: 10.3390/cancers14071693. PMID: 35406465; PMCID: PMC8996894.
2. [nationellt-varldprogram-skelett-mjukdelssarkom.pdf \(ltjkgg.se\)](#)
3. Kohlmeyer, J., Steimle-Grauer, S.A. and Hein, R. (2017), Cutaneous sarcomas. *JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft*, 15: 630-648. <https://doi.org/10.1111/ddg.13249>
4. Helbig, D., Ziemer, M., Dippel, E., Erdmann, M., Hillen, U., Leiter, U., Mentzel, T., Osterhoff, G., Ugurel, S., Utikal, J., von Bubnoff, D., Weishaupt, C. and Grabbe, S. (2022), S1-guideline atypical fibroxanthoma (AFX) and pleomorphic dermal sarcoma (PDS). *JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft*, 20: 235-243. <https://doi.org/10.1111/ddg.14700>
5. Llombart B, Serra-Guillón C, Requena C, Alsina M, Morgado-Carrasco D, Machado I, Sanmartín O. Leiomyosarcoma and Pleomorphic Dermal Sarcoma: Guidelines for Diagnosis and Treatment. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)*. 2019 Jan-Feb;110(1):4-11. English, Spanish. doi: 10.1016/j.ad.2018.06.012. Epub 2018 Nov 5. PMID: 30409380.
6. Llombart B, Serra C, Requena C, Alsina M, Morgado-Carrasco D, Tras V, et al. Sarcomas cutáneos: directrices para el diagnóstico y tratamiento. *Dermatofibrosarcoma protuberans. Actas Dermosifiliogr*. 2018;109:868-877.