



# Solitær Fibrøs Tumor (SFT)

– Diagnostik, kirurgisk og onkologisk behandling

## Version 1.0

### **GODKENDT**

#### **Faglig godkendelse**

10. januar 2024 (DSG)

#### **Administrativ godkendelse**

25. januar 2024 (Sekretariatet for Kliniske Retningslinjer på Kræftområdet)

### **REVISION**

Planlagt: Planlagt: 10. januar 2027

### **INDEKSERING**

DSG, Solitær fibrøs tumor, behandling

## Indholdsfortegnelse

1. Anbefalinger (Quick guide).....	2
Diagnostik af solitær fibrøs tumor .....	2
Kirurgisk behandling .....	2
Onkologisk behandling .....	3
2. Introduktion .....	4
3. Grundlag .....	7
Diagnostik af solitær fibrøs tumor .....	7
Kirurgisk behandling .....	8
Onkologisk behandling .....	11
4. Referencer .....	14
5. Metode .....	21
6. Monitorering .....	23
7. Bilag .....	24
8. Om denne kliniske retningslinje.....	48

# 1. Anbefalinger (Quick guide)

## Diagnostik af solitær fibrøs tumor

1. Diagnosen stilles på en samlet vurdering omfattende en histomorfologisk undersøgelse såvel som immunfarvning for CD34 og STAT6. NAB2-STAT6 fusion er næsten patognomonisk for SFT, men ikke en nødvendighed, når STAT6 immunfarvning er positiv og andre fund ikke tyder på anden tumor. STAT6 immunfarvning i daglig klinisk praksis er et acceptabelt surrogat mål i diagnosticeringen. SFT forsøges risikoinddel i lav, moderat og høj risiko for progression/metastasering og evt. i malign type med tentativ gradering efter FNCLCC (A1C)
2. Til diagnosticering af solitær fibrøs tumor benyttes en velegnet histologisk biopsi eller resektat. Finnålsaspiration (cytologiske materiale) er sjældent velegnet (C)
3. Billeddiagnostiske modaliteter kan ikke stille diagnosen SFT, men er nyttig i præoperativ planlægning (C)

## Kirurgisk behandling

4. Ved kirurgisk behandling af SFT bør det tilstræbes at der opnås negativ margin/vid margin ved primær operation hvis muligt (A)
5. I tilfælde af at SFT af typen borderline/intermediær er i tæt relation til en anatomisk struktur som kan kompromittere det efterfølgende funktionsniveau kan den kirurgiske margin reduceres til marginal resektion (D).
6. Ved afvigelse fra pkt 4. og 5. bør der præoperativt opnås konsensus ved MDT konference (D)
7. Man kan overveje præoperativ embolisering af tumor hvis risiko for intraoperativ blødning skønnes alvorlig, eksempelvis for større SFTer i bækkenet (C).
8. Der er ikke indikation for systematisk fjernelse af lymfeknuder ved resektion af SFT idet lymfeknudemetastasering anses for yderst sjælden (C).

9. SFT bør følges op som andre borderline/intermediære tumorer og grad 1 sarkomer med risiko for sene metastaser. Maligne SFT bør følges op på samme måde som andre grad II og III bløddelssarkomer (D)

## Onkologisk behandling

10. Strålebehandling præ- eller post operativt kan overvejes som en del af et behandlingsforløb (B)
11. Onkologiske behandlinger, her anført i vilkårlig rækkefølge som f.eks. kan forsøges: antracykliner, temozolamid og bevacizumab, trabectedin, pazopanib, eller sunitinib (B)

## 2. Introduktion

Solitær fibrøs tumor (SFT) er en fibroblastær tumor, også tidligere kendt under navnene hæmangiopericytoma eller benignt mesoteliom. SFT udgør 2% af alle bløddelssarkomer (1). SEER databasen har rapporteret en aldersjusteret incidensrate for ekstrameningeal SFT på 0.61 pr 1.000.000 personår(2) og 0.38 for meningeale SFT (2). Alle aldersgrupper kan rammes, men SFT findes oftes hos patienter i alderen 50-70 år, med en ligelig fordeling mellem mænd og kvinder (2, 3).

SFT kan opstå alle steder i kroppen. Ca. 25% findes intrathorakalt med pleura som den hyppigste lokalisering. 15% opstår i CNS herunder meninges. Omkring 10-20% af SFT opstår på truncus eller ekstremiteterne (1, 4).

Histologisk defineres SFT som værende borderline eller maligne. Ofte betragtes SFT med >4 mitoser/10 high power fields, med eller uden øget cellularitet, atypi, nekrose og infiltrativ vækst som værende maligne (5), men WHO's nye risikostratificering model bestående af 3 eller 4 variable er mere præcis i forhold til forudsigelse af prognosen (6). SFT er en fibroblastær karrig tumour immunhistokemiske karakteriseret ved positiv reaktion for CD34 og STAT6. Der er tilstedeværelse det kimeriske protein: NGFI-A binding protein 2-signal transducer and activator of transcription 6 (NAB2-STAT6) som skyldes en fusion af generne *NAB2* og *STAT6* (7).

Den kliniske præsentation kan variere, men SFT kan være associeret til Doege-Potter paraneoplastiske syndrom, som er karakteriseret ved hypoinsulin hypoglycæmi, som skyldes udskillelse af insulinlike growth factor 2 (IGF-2) (8).

Man anslår at mellem 10 – 30% af patienter med lokaliseret SFT får enten lokal recidiv eller metastaser efter kirurgisk fjernelse, lidt oftere metastaser (4). Dog har det vist sig, at være svært at forudsige hvilke SFT der recidiverer, og selv SFT med benign histologi har potentiale til dette (9, 10). Det er velunderbygget af antal mitoser (10), nekrose (11), KI-67 index (12) og formentlig også størrelse på tumor (11) har betydning for prognosen. Imidlertid har flere forskergrupper udviklet og valideret forskellige risikostratificerings modeller, der kan benyttes til at estimere risikoen for recidiv hos den enkelte patient. Vi har i alt identificeret 8 forskellige modeller der hhv. er udviklet i kohorter af enten ekstrameningeale SFT (4, 10, 11, 13), pleurale (14, 15, 16) eller ekstrameningeale og ekstrapleurale SFT (17).

De mest udbredte og lettest anvendelige modeller er udviklet af *Demicco et al.* Den første model blev udviklet i 2012 og inddelte patienter med SFT i lav, intermediær og høj risiko for recidiv på baggrund af patientens alder, størrelsen på tumor og antal mitoser. Siden tilkom et fjerde kriterie i form af nekrose (4, 11).

En norsk forskergruppe med *Georgiesh et al.* i spidsen udviklede i 2020 en model (G-score) på baggrund af køn (mandligt), antal mitoser og graden af nekrose. Denne model er ligeledes let anvendelig, og har en stor styrke idet den er baseret på en kohorte med markant længere opfølgning (84 vs. 48 måneder for Demiccoss kohorte). Det bevirker formentlig, at denne model er bedre til at identificere sene recidiver, hvilket forekommer relativt hyppigt (18).

Vi har samlet de mest hyppigt anvendte scoresystemer i tabel 1.

Generelt har patienter med SFT en god overlevelse. For ekstremitets SFT er risiko for lokal recidiv og metastaser mindre end for andre ekstrathorakale SFTer, med en lokal recidiv risiko på mellem 3-11% for lokal recidiv og 5-20% risiko for metastaser (1). Også hos patienter med metastatisk sygdom ses der tilfælde med langsom sygdomsprogression, hvilket afspejler sig i en stor variation i den mediane overlevelse (19).

Den primære behandling er kirurgiske komplet fjernelse med vid margin. For ekstrameningeal SFT kan perioperativ (enten præ eller post operativ) strålebehandling gives efter grundig diskussion og konsensus på MDT, og må vurderes individuelt for hver enkelt patient. Den pallierende behandling af patienter med inoperabel eller metastatisk SFT har lænet sig op ad de generelle retningslinjer for bløddelssarkomer, selvom evidensgrundlaget for disse kun indeholder behandlingsresultater fra ingen eller ganske få patienter med SFT. De danske guidelines for pallierende kemoterapi og targeteret behandling af bløddelssarkomer er således ikke gældende for patienter med SFT. Ud fra SFT tumorerers meget vaskulære opbygning er behandlinger der targeterer vaskulære signalveje (vascular epithelial growth factor (VEGF) rettede kinasehæmmere eller antistoffer, kemoterapi som dacarbazin eller temodal) været afprøvet i mindre studier.

**Table 1:** For alle modeller gælder at summen af point opdeler patienterne i 3-4 forskellige risikogrupper. Jo højere point jo større risiko gruppe giver det.

	Demicco 2012	Demicco 2019	Salas			Georgiesh
Endepunkt	Tilbagefald (metastatisk)	Tilbagefald (metastatisk)	Tilbagefald (metastatisk)	overlevelse	Tilbagefald (lokalt)	Tilbagefald (lokalt/metastatisk)
Alder						
>=55 år	1	1				
<60 år			0	0	1	
>=60 år			1	1	0	
Køn						
Mand						1
Størrelse						
< 5 cm	0	0				
5-9.9 cm	1	1				
10-14.9 cm	2	2				
>=15 cm	3	3				
Lokalisation						
Ekstremiteter			1		0	
Viceralt			0		1	
Andre			0		0	
Mitose antal/10 HPF						
0	0	0				
1-3	1	1				
>=4	2	2	1	1		2
Tumour nekrose						
Ingen						0
<10%		0				
>=10%		1				
<50%						1
>=50%						2
Ingen strålebehandling					1	

### Opfølgning:

Det er omdiskuteret hvilket opfølgningsprogram man bør vælge til patienter med SFT. Følgende principper bør indgå i disse overvejelser.

- SFT har potentiale til at recidivere længe efter kirurgisk fjernelse. Eksempelvis fandt *Georgiesh et al.* at 31% af de patienter der fik recidiv, fik det påvist mere end 5 år efter operationen(18).
- For lokaliseret SFT der er fjernet kirurgisk, bør man udregne patientens risikoprofil, eksempelvis på baggrund af Demiccos' eller Georgieshs' model (se tabel 1). Patienter bør følges tættere og i længere tid, hvis de har en intermediær eller høj risikoprofil.
- Der kan i visse tilfælde være mulighed for re-resektion ved tilbagefald, og således kan opsporing af recidiv have en behandlingsmæssig konsekvens.
- Patientens alder, komorbiditet, samledes livssituation samt egne præferencer bør adresseres, når opfølgning planlægges.

### Formål

Det overordnede formål med retningslinjen er at understøtte en evidensbaseret kræftindsats af høj og ensartet kvalitet på tværs af Danmark. Da der med SFT er tale om en yderst sjælden kræftform bygger anbefalingerne i denne retningslinje på studier af et lavere evidensniveau end det der typisk forefindes i nationale retningslinjer. Ikke desto mindre anser vi det som vigtigt at samle den aktuelt foreliggende viden på området som kan guide individuelle behandlingsplaner i tæt samråd med patienten.

### Patientgruppe

Denne retningslinje omhandler patienter med solitær fibrøs tumor. Lokalisation for gennemgangen af den kirurgiske behandling er thorax, ekstremiteter og bækken og omhandler således ikke CNS-SFT eller SFT lokaliseret til hoved hals området. For den onkologiske gennemgang gælder retningslinje alle patienter med SFT udenfor CNS/meninges.

### Målgruppe for brug af retningslinjen

Denne retningslinje skal primært understøtte det kliniske arbejde og udviklingen af den kliniske kvalitet, hvorfor den primære målgruppe er klinisk arbejdende sundhedsprofessionelle i det danske sundhedsvæsen.

## 3. Grundlag

### Diagnostik af solitær fibrøs tumor

- 1. Diagnosen stilles på en samlet vurdering omfattende en histomorfologisk undersøgelse såvel som immunfarvning for CD34 og STAT6. NAB2-STAT6 fusion er næsten patognomonisk for SFT, men ikke en nødvendighed, når STAT6 immunfarvning er positiv og andre fund ikke tyder på anden tumor. STAT6 immunfarvning i daglig klinisk praksis er et acceptabelt surrogat mål i diagnosticeringen. SFT forsøges risikoinddel i lav, moderat og høj risiko for progression/metastasering og evt. i malign type med tentativ gradering efter FNCLCC (A1C)**
- 2. Til diagnosticering af solitær fibrøs tumor benyttes en velegnet histologisk biopsi eller resektat. Finnålsaspiration (cytologiske materiale) er sjældent velegnet (C)**
- 3. Billeddiagnostiske modaliteter kan ikke stille diagnosen SFT, men er nyttig i præoperativ planlægning (C)**

#### Litteratur og evidensgennemgang

Denne del af retningslinjen er baseret på 81 studier der tidligere er fremsøgt i forbindelse med et systematisk review omkring hvilke risikofaktorer der findes for tilbagefald efter behandling for SFT.

Litteraturgennemgangen medtager kun studier fra år 2000 og frem til december 2022 og i disse studier beskrives diagnostiske kriterier for SFT også, idet de også er blevet undersøgt for prognostisk relevans. De inkluderede studier er alle baseret på retrospektive indsamlet data.

Diagnosen SFT stilles oftest som led i udredning for en tumor der kan være symptomatisk eller asymptomatisk. Der findes ikke billeddiagnostiske modaliteter der sikkert kan diagnosticere SFT, dertil kræves vævsprøver i form af biopsi eller resektat. Dog kan CT scanning formentlig bidrage til præoperativt at afklare risiko for malignitet i SFT(20). Grovålsbiopsier synes mest egnede til diagnostik i modsætning til finnålsaspiration (20).

SFT findes i varierende størrelse og kan få en betydelig diameter hvis den er asymptomatisk og vokser eksempelvis intraabdominalt eller retroperitonealt (10, 21). Den ses typisk velafgrænset og delvist kapseldækket. Der kan være tale om infiltrativ vækst, nekrose og blødning i tumoren, hvilket kunne tyde på en aggressiv form (22).

Mikroskopisk ses SFT ofte med meget varierende histologiske karakteristika. Cellerne er ovale eller spindelformede, indlejret i "patternless" mønster i kollagen matrix, som oftes beskrives som "ropy collagen" og et geviragtigt forgrenet netværk af tynvæggede kar benævnt "hæmangiopericytomligende". Afhængigt af deres



aggressive potentiale ses også hypercellularitet eller pleomorfisme, og der er således flere morfologiske subtyper (23).

Immunhistokemisk har positiv farvning for CD99, CD34 og BCL-2 været benyttet til at stille diagnosen, dog har dette ikke været specifikt, idet disse karakteristika også ses i varierende grad ved andre bløddelstumorer.

En milepæl i diagnosticering af SFT fandt sted i 2013, hvor 3 uafhængige forskergrupper fandt at NAB2-STAT6 mutation på kromosom 12 var unik for SFT. Således kunne diagnosen stilles med større sikkerhed end tidligere, og individuelle patologiske skøn i diagnosticeringen blev minimeret.

Et amerikansk forskerhold (Chmielecki 2013) var de første til at påvise NAB2-STAT6 mutation i 29 ud af 53 undersøgte SFT ved hjælp af hel-exom-sekventering (24).

Mohajeri *et al.* fandt NAB2-STAT6 mutationer i 37 ud af 41 SFT-vævsprøver fra forskellige steder på kroppen (23), og endelig kunne Robinson *et al.* påvise NAB2-STAT6 mutation i en 44-årig kvindelig patient med meningeal malign variant af SFT. For at verificere fundet og se om denne mutation var et patognomisk fænomen, undersøgte forskergruppen yderligere 51 SFT patienter med tumorer fra forskellige anatomiske lokaliteter, og fandt den pågældende mutation i alle tilfælde (25).

I praksis bruger man surrogatmålet STAT-6 immunfarvning, der således er et kendetegn ved SFT. Når diagnosen er fastslået, er det afgørende at vurdere risikoprofilen for den enkelte patient. Historisk har man skelnet mellem malign og benign SFT baseret på følgende malignitetskriterier udviklet af England *et al.* i 1989: >4 mitoser/10 high power fields, hypercellularitet, pleomorfi, nekrose eller blødning. Disse kriterier blev til på baggrund af 223 patienter med pleural SFT (dengang benævnt lokaliseret fibrøs tumor) (5).

SFT er dog en uforudsigelig tumor der selv i benigne udseende tilfælde kan metastasere, og denne uforudsigelighed har medført udviklingen af flere risikostratifikationsmodeller (tabel 1) for bedre at kunne prædiktere risiko for tilbagefald (se ovenfor).

Samlet set, er højt mitotisk index fortsat den mest afgørende risikofaktor for recidiv, både i form af metastaser eller lokalrecidiv. Variable som tumor nekrose, højt Ki67-index og formentlig også TERT-promotor mutationer har også vist sig at kunne bidrage til at identificere patienter i høj risiko for recidiv.

### Patientværdier og – præferencer

SFT kan være et tilfældigt fund på en CT-scanning og der kan være risiko for komplikationer i forbindelse med biopsitagningen.

## Kirurgisk behandling

- 4. Ved kirurgisk behandling af SFT bør det tilstræbes at der opnås negativ margin/vid margin ved primær operation hvis muligt (A)**
- 5. I tilfælde af at SFT af typen borderline/intermediær er i tæt relation til en anatomisk struktur som kan kompromittere det efterfølgende funktionsniveau kan den kirurgiske margin reduceres til marginal resektion (D).**

6. Ved afvigelse fra pkt 4. og 5. bør der præoperativt opnås konsensus ved MDT konference (D)
7. Man kan overveje præoperativ embolisering af tumor hvis risiko for intraoperativ blødning skønnes alvorlig, eksempelvis for større SFTer i bækkenet (C)
8. Der er ikke indikation for systematisk fjernelse af lymfeknuder ved resektion af SFT idet lymfeknudemetastasing anses for yderst sjælden (C)
9. SFT bør følges op som andre borderline/intermediære tumorer og grad 1 sarkomer med risiko for sene metastaser. Maligne SFT bør følges op på samme måde som andre grad II og III bløddelssarkomer (D)

#### Litteratur og evidensgennemgang

Denne del af retningslinjen er baseret på 81 studier der tidligere er fremsøgt i forbindelse med et systematisk review omkring hvilke risikofaktorer der findes for tilbagefald efter kirurgisk fjernelse af SFT.

Litteraturgennemgangen medtager kun studier fra år 2000 og frem til december 2022, og i disse studier beskrives den kirurgiske behandling af SFT også. De inkluderede studier er alle baseret på retrospektivt indsamlede data. Der foreligger hverken kliniske randomiserede studier eller egentlige prospektive kohorte studier til at belyse den kirurgiske problemstillingen. Den tilgængelige forskning på området baseres udelukkende på historiske opgørelser og har derfor et relativt lavt evidensniveau – stort set kun evidensniveau 4.

Udelukkende artikler omhandlende SFT lokaliseret i thorax (pleura, thoraxvæg og lungeparenkym), intraabdominalt samt i bevægeapparatet er inkluderet.

Trods en betydelig del af SFT er beliggende i CNS, herunder orbitanært og i hoved/hals gebetet er disse ikke med taget i den kirurgiske vejledning.

I Danmark vil patienter med SFT udredes og behandles på landets sarkomcentre, hvor patienten præoperativt vurderes i et multidisciplinært team mhp. resektabilitet. Såfremt man kan operere patienten med vid resektion, eller som i visse tilfælde som et pallierende indgreb, skal patienten vurderes mhp. operabilitet. Re-resektion efter lokaliseret recidiv er beskrevet og kan være indiceret (26).

Kirurgisk fjernelse af SFT er den eneste kurative behandling for patienter med SFT. For lokaliseret SFT tilstræbes således fjernelse af tumor med frie resektionsrande, og generelt er prognosen god i tilfælde hvor dette er muligt. Frie resektionsrande har i flere serier vist at beskytte mod recidiv(6, 17), om end der overraskende nok også finder studier, der ikke finder denne sammenhæng (13).

Ligesom ved behandlingen af andre bløddelssarkomer, udgør den kirurgiske behandling en vigtig del af behandlingen af patienter med SFT (27, 28). Målet med den kirurgiske behandling er at fjerne hele tumoren med en margin af sundt væv hvis muligt. Der er imidlertid ikke konsensus vedr. omfanget af denne margin.

Savu et al.(29, 30) beskriver ganske få lokalrecidiver når der foretages en bloc resektion med en margin på 1-2 cm af de maligne SFT lokaliseret i thorax. I denne undersøgelse blev der beskrevet lokalrecidivrater på godt 2% som krævede opfølgende kirurgisk intervention. Samme margin anbefales også af Turhan K et al (30), når det er tale om pleural SFT. I en undersøgelse af i alt 13 patient i et singlecenter studie af patienter med bækken SFT (31), fik 4 patienter foretaget en bloc resektion (vid resektion a.m. Enneking) og de resterende 9 patienter fik foretaget såkaldt piecemeal resektion (intralæsionel resektion a.m. Enneking). Ved begge resektionstyper var repræsenteret både maligne og benigne SFT. Paradoksalt kunne der ikke findes forskel i lokalrecidiv raten mellem de to operationsmetoder. Resultatet kan muligvis skyldes det begrænsede antal af inkluderede patienter.

Før der tages stilling til omfanget af behandling bør der i forbindelse med MDT konference opnås konsensus vedr. omfanget af den kirurgiske intervention og der er argumenteret for at grundet den moderate risiko for lokalrecidiv bør grundigt overveje om det er nødvendigt med kirurgi som potentielt kan medføre funktionsbegrænsning/ amputation (32).

Tumorer i de intraabdominale og retroperitoneale kompartments kan opnå anseelig størrelse idet patienter kan være asymptomatiske i lang tid. Der er beskrevet tumorer op til 40cm i diameter i retroperitoneum(33). Ydermere kan SFT ligge i tæt relation til andre organer, større kar, nerver etc. En sådan resektion kan som ovenfor anført indebære risiko for både blødning og tilgrænsende organskade. Målet med operationen i disse kompartments er resektion med frie resektionsrande uden at kompromittere organer eller neurovaskulære strukturer. Der er ikke indikation for udvidet resektion, og andre strukturer skal således kun fjernes, hvis tumor direkte involverer disse (34). Det er omdiskuteret hvorvidt det anatomiske udgangspunkt har prognostisk betydning. Eksempelvis peger flere studier på at ekstrapleurale SFT har dårligere prognose (35, 36, 37). Dette genfindes dog ikke i andre studier (13, 38).

I en større serie med 243 patienter af *Pasquali et al* med ekstra-meningeale og ekstra-pleurale SFT, fandt man recidiv hos 18.5% af patienterne, 8% som lokal recidiv og 10% som metastaser. Fem års sygdomsfri overlevelse var 78%. SFT er i denne serie beliggende både svt. ekstremiteter, abdomen, retroperitoneum etc. (17).

Peroperativ blødning kan være en risiko, specielt hvis tumor er stor og vokser tæt på større blodkar. I et kinesisk studie hvor man resekerede 13 SFT involverende bækkenringen, anlagde man profylaktisk aortaballon for at opnå blødningskontrol. Ydermere lavede man præoperativ embolisering af tumorens fødekar mhp. nedsætte blodtab(31). Embolisering af SFT har også været beskrevet i pleural SFT(39). Der synes ikke at være tendens til lymfeknudespredning fra SFT. Dog har man i litteraturen mødt eksempler der modbeviser dette, det anslås dog at være <5% af tilfældene (40).

*Liu et al.* publicerede i 2022 en case-serie på 58 patienter med intraabdominal SFT (50 fra litteraturgennemgang). Treoghalvtreds patienter fik resekeret tumor og 3 patienter fik præoperativ embolisering af tumor. Der forelå negative resektionsrande på 30 patienter (28 uden data på dette). To patienter døde grundet kirurgiske komplikationer. Lokal recidiv forekom i 12% af tilfældene, metastaser i 16%, mest hyppigt i lungerne. 7% havde både lokalrecidiv og metastaser samtidig. Fem-års sygdomsfri overlevelse var 82% (41).

Der synes at være en klar association mellem patohistologi og risikoen for lokalrecidiv(42, 43), men der foreligger ligeledes artikler der identificerer den anatomiske lokalisation af tumor som værende et negativt prognostikum. I et retrospektivt studie af Wilky BA et al (35) viste multivariate analyser, at ikke kun malign histologi men også ekstrathorakal lokalisation har en højere risiko for recidiv.

Opfølgning af SFT bør være i "active surveillance", specielt de tumorer, der viser udtalt atypi eller malignitet ved histologisk undersøgelse, disse har en dårlig prognose og bør følges op på samme måde som andre grad II og III bløddelssarkomer (36).

### Patientværdier og – præferencer

Patienter skal inddrages forud for en operation for SFT. Som altid skal patienten findes operabel før dette planlægges. Der kan være forhold der taler for en afventende strategi: skrøbelig eller aldrende patient, risikabel procedure, benign histologi etc. Samlet set må behandling individualiseres og være en afvejning af fordele og ulemper.

### Rationale

Anbefalingerne bygger på systematisk gennemgang af PubMed, Embase, Cochrane Library, Clinical Trials.gov and WHO international trial registry platform som led i udarbejdelse af et systematisk review omkring risikofaktorer for SFT. 81 studier er i den sammenhæng udvalgt. Den øvrige guideline gruppe har lavet en særskilt systematisk litteratursøgning. Der foreligger multiple opgørelse over kirurgisk behandling. De medtagne er vurderet relevante ud fra deres anatomiske afgrænsning, størrelse og kvalitet.

### Bemærkninger og overvejelser

Da sygdomsforløbet for den enkelte patient ikke kan forudses skal behandlingen individualiseres, dog med udgang punkt i retningslinjerne for behandling af bløddelssarkomer og denne nye retningslinje. Der må i fællesskab med patienten vurderes fordele og ulemper ved behandling i forhold til sygdommens sværhedsgrad og bivirkninger til evt. behandling.

## Onkologisk behandling

**10. Strålebehandling præ eller post operativt kan overvejes som en del af et behandlingsforløb (B)**

**11. Onkologiske behandlinger, her anført i vilkårlig rækkefølge som f.eks. kan forsøges: antracykliner, temozolamid og bevacizumab, trabectedin, pazopanib, eller sunitinib (B)**

### Litteratur og evidensgennemgang

Denne retningslinje er baseret på 63 artikler som omhandler den onkologiske behandling af SFT. Der er tale om originalartikler, men da det er en meget sjælden sygdom er evidensgrundlaget sparsomt. Ydermere rapporterede de fleste publikationer ikke om de inkluderede SFT patienter opfylder kriterierne for om der er

tale om malign SFT. Gennemgang af fuldtekst resulterede til 16 artikler der reportere strålebehandlingsresultater som led i en kurativ behandling (bilag 1) og 16 til pallierende onkologisk behandling (bilag 2).

### **Adjuverende/neoadjuverende strålebehandling**

Et større studie af Haas et al., som inkluderede 549 patienter sammenlignede 428 patienter som blev behandlet med kirurgi alene og 121 patienter som blev opereret og fik pre- eller postoperativ strålebehandling. Dette studie viser en signifikant bedre lokal kontrol hos patienter som havde modtaget strålebehandling, der var dog ingen forskel i overlevelsen. Dette studie justerede for kirurgisk margin (44). Et par mindre studier har vist sammen tendens (se evidens tabel bilag 1, og 2)(13, 38, 45, 46), og det samme gælder for patienter med SFT i hoved-hals området (47). Gældende for de fleste mindre studier er at kriterierne for at der gives strålebehandling ikke er belyst, og at man må antage at den recidiv-fri overlevelse i den gruppe der modtager strålebehandling kan påvirkes af insufficente marginer i forbindelse med kirurgi. Dette kontrollerede Haas et al for ved multivariat analyse, og fandt en bedre lokalkontrol hos patienter der modtog strålebehandling i forbindelse med operation (44).

Strass 1 studiet undersøgte retroperitoneale sarkomer som blev randomiseret mellem kirurgi alene mod præoperativ strålebehandling og operation. Kun en meget lille gruppe af patienter havde en SFT og når man så på den samlede gruppe af bløddelssarkom var der ingen fordel af præoperativ strålebehandling (48).

### **Definitiv strålebehandling hos patienter med inoperabel SFT.**

Et enkelt retrospektivt studie har undersøgt 40 patienter behandlet med ca 60 Gy og har vist at overall response rate (ORR) ligger på omkring 67%. med en 5-års lokal kontrol rate på 81%. Det kan derfor være en mulighed at give definitiv/lindrende strålebehandling i tilfælde hvor operation ikke er mulig (49).

### **Systemisk behandling.**

Effekten af adjuverende kemoterapi ved SFT kendes ikke, og denne behandling anbefales derfor ikke. Systemisk behandling anvendes typisk ved avanceret eller metastatisk sygdom. Traditionel kemoterapi med anthracycliner har kun begrænset aktivitet med ORR på op til 20% og median progressionsfri overlevelse (PFS) på mellem 2-5 måneder (49, 50, 51, 52).

Dacarbazine alene eller i kombination med doxorubicin er undersøgt med 50% af patienter med partiel remission (PR) og en med stabil sygdom, den mediane PFS var 6 måneder (53).

Bevacizumab og temozolamid er blevet undersøgt retrospektivt og har vist en ORR på 22-79% og en median PFS på 10-17 måneder (54, 55).

Trabectedin har været undersøgt i få patienter men har vist sygdomskontrol rate (DCR) på 39-78% og PFS på 3.4-11.6 måneder (50, 56).

Behandling med tyrosin kinasehæmmeren pazopanib har vist at have en ORR på omkring 50-58% (Choi kriterier), hvor 50% opnåede havde PR. Median PFS var 6.2-9.8 måneder og overlevelsen var 50 måneder (57, 58, 59). Andre TKI som er undersøgt er sunitinib og axitinib(60). Behandling med unitinib resulterede i en ORR på 48% og median PSF på 6 måneder (61).

### Patientværdier og – præferencer

Da sygdomsforløbet for den enkelte patient ikke kan forudses skal behandlingen individualiseres, dog med udgangspunkt i retningslinjerne for behandling af bløddelssarkomer og denne nyre retningslinje. Der må i fællesskab med patienten vurderes fordele og ulemper ved behandling i forhold til sygdommes sværhedsgrad og bivirkninger til evt. behandling.

### Rationale

Anbefalingerne bygger på en systematisk gennemgang af litteraturen. Det er ikke et område hvor evidens grundlaget er særlig stort.

### Bemærkninger og overvejelser

Man skal være opmærksom på at evidensgrundlaget ikke er særlig stort og kompleksiteten af sygdomme er høj. Ligeledes er der tale om en sygdom som kan have en aggressiv karakter. Det betyder at individuelle forhold, som komorbiditet, lokalisation af tumor, patient præferencer og bivirkninger til behandlingen altid vil danne grundlag for behandlingsvalget, uanset hvad denne retningslinje måtte anbefale.

## 4. Referencer

1. Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C, Ferrone CR, Hussain M, Lewis JJ, et al. Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer*. 2002;94(4):1057-68.
2. Kinslow CJ, Wang TJC. Incidence of extrameningeal solitary fibrous tumors. *Cancer*. 2020;126(17):4067.
3. Kinslow CJ, Bruce SS, Rae AI, Sheth SA, McKhann GM, Sisti MB, et al. Solitary-fibrous tumor/hemangiopericytoma of the central nervous system: a population-based study. *J Neurooncol*. 2018;138(1):173-82.
4. Demicco EG, Park MS, Araujo DM, Fox PS, Bassett RL, Pollock RE, et al. Solitary fibrous tumor: a clinicopathological study of 110 cases and proposed risk assessment model. *Mod Pathol*. 2012;25(9):1298-306.
5. England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol*. 1989;13(8):640-58.
6. Demicco EG, Griffin AM, Gladdy RA, Dickson BC, Ferguson PC, Swallow CJ, et al. Comparison of published risk models for prediction of outcome in patients with extrameningeal solitary fibrous tumour. *Histopathology*. 2019;75(5):723-37.
7. Doyle LA, Vivero M, Fletcher CD, Mertens F, Hornick JL. Nuclear expression of STAT6 distinguishes solitary fibrous tumor from histologic mimics. *Mod Pathol*. 2014;27(3):390-5.
8. Lococo F, Cesario A, Cardillo G, Filosso P, Galetta D, Carbone L, et al. Malignant solitary fibrous tumors of the pleura: retrospective review of a multicenter series. *J Thorac Oncol*. 2012;7(11):1698-706.
9. Mercer RM, Wigston C, Banka R, Cardillo G, Benamore R, Nicholson AG, et al. Management of solitary fibrous tumours of the pleura: a systematic review and meta-analysis. *ERJ Open Res*. 2020;6(3).
10. Georgiesh T, Boye K, Bjerkehagen B. A novel risk score to predict early and late recurrence in solitary fibrous tumour. *Histopathology*. 2020;77(1):123-32.
11. Demicco EG, Wagner MJ, Maki RG, Gupta V, Iofin I, Lazar AJ, et al. Risk assessment in solitary fibrous tumors: validation and refinement of a risk stratification model. *Mod Pathol*. 2017;30(10):1433-42.
12. Sugita S, Segawa K, Kikuchi N, Takenami T, Kido T, Emori M, et al. Prognostic usefulness of a modified risk model for solitary fibrous tumor that includes the Ki-67 labeling index. *World J Surg Oncol*. 2022;20(1):29.
13. Salas S, Resseguier N, Blay JY, Le Cesne A, Italiano A, Chevreau C, et al. Prediction of local and metastatic recurrence in solitary fibrous tumor: construction of a risk calculator in a multicenter cohort from the French Sarcoma Group (FSG) database. *Ann Oncol*. 2017;28(8):1979-87.
14. Diebold M, Soltermann A, Hottinger S, Haile SR, Bubendorf L, Komminoth P, et al. Prognostic value of MIB-1 proliferation index in solitary fibrous tumors of the pleura implemented in a new score - a multicenter study. *Respir Res*. 2017;18(1):210.
15. Tapias LF, Mino-Kenudson M, Lee H, Wright C, Gaissert HA, Wain JC, et al. Risk factor analysis for the recurrence of resected solitary fibrous tumours of the pleura: a 33-year experience and proposal for a scoring system. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;44(1):111-7.
16. de Perrot M, Fischer S, Bründler MA, Sekine Y, Keshavjee S. Solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg*. 2002;74(1):285-93.

17. Pasquali S, Gronchi A, Strauss D, Bonvalot S, Jeys L, Stacchiotti S, et al. Resectable extra-pleural and extra-meningeal solitary fibrous tumours: A multi-centre prognostic study. *Eur J Surg Oncol*. 2016;42(7):1064-70.
18. Georgiess T, Aggerholm-Pedersen N, Schöffski P, Zhang Y, Napolitano A, Bovée J, et al. Validation of a novel risk score to predict early and late recurrence in solitary fibrous tumour. *Br J Cancer*. 2022;127(10):1793-8.
19. DeVito N, Henderson E, Han G, Reed D, Bui MM, Lavey R, et al. Clinical Characteristics and Outcomes for Solitary Fibrous Tumor (SFT): A Single Center Experience. *PLoS One*. 2015;10(10):e0140362.
20. Gupta A, Souza CA, Sekhon HS, Gomes MM, Hare SS, Agarwal PP, et al. Solitary fibrous tumour of pleura: CT differentiation of benign and malignant types. *Clin Radiol*. 2017;72(9):796.e9-.e17.
21. Franzen D, Diebold M, Soltermann A, Schneider D, Kestenholz P, Stahel R, et al. Determinants of outcome of solitary fibrous tumors of the pleura: an observational cohort study. *BMC Pulm Med*. 2014;14:138.
22. Kazazian K, Demicco EG, de Perrot M, Strauss D, Swallow CJ. Toward Better Understanding and Management of Solitary Fibrous Tumor. *Surg Oncol Clin N Am*. 2022;31(3):459-83.
23. Mohajeri A, Tayebwa J, Collin A, Nilsson J, Magnusson L, von Steyern FV, et al. Comprehensive genetic analysis identifies a pathognomonic NAB2/STAT6 fusion gene, nonrandom secondary genomic imbalances, and a characteristic gene expression profile in solitary fibrous tumor. *Genes Chromosomes Cancer*. 2013;52(10):873-86.
24. Chmielecki J, Crago AM, Rosenberg M, O'Connor R, Walker SR, Ambrogio L, et al. Whole-exome sequencing identifies a recurrent NAB2-STAT6 fusion in solitary fibrous tumors. *Nat Genet*. 2013;45(2):131-2.
25. Robinson DR, Wu YM, Kalyana-Sundaram S, Cao X, Lonigro RJ, Sung YS, et al. Identification of recurrent NAB2-STAT6 gene fusions in solitary fibrous tumor by integrative sequencing. *Nat Genet*. 2013;45(2):180-5.
26. Harrison-Phipps KM, Nichols FC, Schleck CD, Deschamps C, Cassivi SD, Schipper PH, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura: results of surgical treatment and long-term prognosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2009;138(1):19-25.
27. Takahama M, Kushibe K, Kawaguchi T, Kimura M, Taniguchi S. Video-assisted thoracoscopic surgery is a promising treatment for solitary fibrous tumor of the pleura. *Chest*. 2004;125(3):1144-7.
28. Vejvodova S, Spidlen V, Mukensnabl P, Krakorova G, Molacek J, Vodicka J. Solitary Fibrous Tumor - Less Common Neoplasms of the Pleural Cavity. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*. 2017;23(1):12-8.
29. Savu C, Melinte A, Posea R, Galie N, Balescu I, Diaconu C, et al. Pleural Solitary Fibrous Tumors-A Retrospective Study on 45 Patients. *Medicina (Kaunas)*. 2020;56(4).
30. Turhan K, Özdil A, Ergönül AG, Nart D, Çakan A, Çağırıcı U. An unusual pathology with an undefined etiology:solitary fibrous tumors of the pleura. *Turk J Med Sci*. 2016;46(4):992-6.
31. Wang Y, Wei R, Ji T, Chen Z, Guo W. Surgical treatment of primary solitary fibrous tumors involving the pelvic ring. *PLoS One*. 2018;13(11):e0207581.
32. Espat NJ, Lewis JJ, Leung D, Woodruff JM, Antonescu CR, Shia J, et al. Conventional hemangiopericytoma: modern analysis of outcome. *Cancer*. 2002;95(8):1746-51.
33. Yuan X, Liu Y, Wang X, Chen Y, Zhang L, Wei J. Clinicopathological analysis of retroperitoneal solitary fibrous tumours: a study of 31 cases. *Histol Histopathol*. 2022;37(1):43-50.



34. Dingley B, Fiore M, Gronchi A. Personalizing surgical margins in retroperitoneal sarcomas: an update. *Expert Rev Anticancer Ther.* 2019;19(7):613-31.
35. Wilky BA, Montgomery EA, Guzzetta AA, Ahuja N, Meyer CF. Extrathoracic location and "borderline" histology are associated with recurrence of solitary fibrous tumors after surgical resection. *Ann Surg Oncol.* 2013;20(13):4080-9.
36. Cranshaw IM, Gikas PD, Fisher C, Thway K, Thomas JM, Hayes AJ. Clinical outcomes of extra-thoracic solitary fibrous tumours. *Eur J Surg Oncol.* 2009;35(9):994-8.
37. O'Neill AC, Tirumani SH, Do WS, Keraliya AR, Hornick JL, Shinagare AB, et al. Metastatic Patterns of Solitary Fibrous Tumors: A Single-Institution Experience. *AJR Am J Roentgenol.* 2017;208(1):2-9.
38. Wushou A, Jiang YZ, Liu YR, Shao ZM. The demographic features, clinicopathologic characteristics, treatment outcome and disease-specific prognostic factors of solitary fibrous tumor: a population-based analysis. *Oncotarget.* 2015;6(39):41875-83.
39. Aridi T, Tawil A, Hashem M, Khoury J, Raad RA, Youssef P. Unique Presentation and Management Approach of Pleural Solitary Fibrous Tumor. *Case Rep Surg.* 2019;2019:9706825.
40. Liu L, Chen S, Wang L. Retroperitoneal malignant solitary fibrous tumor with second recurrence and lymphatic metastases: A case report. *Oncol Lett.* 2023;25(2):57.
41. Liu X, Beltejar MJ, Liao X. Clinicopathologic characterization and assessment of prognostic factors for intraabdominal solitary fibrous tumors involving the gastrointestinal tract and liver. *Virchows Archiv : an international journal of pathology.* 2022;481(5):703-12.
42. Vogels RJ, Venterie M, Versleijen-Jonkers YM, Ruijter E, Bekers EM, Verdijk MA, et al. Solitary fibrous tumor - clinicopathologic, immunohistochemical and molecular analysis of 28 cases. *Diagn Pathol.* 2014;9:224.
43. Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum Pathol.* 1976;7(1):61-82.
44. Haas RL, Walraven I, Lecointe-Artzner E, van Houdt WJ, Strauss D, Schrage Y, et al. Extrameningeal solitary fibrous tumors-surgery alone or surgery plus perioperative radiotherapy: A retrospective study from the global solitary fibrous tumor initiative in collaboration with the Sarcoma Patients EuroNet. *Cancer.* 2020;126(13):3002-12.
45. Krengli M, Cena T, Zilli T, Jereczek-Fossa BA, De Bari B, Villa Freixa S, et al. Radiotherapy in the treatment of extracranial hemangiopericytoma/solitary fibrous tumor: Study from the Rare Cancer Network. *Radiother Oncol.* 2020;144:114-20.
46. Borg MF, Benjamin CS. A 20-year review of haemangiopericytoma in Auckland, New Zealand. *Clin Oncol (R Coll Radiol).* 1994;6(6):371-6.
47. Abiri A, Nguyen C, Latif K, Goshtasbi K, Torabi SJ, Birkenbeuel JL, et al. Head and neck solitary fibrous tumors: A review of the National Cancer Database. *Head Neck.* 2023;45(8):1934-42.
48. Cardona K. The STRASS trial: an important step in the right direction. *Lancet Oncol.* 2020;21(10):1257-8.
49. Outani H, Kobayashi E, Wasa J, Saito M, Takenaka S, Hayakawa K, et al. Clinical Outcomes of Patients with Metastatic Solitary Fibrous Tumors: A Japanese Musculoskeletal Oncology Group (JMOG) Multiinstitutional Study. *Ann Surg Oncol.* 2021;28(7):3893-901.
50. Bylicki O, Rouvière D, Cassier P, Chalabreysse L, Levard A, Maury JM, et al. Assessing the multimodal management of advanced solitary fibrous tumors of the pleura in a routine practice setting. *J Thorac Oncol.* 2015;10(2):309-15.

51. Levard A, Derbel O, Méeus P, Ranchère D, Ray-Coquard I, Blay JY, et al. Outcome of patients with advanced solitary fibrous tumors: the Centre Léon Bérard experience. *BMC Cancer*. 2013;13:109.
52. Stacchiotti S, Libertini M, Negri T, Palassini E, Gronchi A, Fatigoni S, et al. Response to chemotherapy of solitary fibrous tumour: a retrospective study. *Eur J Cancer*. 2013;49(10):2376-83.
53. Stacchiotti S, Saponara M, Frapolli R, Tortoreto M, Cominetti D, Provenzano S, et al. Patient-derived solitary fibrous tumour xenografts predict high sensitivity to doxorubicin/dacarbazine combination confirmed in the clinic and highlight the potential effectiveness of trabectedin or eribulin against this tumour. *Eur J Cancer*. 2017;76:84-92.
54. de Lemos ML, Kang I, Schaff K. Efficacy of bevacizumab and temozolomide therapy in locally advanced, recurrent, and metastatic malignant solitary fibrous tumour: A population-based analysis. *J Oncol Pharm Pract*. 2019;25(6):1301-4.
55. Park MS, Patel SR, Ludwig JA, Trent JC, Conrad CA, Lazar AJ, et al. Activity of temozolomide and bevacizumab in the treatment of locally advanced, recurrent, and metastatic hemangiopericytoma and malignant solitary fibrous tumor. *Cancer*. 2011;117(21):4939-47.
56. Khalifa J, Ouali M, Chaltiel L, Le Guellec S, Le Cesne A, Blay JY, et al. Efficacy of trabectedin in malignant solitary fibrous tumors: a retrospective analysis from the French Sarcoma Group. *BMC Cancer*. 2015;15:700.
57. Gelderblom H, Judson IR, Benson C, Merimsky O, Grignani G, Katz D, et al. Treatment patterns and clinical outcomes with pazopanib in patients with advanced soft tissue sarcomas in a compassionate use setting: results of the SPIRE study(). *Acta Oncol*. 2017;56(12):1769-75.
58. Ebata T, Shimoi T, Bun S, Miyake M, Yoshida A, Shimomura A, et al. Efficacy and Safety of Pazopanib for Recurrent or Metastatic Solitary Fibrous Tumor. *Oncology*. 2018;94(6):340-4.
59. Martin-Broto J, Stacchiotti S, Lopez-Pousa A, Redondo A, Bernabeu D, de Alava E, et al. Pazopanib for treatment of advanced malignant and dedifferentiated solitary fibrous tumour: a multicentre, single-arm, phase 2 trial. *Lancet Oncol*. 2019;20(1):134-44.
60. Stacchiotti S, Simeone N, Lo Vullo S, Morosi C, Greco FG, Gronchi A, et al. Activity of axitinib in progressive advanced solitary fibrous tumour: Results from an exploratory, investigator-driven phase 2 clinical study. *Eur J Cancer*. 2019;106:225-33.
61. Stacchiotti S, Negri T, Libertini M, Palassini E, Marrari A, De Troia B, et al. Sunitinib malate in solitary fibrous tumor (SFT). *Ann Oncol*. 2012;23(12):3171-9.
62. Jha N, McNeese M, Barkley HT, Jr., Kong J. Does radiotherapy have a role in hemangiopericytoma management? Report of 14 new cases and a review of the literature. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1987;13(9):1399-402.
63. Daugaard S, Hultberg BM, Hou-Jensen K, Mouridsen HT. Clinical features of malignant haemangiopericytomas and haemangioendotheliosarcomas. *Acta Oncol*. 1988;27(3):209-13.
64. Staples JJ, Robinson RA, Wen BC, Hussey DH. Hemangiopericytoma--the role of radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1990;19(2):445-51.
65. Ahern VA, Roberts SJ. Haemangiopericytoma--Queensland Radium Institute experience and a review of the literature. *Australas Radiol*. 1991;35(3):248-52.
66. Spitz FR, Bouvet M, Pisters PW, Pollock RE, Feig BW. Hemangiopericytoma: a 20-year single-institution experience. *Ann Surg Oncol*. 1998;5(4):350-5.

67. Carew JF, Singh B, Kraus DH. Hemangiopericytoma of the head and neck. *Laryngoscope*. 1999;109(9):1409-11.
68. Billings KR, Fu YS, Calcaterra TC, Sercarz JA. Hemangiopericytoma of the head and neck. *Am J Otolaryngol*. 2000;21(4):238-43.
69. Leowardi C, Hinz U, Hormann Y, Wente MN, Mechttersheimer G, Willeke F, et al. Malignant vascular tumors: clinical presentation, surgical therapy, and long-term prognosis. *Ann Surg Oncol*. 2005;12(12):1090-101.
70. Yang XJ, Zheng JW, Ye WM, Wang YA, Zhu HG, Wang LZ, et al. Malignant solitary fibrous tumors of the head and neck: a clinicopathological study of nine consecutive patients. *Oral Oncol*. 2009;45(8):678-82.
71. Lee JC, Fletcher CD. Malignant fat-forming solitary fibrous tumor (so-called "lipomatous hemangiopericytoma"): clinicopathologic analysis of 14 cases. *Am J Surg Pathol*. 2011;35(8):1177-85.
72. Veeravagu A, Jiang B, Patil CG, Lee M, Soltys SG, Gibbs IC, et al. CyberKnife stereotactic radiosurgery for recurrent, metastatic, and residual hemangiopericytomas. *J Hematol Oncol*. 2011;4:26.
73. Hall WA, Ali AN, Gullett N, Crocker I, Landry JC, Shu HK, et al. Comparing central nervous system (CNS) and extra-CNS hemangiopericytomas in the Surveillance, Epidemiology, and End Results program: analysis of 655 patients and review of current literature. *Cancer*. 2012;118(21):5331-8.
74. van Houdt WJ, Westerveld CM, Vrijenhoek JE, van Gorp J, van Coevorden F, Verhoef C, et al. Prognosis of solitary fibrous tumors: a multicenter study. *Ann Surg Oncol*. 2013;20(13):4090-5.
75. Sonabend AM, Zacharia BE, Goldstein H, Bruce SS, Hershman D, Neugut AI, et al. The role for adjuvant radiotherapy in the treatment of hemangiopericytoma: a Surveillance, Epidemiology, and End Results analysis. *J Neurosurg*. 2014;120(2):300-8.
76. Ramakrishna R, Rostomily R, Sekhar L, Rockhill J, Ferreira M. Hemangiopericytoma: Radical resection remains the cornerstone of therapy. *J Clin Neurosci*. 2014;21(4):612-5.
77. Wushou A, Bai XF, Qi H, Xu Z, Zheng J, Li G. Haemangiopericytoma of the jaw. *J Craniomaxillofac Surg*. 2014;42(5):689-94.
78. Shaigany K, Fang CH, Patel TD, Park RC, Baredes S, Eloy JA. A population-based analysis of Head and Neck hemangiopericytoma. *Laryngoscope*. 2016;126(3):643-50.
79. Ghanim B, Hess S, Bertoglio P, Celik A, Bas A, Oberndorfer F, et al. Intrathoracic solitary fibrous tumor - an international multicenter study on clinical outcome and novel circulating biomarkers. *Sci Rep*. 2017;7(1):12557.
80. Gholami S, Cassidy MR, Kirane A, Kuk D, Zanchelli B, Antonescu CR, et al. Size and Location are the Most Important Risk Factors for Malignant Behavior in Resected Solitary Fibrous Tumors. *Ann Surg Oncol*. 2017;24(13):3865-71.
81. MacNeill AJ, Miceli R, Strauss DC, Bonvalot S, Hohenberger P, Van Coevorden F, et al. Post-relapse outcomes after primary extended resection of retroperitoneal sarcoma: A report from the Trans-Atlantic RPS Working Group. *Cancer*. 2017;123(11):1971-8.
82. Bishop AJ, Zagars GK, Demicco EG, Wang WL, Feig BW, Guadagnolo BA. Soft Tissue Solitary Fibrous Tumor: Combined Surgery and Radiation Therapy Results in Excellent Local Control. *Am J Clin Oncol*. 2018;41(1):81-5.
83. Haas RL, Walraven I, Lecointe-Artzner E, Scholten AN, van Houdt WJ, Griffin AM, et al. Radiation Therapy as Sole Management for Solitary Fibrous Tumors (SFT): A Retrospective Study From the

- Global SFT Initiative in Collaboration With the Sarcoma Patients EuroNet. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2018;101(5):1226-33.
84. Friis RB, Safwat A, Baad-Hansen T, Aggerholm-Pedersen N. Solitary Fibrous Tumour: A Single Institution Retrospective Study and Further Validation of a Prognostic Risk Assessment System. *Clin Oncol (R Coll Radiol).* 2018;30(12):798-804.
85. Johnson S, Niranjana A, Kano H, Lunsford LD. Leksell Radiosurgery for the 3 H Tumors: Hemangiomas, Hemangioblastomas, and Hemangiopericytomas. *Prog Neurol Surg.* 2019;34:223-31.
86. Bellini A, Marulli G, Breda C, Ferrigno P, Terzi S, Lomangino I, et al. Predictors of behaviour in solitary fibrous tumours of the pleura surgically resected: Analysis of 107 patients. *J Surg Oncol.* 2019;120(4):761-7.
87. Yao MJ, Ding L, Atay SM, Toubat O, Ebner P, David EA, et al. A Modern Reaffirmation of Surgery as the Optimal Treatment for Solitary Fibrous Tumors of the Pleura. *Ann Thorac Surg.* 2019;107(3):941-6.
88. Baněčková M, Martínek P, Skálová A, Mezencev R, Hadravský L, Michal M, et al. Solitary fibrous tumors of the head and neck region revisited: a single-institution study of 20 cases and review of the literature. *Hum Pathol.* 2020;99:1-12.
89. Wang K, Mei F, Wu S, Tan Z. Hemangiopericytoma: Incidence, Treatment, and Prognosis Analysis Based on SEER Database. *Biomed Res Int.* 2020;2020:2468320.
90. Zhou C, Li W, Shao J, Zhao J. Thoracic solitary fibrous tumors: an analysis of 70 patients who underwent surgical resection in a single institution. *J Cancer Res Clin Oncol.* 2020;146(5):1245-52.
91. Dermawan JK, Rubin BP, Kilpatrick SE, Gjorgjova G, Gjorgjievski S, Fritchie KJ, Goldblum JR, et al. CD34-negative Solitary Fibrous Tumor: A Clinicopathologic Study of 25 Cases and Comparison With Their CD34-positive Counterparts. *Am J Surg Pathol.* 2021;45(12):1616-25.
92. Hassani M, Jung S, Garzia L, Ghodsi E, Alcindor T, Turcotte RE. Aggressive Behavior Predictors in Solitary Fibrous Tumor: Demographic, Clinical, and Histopathologic Characteristics of 81 Cases. *Ann Surg Oncol.* 2021;28(11):6861-7.
93. Machado I, Nieto Morales MG, Cruz J, Lavernia J, Giner F, Navarro S, et al. Solitary Fibrous Tumor: Integration of Clinical, Morphologic, Immunohistochemical and Molecular Findings in Risk Stratification and Classification May Better Predict Patient outcome. *Int J Mol Sci.* 2021;22(17).
94. Swami VG, Demicco EG, Naraghi A, White LM. Soft tissue solitary fibrous tumors of the musculoskeletal system: spectrum of MRI appearances and characteristic imaging features. *Skeletal Radiol.* 2022;51(4):807-17.
95. Tariq MU, Asghari T, Armstrong SM, Ahmed A, Fritchie K, Din NU. Solitary fibrous tumor of head and neck region; A clinicopathological study of 67 cases emphasizing the diversity of histological features and utility of various risk stratification models. *Pathol Res Pract.* 2023;249:154777.
96. Stacchiotti S, Negri T, Palassini E, Conca E, Gronchi A, Morosi C, et al. Sunitinib malate and figitumumab in solitary fibrous tumor: patterns and molecular bases of tumor response. *Mol Cancer Ther.* 2010;9(5):1286-97.
97. Stacchiotti S, Dagrada GP, Sanfilippo R, Negri T, Vittimberga I, Ferrari S, et al. Anthracycline-based chemotherapy in extraskeletal myxoid chondrosarcoma: a retrospective study. *Clinical sarcoma research.* 2013;3(1):16-3329-3-16.
98. Stacchiotti S, Tortoreto M, Bozzi F, Tamborini E, Morosi C, Messina A, et al. Dacarbazine in solitary fibrous tumor: a case series analysis and preclinical evidence vis-a-vis temozolomide and

- antiangiogenics. *Clinical cancer research : an official journal of the American Association for Cancer Research*. 2013;19(18):5192-201.
99. Tazzari M, Negri T, Rini F, Vergani B, Huber V, Villa A, et al. Adaptive immune contexture at the tumour site and downmodulation of circulating myeloid-derived suppressor cells in the response of solitary fibrous tumour patients to anti-angiogenic therapy. *Br J Cancer*. 2014;111(7):1350-62.
  100. Schuetze SM, Wathen JK, Lucas DR, Choy E, Samuels BL, Staddon AP, et al. SARC009: Phase 2 study of dasatinib in patients with previously treated, high-grade, advanced sarcoma. *Cancer*. 2016;122(6):868-74.
  101. Martin-Broto J, Cruz J, Penel N, Le Cesne A, Hindi N, Luna P, et al. Pazopanib for treatment of typical solitary fibrous tumours: a multicentre, single-arm, phase 2 trial. *Lancet Oncol*. 2020;21(3):456-66.
  102. Tapias LF, Mino-Kenudson M, Choy E, Kem M, Muniappan A, Gaisert HA, et al. Programmed Death Ligand 1 and Immune Cell Infiltrates in Solitary Fibrous Tumors of the Pleura. *Ann Thorac Surg*. 2021;112(6):1862-9.

## 5. Metode

Retningslinjen er blevet op delt i 3 sektioner, en diagnostisk del, en kirurgiske del og en onkologisk del. Arbejdet med retningslinjen er blevet varetaget af specialister indenfor de enkelte områder og til sidste samlet til en retningslinje af NAP.

### Litteratursøgning

Retningslinjen er skrevet på basis af en systematiske litteratur gennemgang (se søgeprotokol bilag 3). Medline (2269 søgeresultater) blev søgt for primære studie herunder kliniske forsøg, retrospektiv opgørelse, case kontrol studier og Review. Herefter blev duplikater fjernet. Disse blev overført til programmet COVIDENCE, hvor overskrifter og abstrakt blev gennemgået af to uafhængige forfattere (BE og NAP). Uoverensstemmelse vedr. inklusionen af et studie blev løst via dialog. Dette resulterede i at 183 artikler skulle gennemgås i forbindelse med retningslinjen. Der blev primært taget udgangspunkt i original litteratur i forbindelse med retningslinjens afsnit om onkologiske behandling. Selektion af artikler fremgår af bilag 4. Review artikler blev primært anvendt til at sikre at alt litteratur er inkluderet i retningslinjen.

Ud fra den 183 artikler blev der fundet 72 artikler omhandlende kirurgiske behandling, 25 artikler som omhandlede onkologiske behandling og 38 artikler som både havde kirurgiske og onkologiske behandling. For den onkologiske del blev der ikke tilføjet yderlige artikler under gennemgangen af originallitteraturen.

Indledningen og den diagnostiske del bygger på en gennemgang af de 72 kirurgiske artikler. Dette arbejde gennemgået af TBH og 81 studier der tidligere er fremsøgt i forbindelse med et systematisk review omkring hvilke risikofaktorer der findes for tilbagefald efter kirurgisk fjernelse af SFT gennemgået af JT.

### Litteraturgennemgang

Den diagnostiske del: Litteraturen er blevet gennemgået af ACL og JT

Kirurgiske del: Litteraturen er blevet gennemgået af TBH og JT

Onkologiske behandling. BE og NAP har gennemgået litteraturen vedr. strålebehandling og onkologiske behandling.

### Formulering af anbefalinger

De forskellige afsnit i anbefalingen er udarbejdet af eksperter indenfor behandling og diagnostik af solitær fibrøs tumor. Anbefalingerne har været rundsendt til alle medlemmer af Dansk Sarkom Gruppe, inden godkendelse. Uenighed om ordlyden eller anbefalinger har være diskuteret mellem de faglige eksperter indtil der er indgået konsensus.

### Interessentinvolvering

Der har ikke været patientinvolvering i udarbejdelse af denne retningslinje. Ej heller har der være andre uden for DSG der har deltaget.

## Høring

Retningslinjen er sendt til høring blandt DSG's medlemmer forud for DSG's årsmøde primo januar 2024. Retningslinjen blev fremlagt og diskuteret ved dette årsmøde og blev efterfølgende godkendt af DSG's medlemmer og bestyrelse.

## Godkendelse

Faglig godkendelse:

Godkendt af DSG's medlemmer og bestyrelse.

Administrativ godkendelse:

Retningslinjen er administrativt godkendt af Sekretariatet for Kliniske Retningslinjer på Kræftområdet den 25. januar 2024.

## Anbefalinger, der udløser betydelig merudgift

Denne retningslinjes anbefalinger vil ikke medføre betydelige merudgifter, da de i væsentligt omfang følger hvad der allerede er standarden på de to nationale sarkomcentre.

Det vil dog være formålstjenligt at styrke det international samarbejde for at forbedre muligheder for at fremskaffe evidens i forbindelse med fremtidige behandlingsmuligheder. Dette vil kræve at vi deltager i internationale protokoller, hvilket medfører merudgifter til GCP-monitoring, støtte fra de kliniske forskningsenheder, juridisk bistand, medarbejderfrikøb til varetagelse af protokol arbejde, samt projekt sygeplejerske.

## Behov for yderligere forskning

Ved sjældne sygdomme er der altid behov for mere viden og forskningen. Dette kræver et stærkt national og international samarbejde.

## Forfattere og habilitet

- Ninna Aggerholm Pedersen, Overlæge, Kræftafdelingen Aarhus Universitetshospital, ingen interessekonflikt
- Thomas Baad-Hansen, Professor, Overlæge, Ortopædkirurgisk afdeling, Aarhus Universitetshospital, ingen interessekonflikt
- Johan Tolstrup, 1. Reservelæge, Afdelingen for Organkirurgi og Transplantation, Rigshospitalet
- Anand Chainskuh Loya, Overlæge, Patologisk afdeling, Rigshospitalet
- Bodil Elisabeth Engelman, Afdelingslæge, Afdelingen for kræftbehandling, Herlev, ingen interessekonflikt

Jf. [Habilitetspolitikken](#) henvises til deklaration via Lægemiddelstyrelsens hjemmeside for detaljerede samarbejdsrelationer: <https://laegemiddelstyrelsen.dk/da/godkendelse/sundhedspersoners-tilknytning-til-virksomheder/lister-over-tilknytning-til-virksomheder/apotekere,-laeger,-sygeplejersker-og-tandlaeger>

### Plan for opdatering

Retningslinjen skal opdateres i regi af DSG januar 2027.

### Version af retningslinjeskabelon

Retningslinjen er udarbejdet i version 9.3 af skabelonen.

## 6. Monitorering

Solitær fibrøs tumor er en sjælden kræftform og de indgår i den nationale sarkom kvalitets database. Her bliver der hver år gjort op hvor mange patienter der får sygdomme, hvor mange der modtager behandling. Der er på nuværende tidspunkt ingen indikatorer specifikt fo rSFT som indgår i årsrapporten.



## 7. Bilag

### Bilag 1 – Strålebehandling

#### Arbejdsdokument – Evidenstabel

Dette arbejdsdokument kan anvendes til kritisk gennemgang af den litteratur, der skal danne grundlag for retningslinjens anbefalinger.

DMCG: DSG		Retningslinjens emne/titel: <i>Stolitær fibrøs tumor – stråleterapi – bilag 1</i>						
<i>Forfatter/ kilde</i>	<i>År</i>	<i>Undersøgelses-type/design</i>	<i>Oxford</i>	<i>Intervention</i>	<i>Sammenlignings-intervention</i>	<i>Patient-population</i>	<i>Resultater (outcome)</i>	<i>Kommentarer</i>
<i>Jha et al.(62)</i>	<i>1987</i>	<i>Retrospective cohort</i>		<i>Surgery + RT +/- chemotherapy</i>		<i>6 pt</i>	<i>1-11 years survival 5 NED and one alive with disease</i>	<i>31-66Gy  15 pt included.</i>
<i>Daugaard et al.(63)</i>	<i>1988</i>	<i>Retrospective cohort</i>		<i>RT</i>		<i>15 pt 5 pt RT treated</i>	<i>Local failure 3/5 patients</i>	<i>30-60 Gy  Only 5 pt</i>
<i>Staples et al.(64)</i>	<i>1990</i>	<i>Retrospective cohort</i>		<i>Surgery + Radiation therapy (post-operative)</i>		<i>4 pt</i>	<i>5-11 years survival NED</i>	<i>Dose 56-66Gy  15 pt included 9 primary surgery,</i>

								salvage treatment 3 with RT 50-66.5, two NED and one dead
Ahern et al.(65)	1991	Retrospective cohort	C	Surgery + RT		17 pt  12 pt treated with curative intent. 10 with the addition of RT	2/10 patients  Metastatic failure	20-54 Gy
Borg et al.(46)	1994	Retrospective cohort	C	Surgery (13 pt)	Surgery + RT (9 pt) (post-op)	24 pt	8/13 relapse (op alone)  4/9 relapsed (op + RT)	40-54 Gy
Spitz et al.(66)	1998	Retrospective cohort	C	Surgery + RT (pre or post-operative)		16 pt	6/16 relapsed  Time to local recurrence 29 months 5-year local recurrence-free survival rate 72%	50-60 Gy
Carew et al.(67)	1999	Retrospective cohort		Surgery + RT +/- chemotherapy		4 pt	24-110 months  3 pt NED one local failure	60-68Gy  Indication for RT, positive margin or recurrence.  12 pt included

<i>Billings et al. (68)</i>	2000	Retrospective cohort			Surgery + RT (3 pt)	Head and neck SFT 10 pt		Only three pt
<i>Leowardi et al. (69)</i>	2005	Retrospective cohort		Non-specified for SFT				No specific data for SFT
<i>Yang et al. (70)</i>	2009	Retrospective cohort		6 pt were treated with RT.				No specific outcome data
<i>Lee et al. (71)</i>	2011	Retrospective cohort		1 pt treated with RT				Only one pt
<i>Veeravagu et al. (72)</i>	2011	Retrospective cohort	C	Radiosurgery (cyberknife stereotactic radiosurgery)		14 pt, 24 tumors	12 tumors decreased in size, 6 unchanged. PFS at 5 years was 71.5%	8 pt were treated with radiation therapy before CK, and all patients had been operated on at least one time.
<i>Demicco et al. (4)</i>	2012	Retrospective cohort				110 pt  7 post-op RT		No specific outcome data
<i>Hall et al. (73)</i>	2012	Retrospective cohort				456 extra-CNS		No information on the effect of radiation therapy
<i>Lococo et al. (8)</i>	2012	Retrospective cohort		Surgery + RT		50 pt  11 pt surgery + RT		No specific outcome data
<i>Van Houdt et al. (74)</i>	2013	Retrospective cohort (1999-2012)	B	Surgery + RT		81 pt  Adjuvant RT (19/81 pt)	No significant benefit.	Most patients with SFT are in the head and neck, and have unfavourable tumour characteristics.

Sonabend et al.(75)	2014	Retrospective cohort		Adjuvante radiotherapy (2000-2009)	non	227 pt (CNS)		CNS location
Ramakrishna et al.(76)	2014	Retrospective cohort (1990-2023)		Surgery	Surgery + RT	16 pt of the CNS		CNS location
Wushou et al.(77)	2014	Retrospective cohort (2000-2011)				9 pt 2 pt post op RT.		Only two pt
Devito et al(19)	2015	Retrospective cohort				82 pt  Dox/ifos (10 pt)		No specific outcome data  Metastatic disease mOS 54.6 (3.4-139.8) months
Wushou et al.(38)	2015	Retrospective cohort (1983-2012) SEER database	B	surgery	Total number  Surgery + RT  RT + Surgery  RT	804 pt  212 pt  20 pt  21 pt	86/212(41%) dead  10/20 (40%) dead  14/21 (67%) dead	Disease-specific mortality  Ref: surgery pre or post-RT vs surgery: HR: 0.738(0.570-0.955)  Ref: pre-op RT + surgery  Adjusted for age, grade and stage.  Surgery alone

					Surgery	303 pt	122/303 (40%) dead	HR: 0.217 (0.156-0.747) Surgery + post-op RT HR: 0.493 (0.129-0.719)  The selection criteria for RT is not described.
Pasquali et al.(17)	2016	Retrospective cohort (2002-2011)		Surgery	Surgery + RT	243 patients  Adj RT: 32 pt  Neoadj RT: 15 pt  Adj CT: 8 pt  Neoadj CT: 16 pt		No specific outcome data on RT or CT
Shaigany et al.(78)	2016	Retrospective cohort (1973-2012)	B	Surgery  (53 pt HN)	Surgery + RT about 91% post-op RT  (37 pr HN)	Head and neck SFT 121 pt	5-year DSS  HN	The selection of patients for RT is not described.  20-year DSS is better for surgery + RT in

				(243 pt non-HN)	(146 pt non HN)	Not HN 510 pt	Surgery: 93.1% Surgery + RT:83.3%  Non-HN Surgery: 71.7% Surgery + RT: 60.4%	the NH group but not in the other.
Ghanim et al.(79)	2017	Retrospective cohort		surgery	Surgery +RT or CT	125 pt		7 patients with RT, on outcome data for these patients.
Gholami et al.(80)	2017	Retrospective cohort (1982-2015)				219 patients  Neo- adj: 10 patients  Adj: 21 pt		Non-specific outcome data for patients ned neo or adj treatment.
MacNeill et al.(81)	2017	Retrospective cohort						Non-specific post-relapse data on SFT
Salas et al.(13)	2017	Retrospective cohort	B	Surgery (118 pt)	Surgery + RT (44 pt)	214 pt	HR: 0.51 [0.16–1.64] (local recurrence)	The selection of patients for RT was not described
Bishop et al.(82)	2018	Retrospective cohort	C	Surgery + RT (1982-2012)		31 pt Post op RT 14 pt Preop RT 17	5 year OS 95%  10 year OS 89%  5 patients were dead, only one cancer related.	50-65 Gy

							No local relapses	
Haas et al.(83)	2018	Retrospective cohort	C	RT alone (1990 and forward)		40 pt 16 pt definitive intent 24 palliative intent	Definitive (&0 Gy): ORR 67%, 5 year LC rate 81.3%, OS was 87.5%  Palliative (39Gy): ORR 38%, LC rate 62.5% and OS 54.2% at 5 year.	
Friis et al.(84)	2018	Retrospective cohort (1979-2013)		Surgery (57 pt)	Surgery + adj RT (6 pt)	72 pt		47-60 Gy, selection for RT was non-radical surgery  No specific surgery +RT data outcome
Johnson et al.(85)	2019	Retrospective cohort		SBRT		CNS review		CNS pt
Bellini et al.(86)	2019	Retrospective cohort (1972-2018)		surgery	Surgery + RT (5 pt)	Pleura SFT 107 pt		12 patients relapsed of these 5 pt were treated with radiation therapy and surgery.
Yao et al.(87)	2019	Retrospective cohort (2004-2014)		Surgery (119 pt)	Surgery + neoadjuvant/adjuvant (14 pt)	Pleura SFT 204 pt		No specific outcome data
Baneckova et al.(88)	2020	Retrospective cohort		surgery	Surgery + RT (2 patients)	Head and neck SFT (20 pt)		Only 2 pt included
Haas et al.(44)	2020	Retrospective cohort (1990-2018)	B	Surgery (ref) (428 pt)	Surgery + RT (121 pt)	549 pt	Lokal failure  HR: 0.19; P = .029	correction for the mitotic count and surgical margins.





Wang et al.(89)	2020	Retrospective cohort  (1975-2016) SEER database		Surgery	Surgery + RT or Chemotherapy adj.	1243 pt		No specific data om RT or chemotherapy outcome
Zhou et al.(90)	2020	Retrospective cohort (2008-2014)		Surgery		Thoracic SFT  70 pt		No specific data on radiation therapy < 5 pt
Dermawan et al.(91)	2021	Retrospective cohort (2013-2020)				244 pt		No oncological data
Hassani et al.(92)	2021	Retrospective cohort (1984-2018)	C	Surgery	Surgery + RT pre (9 pt) or post (14 pt)	81 pt	A positive margin was associated with tumour LR  ( $p = 0.05$ ) in the univariate analysis, but RT had no impact on LR. Furthermore, RT also had no impact on either DM or DSD.	Selection for RT malignant characteristic in the biopsy and positive margin after operation.
Machado et al.(93)	2021	Retrospective cohort				97 pt		4 pt received RT with no outcome information
Outani et al.(49)	2021	Retrospective cohort	C	Surgery of metastasis	RT or Surgery + RT	Metastatic SFT  60 pt	23 (38%) had an RT median dose of 40 Gy (range, 20–62 Gy), and 12 received both metastasectomy and RT.	Time to subsequent treatment (TTT)  The 3- and 5-year overall survival rates were 72.7% and 49.2%, respectively.

								<p>3-year OS 53% RT alone (11 pt), 4 (36%) had regrowth of the metastatic tumour</p> <p>3 year OS 90.1% Sx + RT (12 pt)</p> <p>3-year OS Sx alone 100% (18 pt)</p>
Swami et al.(94)	2022	Retrospective cohort						No relevant oncological clinical outcome
Abiri et al.(47)	2023	Retrospective cohort (2004-2017)	C	Surgery (ref)	Surgery + RT	Head and neck SFT 63 pt adjuvant RT	HR 1.66 (95%CI: 0.81-3.43)	Selection for adjuvant RT not explained.
Tariq et al.(95)	2023	Retrospective cohort (2010-2022)				Head and neck SFT 67 pt		Non-outcome data for the few patients treated with RT or CT

NED no evidence of disease. PR partial response, SD stable disease, PD progression disease, mPFS median progression-free survival, mOS medial overall survival, ORR objective response rate.DCR disease control rate, LC local control, RT radiation therapy, SFT solitary fibrotic tumour, HR Hazard ratio, pt patients, DM distant metastasis, TTT time to subsequent treatment. Sx surgery.

1. Jha N, McNeese M, Barkley HT, Jr., Kong J. Does radiotherapy have a role in hemangiopericytoma management? Report of 14 new cases and a review of the literature. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1987; 13: 1399-1402.
2. Daugaard S, Hultberg BM, Hou-Jensen K, Mouridsen HT. Clinical features of malignant haemangiopericytomas and haemangioendotheliosarcomas. *Acta Oncol* 1988; 27: 209-213.
3. Staples JJ, Robinson RA, Wen BC, Hussey DH. Hemangiopericytoma--the role of radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1990; 19: 445-451.
4. Ahern VA, Roberts SJ. **Haemangiopericytoma**--Queensland Radium Institute experience and a review of the literature. *Australas Radiol* 1991; 35: 248-252.

5. Borg MF, Benjamin CS. A 20-year review of haemangiopericytoma in Auckland, New Zealand. *Clin Oncol (R Coll Radiol)* 1994; 6: 371-376.
6. Spitz FR, Bouvet M, Pisters PW et al. Hemangiopericytoma: a 20-year single-institution experience. *Ann Surg Oncol* 1998; 5: 350-355.
7. Carew JF, Singh B, Kraus DH. Hemangiopericytoma of the head and neck. *Laryngoscope* 1999; 109: 1409-1411.
8. Billings KR, Fu YS, Calcaterra TC, Sercarz JA. Hemangiopericytoma of the head and neck. *Am J Otolaryngol* 2000; 21: 238-243.
9. Leowardi C, Hinz U, Hormann Y et al. Malignant vascular tumors: clinical presentation, surgical therapy, and long-term prognosis. *Ann Surg Oncol* 2005; 12: 1090-1101.
10. Yang XJ, Zheng JW, Ye WM et al. Malignant solitary fibrous tumors of the head and neck: a clinicopathological study of nine consecutive patients. *Oral Oncol* 2009; 45: 678-682.
11. Lee JC, Fletcher CD. Malignant fat-forming solitary fibrous tumor (so-called "lipomatous hemangiopericytoma"): clinicopathologic analysis of 14 cases. *Am J Surg Pathol* 2011; 35: 1177-1185.
12. Veeravagu A, Jiang B, Patil CG et al. CyberKnife stereotactic radiosurgery for recurrent, metastatic, and residual hemangiopericytomas. *J Hematol Oncol* 2011; 4: 26.
13. Demicco EG, Park MS, Araujo DM et al. Solitary fibrous tumor: a clinicopathological study of 110 cases and proposed risk assessment model. *Mod Pathol* 2012; 25: 1298-1306.
14. Hall WA, Ali AN, Gullett N et al. Comparing central nervous system (CNS) and extra-CNS hemangiopericytomas in the Surveillance, Epidemiology, and End Results program: analysis of 655 patients and review of current literature. *Cancer* 2012; 118: 5331-5338.
15. Lococo F, Cesario A, Cardillo G et al. Malignant solitary fibrous tumors of the pleura: retrospective review of a multicenter series. *J Thorac Oncol* 2012; 7: 1698-1706.
16. van Houdt WJ, Westerveld CM, Vrijenhoek JE et al. Prognosis of solitary fibrous tumors: a multicenter study. *Ann Surg Oncol* 2013; 20: 4090-4095.
17. Sonabend AM, Zacharia BE, Goldstein H et al. The role for adjuvant radiotherapy in the treatment of hemangiopericytoma: a Surveillance, Epidemiology, and End Results analysis. *J Neurosurg* 2014; 120: 300-308.
18. Ramakrishna R, Rostomily R, Sekhar L et al. Hemangiopericytoma: Radical resection remains the cornerstone of therapy. *J Clin Neurosci* 2014; 21: 612-615.
19. Wushou A, Bai XF, Qi H et al. Haemangiopericytoma of the jaw. *J Craniomaxillofac Surg* 2014; 42: 689-694.
20. DeVito N, Henderson E, Han G et al. Clinical Characteristics and Outcomes for Solitary Fibrous Tumor (SFT): A Single Center Experience. *PLoS One* 2015; 10: e0140362.
21. Wushou A, Jiang YZ, Liu YR, Shao ZM. The demographic features, clinicopathologic characteristics, treatment outcome and disease-specific prognostic factors of solitary fibrous tumor: a population-based analysis. *Oncotarget* 2015; 6: 41875-41883.
22. Pasquali S, Gronchi A, Strauss D et al. Resectable extra-pleural and extra-meningeal solitary fibrous tumours: A multi-centre prognostic study. *Eur J Surg Oncol* 2016; 42: 1064-1070.

23. Shaigany K, Fang CH, Patel TD et al. A population-based analysis of Head and Neck hemangiopericytoma. *Laryngoscope* 2016; 126: 643-650.
24. Ghanim B, Hess S, Bertoglio P et al. Intrathoracic solitary fibrous tumor - an international multicenter study on clinical outcome and novel circulating biomarkers. *Sci Rep* 2017; 7: 12557.
25. Gholami S, Cassidy MR, Kirane A et al. Size and Location are the Most Important Risk Factors for Malignant Behavior in Resected Solitary Fibrous Tumors. *Ann Surg Oncol* 2017; 24: 3865-3871.
26. MacNeill AJ, Miceli R, Strauss DC et al. Post-relapse outcomes after primary extended resection of retroperitoneal sarcoma: A report from the Trans-Atlantic RPS Working Group. *Cancer* 2017; 123: 1971-1978.
27. Salas S, Resseguier N, Blay JY et al. Prediction of local and metastatic recurrence in solitary fibrous tumor: construction of a risk calculator in a multicenter cohort from the French Sarcoma Group (FSG) database. *Ann Oncol* 2017; 28: 1979-1987.
28. Bishop AJ, Zagars GK, Demicco EG et al. Soft Tissue Solitary Fibrous Tumor: Combined Surgery and Radiation Therapy Results in Excellent Local Control. *Am J Clin Oncol* 2018; 41: 81-85.
29. Haas RL, Walraven I, Lecointe-Artzner E et al. Radiation Therapy as Sole Management for Solitary Fibrous Tumors (SFT): A Retrospective Study From the Global SFT Initiative in Collaboration With the Sarcoma Patients EuroNet. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2018; 101: 1226-1233.
30. Friis RB, Safwat A, Baad-Hansen T, Aggerholm-Pedersen N. Solitary Fibrous Tumour: A Single Institution Retrospective Study and Further Validation of a Prognostic Risk Assessment System. *Clin Oncol (R Coll Radiol)* 2018; 30: 798-804.
31. Johnson S, Niranjana A, Kano H, Lunsford LD. Leksell Radiosurgery for the 3 H Tumors: Hemangiomas, Hemangioblastomas, and Hemangiopericytomas. *Prog Neurol Surg* 2019; 34: 223-231.
32. Bellini A, Marulli G, Breda C et al. Predictors of behaviour in solitary fibrous tumours of the pleura surgically resected: Analysis of 107 patients. *J Surg Oncol* 2019; 120: 761-767.
33. Yao MJ, Ding L, Atay SM et al. A Modern Reaffirmation of Surgery as the Optimal Treatment for Solitary Fibrous Tumors of the Pleura. *Ann Thorac Surg* 2019; 107: 941-946.
34. Baněčková M, Martínek P, Skálová A et al. Solitary fibrous tumors of the head and neck region revisited: a single-institution study of 20 cases and review of the literature. *Hum Pathol* 2020; 99: 1-12.
35. Haas RL, Walraven I, Lecointe-Artzner E et al. Extrameningeal solitary fibrous tumors-surgery alone or surgery plus perioperative radiotherapy: A retrospective study from the global solitary fibrous tumor initiative in collaboration with the Sarcoma Patients EuroNet. *Cancer* 2020; 126: 3002-3012.
36. Krenqli M, Cena T, Zilli T et al. Radiotherapy in the treatment of extracranial hemangiopericytoma/solitary fibrous tumor: Study from the Rare Cancer Network. *Radiother Oncol* 2020; 144: 114-120.
37. Wang K, Mei F, Wu S, Tan Z. Hemangiopericytoma: Incidence, Treatment, and Prognosis Analysis Based on SEER Database. *Biomed Res Int* 2020; 2020: 2468320.

38. Zhou C, Li W, Shao J, Zhao J. Thoracic solitary fibrous tumors: an analysis of 70 patients who underwent surgical resection in a single institution. *J Cancer Res Clin Oncol* 2020; 146: 1245-1252.
39. Dermawan JK, Rubin BP, Kilpatrick SE et al. CD34-negative Solitary Fibrous Tumor: A Clinicopathologic Study of 25 Cases and Comparison With Their CD34-positive Counterparts. *Am J Surg Pathol* 2021; 45: 1616-1625.
40. Hassani M, Jung S, Garzia L et al. Aggressive Behavior Predictors in Solitary Fibrous Tumor: Demographic, Clinical, and Histopathologic Characteristics of 81 Cases. *Ann Surg Oncol* 2021; 28: 6861-6867.
41. Machado I, Nieto Morales MG, Cruz J et al. Solitary Fibrous Tumor: Integration of Clinical, Morphologic, Immunohistochemical and Molecular Findings in Risk Stratification and Classification May Better Predict Patient outcome. *Int J Mol Sci* 2021; 22.
42. Outani H, Kobayashi E, Wasa J et al. Clinical Outcomes of Patients with Metastatic Solitary Fibrous Tumors: A Japanese Musculoskeletal Oncology Group (JMOG) Multiinstitutional Study. *Ann Surg Oncol* 2021; 28: 3893-3901.
43. Swami VG, Demicco EG, Naraghi A, White LM. Soft tissue solitary fibrous tumors of the musculoskeletal system: spectrum of MRI appearances and characteristic imaging features. *Skeletal Radiol* 2022; 51: 807-817.
44. Abiri A, Nguyen C, Latif K et al. Head and neck solitary fibrous tumors: A review of the National Cancer Database. *Head Neck* 2023; 45: 1934-1942.
45. Tariq MU, Asghari T, Armstrong SM et al. Solitary fibrous tumor of head and neck region; A clinicopathological study of 67 cases emphasizing the diversity of histological features and utility of various risk stratification models. *Pathol Res Pract* 2023; 249: 154777.

Bilag 2 – Onkologisk behandling

Arbejdsdokument – Evidenstabel

Dette arbejdsdokument kan anvendes til kritisk gennemgang af den litteratur, der skal danne grundlag for retningslinjens anbefalinger.

DMCG: DSG		Retningslinjens emne/titel: <i>Solitær fibrøs tumor – onkologisk behandling bilag 2</i>						
<i>Forfatter/ kilde</i>	<i>År</i>	<i>Undersøgelses-type/design</i>	<i>Oxford</i>	<i>Intervention</i>	<i>Sammenligningsintervention</i>	<i>Patient-population</i>	<i>Resultater (outcome)</i>	<i>Kommentarer</i>
<i>Stacchiotti et al.(96)</i>	2010	<i>Retrospective cohort</i>	<i>C</i>	<i>Sunitinib</i>	<i>non</i>	<i>11 pt</i>	<i>6 PR, 1 SD, 3 PD, 1 not evaluable stopped due to toxicity</i>	<i>Metastatic disease, resistance to chemotherapy</i>
<i>Park et al.(55)</i>	2011	<i>Retrospective cohort</i>	<i>C</i>	<i>Temozolomide and bevacizumab</i>	<i>non</i>	<i>14 pt</i>	<i>ORR: 11/14 79% PR median time to response 2.5 months. Two pt SD one patient PD. PFS 9.7 months, with 6 months PFS rate 78.6%</i>	
<i>Stacchiotti et al.(61)</i>	2012	<i>Retrospective cohort (2008-2011)</i>	<i>B</i>	<i>Sunitinib</i>		<i>35 pt</i>	<i>2/31 PR, RR: 6.5%, 17 pt SD (54%) 12 PD (39.5%)</i>  <i>Choi: 14% PR, 5 SD and 10 PD.</i>	

							Median OS 16 (95%CI12-25.9 months) median PFS 6(95% CI4.03-8.01) months.	
Levard et al. (51)	2013	Retrospective cohort	C	Chemotherapy (doxorubicin-based)		23 pt	First-line chemotherapy: 2 (9%) PR 13, (57%) SD and 8 (35%) PD  mPFS: 5.2 (95%CI3.2-7.1) months  sunitinib/pazopanib (10 pt): 5 SD and 5 PD mPFS 5.1 (95%CI: 0.7-9.6) months. 2 pt pazopanib without progression at 6 and 8 months and 2 pt sunitinib were free of progression at 30 months.	
Stacchiotti et al.(97)	2013	Retrospective cohort	C	Doxorubicin +/- ifosfamide  High dose ifosfamid		30 pt  19 pt	6 PR, 8 SD, 16 PD  mPFS: 4 (95%CI: 2-15) months 20% progression-free at 6 months.  mOS: 11.5 months (3-50)m PFS 4 months (2-15)  2 PR, 5 SD, 12 PD  mOS 11 (range 3-50 months)  mPFS: 3 (range 2-) months	
Stacchoitti et al.(98)	2013	Retrospective cohort	C	Dacarbazine from jan 2012		8 pt	3 PR, 4 SD, 1 PD  mPFS 7 (range 2-12) months.	

Tazzari et al.(99)	2014	Retrospective cohort		Sunitinib		10 pt	2 PR, 3 SD, 4 PD, 1 NA	
Bylicki et al.(50)	2015	Retrospective cohort	C	Chemotherapy For recurrent disease		Pleura SFT 26/68 pt	DCR 39%  Trabectedin. 9 pt, 3 PR, DCR 7/9 (78%) TTP 3.4 months)  Gemcitabine – dacarbazine 3 pt, 1 PR DCR 66%, median TTP 1.9 months)	
Khalifa et al.(56)	2015	Retrospective cohort	C	Trabectedin (2008-2013)		11 pt	1 PR, 8 SD DCR: 81,8% mPFS 11.6 (95% CI2-15.2 months) mOS 22.3 months (95% CI 9.1-not reached)	
Gelderblom et al.(57)	2017	Retrospective cohort	C	Pazopanib		13 pt	5 SD median treatment duration 4.7 (1.7-11.9) months	
Schuetze et al.(100)	2017	Phase 2, single arm	C	Dasatanib		11 pt	ORR 20% 6 m PFS 30% 2-year OS 34% 5 year os 8%	
Stacchiotti et al.(53)	2017	Retrospective cohort	C	Doxorubicin/darcabazine		12 pt 7 MSFT and 5 DSFT	PR 2/7 MSFT, mPFS 6 months PR 4/5 DSFT, mPFS 10 months	



<i>Ebata et al.(58)</i>	2018	<i>Retrospective cohort</i>	C	<i>Pazopanib (2013-2016)</i>		9 pt	<i>DCR 88.9%, mPFS 6.2 months (95%CI: 3.2-8.8)</i>	
<i>Lemos et al.(54)</i>	2019	<i>Retrospective cohort</i>	C	<i>Temozolomid + bevacizumab</i>		14 pt	<i>ORR 21.4% (3PR) mPFS 17 months OS 45 months.</i>	
<i>Martin-Broto et al.(59)</i>	2019	<i>Phase 2, single-arm</i>		<i>Pazopanib (2014-2016)</i>		36 pt	<i>PR: 18 (51%) SD: 9 (26%) PD: 8 (23%)</i>	
<i>Stachiotti et al.(60)</i>	2019	<i>Retrospective cohort</i>	C	<i>Axitinib (2015-2017)</i>		17 pt	<i>ORR 41.2% 7 PR, 6 SD 4 PD. For 13 MSFT. mPFS 5.1 months mOS: 25.3 months</i>	
<i>Martin-Broto et al.(101)</i>	2020	<i>Phase 2, single-arm</i>	B	<i>Pazopanib (2014-2018)</i>		31 pt	<i>PR: 18 (58%) SD: 12 (39%) PD: 1 (3%) mPFS: 9.8 (95%CI: 7.2-12.3) months mOS 49.8 months (95%CI 8.2-91.3)</i>	
<i>Tapias et al.(102)</i>	2021	<i>Retrospective cohort</i>		<i>No treatment reported</i>				
<i>Outani et al.(49)</i>	2021	<i>Retrospective cohort</i>	C	<i>Chemotherapy + targeted treatment</i>		<i>Anthracycline-based (11 pt)</i>	<i>Anthracycline-based TTT=3 m</i>	<i>Time to subsequent</i>

						<p><i>Eribulin (4 pt)</i></p> <p><i>Gemcitabine+ docetaxel (10 pt)</i></p> <p><i>Ifosfamide-based (7 pt)</i></p> <p><i>Pazopanib (22pt)</i> <i>Trabectedin (6 pt)</i></p>	<p><i>Eribulin TTT=8m</i></p> <p><i>Gemcitabine+ docetaxel TTT= 8 m</i></p> <p><i>Ifosfamide-based TTT=2</i></p> <p><i>Pazopanib TTT=6.5 Trabectedin TTT=3.5</i></p>	<p><i>treatment (TTT)</i></p> <p><i>The 3- and 5-year overall survival rates were 72.7% and 49.2%, respectively</i></p>

*NED no evidence of disease. PR partial response, SD stable disease, PD progression disease, mPFS median progression-free survival, mOS medial overall survival, ORR objective response rate. DCR disease control rate, LC local control, RT radiation therapy, SFT solitary fibrotic tumour, HR Hazard ratio, pt patients, DM distant metastasis, pt patients, TTT time to subsequent treatment*

References.

1. Stacchiotti S, Negri T, Palassini E et al. Sunitinib malate and figitumumab in solitary fibrous tumor: patterns and molecular bases of tumor response. *Mol Cancer Ther* 2010; 9: 1286-1297.
2. Park MS, Patel SR, Ludwig JA et al. Activity of temozolomide and bevacizumab in the treatment of locally advanced, recurrent, and metastatic hemangiopericytoma and malignant solitary fibrous tumor. *Cancer* 2011; 117: 4939-4947.
3. Stacchiotti S, Negri T, Libertini M et al. Sunitinib malate in solitary fibrous tumor (SFT). *Ann Oncol* 2012; 23: 3171-3179.
4. Levard A, Derbel O, Mééus P et al. Outcome of patients with advanced solitary fibrous tumors: the Centre Léon Bérard experience. *BMC Cancer* 2013; 13: 109.
5. Stacchiotti S, Dagrada GP, Sanfilippo R et al. Anthracycline-based chemotherapy in extraskeletal myxoid chondrosarcoma: a retrospective study. *Clinical sarcoma research* 2013; 3: 16-3329-3323-3316.
6. Stacchiotti S, Tortoreto M, Bozzi F et al. Dacarbazine in solitary fibrous tumor: a case series analysis and preclinical evidence vis-a-vis temozolomide and antiangiogenics. *Clinical cancer research : an official journal of the American Association for Cancer Research* 2013; 19: 5192-5201.
7. Tazzari M, Negri T, Rini F et al. Adaptive immune contexture at the tumour site and downmodulation of circulating myeloid-derived suppressor cells in the response of solitary fibrous tumour patients to anti-angiogenic therapy. *Br J Cancer* 2014; 111: 1350-1362.
8. Bylicki O, Rouvière D, Cassier P et al. Assessing the multimodal management of advanced solitary fibrous tumors of the pleura in a routine practice setting. *J Thorac Oncol* 2015; 10: 309-315.
9. Khalifa J, Ouali M, Chaltiel L et al. Efficacy of trabectedin in malignant solitary fibrous tumors: a retrospective analysis from the French Sarcoma Group. *BMC Cancer* 2015; 15: 700.
10. Gelderblom H, Judson IR, Benson C et al. Treatment patterns and clinical outcomes with pazopanib in patients with advanced soft tissue sarcomas in a compassionate use setting: results of the SPIRE study(). *Acta Oncol* 2017; 56: 1769-1775.
11. Schuetze SM, Wathen JK, Lucas DR et al. SARC009: Phase 2 study of dasatinib in patients with previously treated, high-grade, advanced sarcoma. *Cancer* 2016; 122: 868-874.
12. Stacchiotti S, Saponara M, Frapolli R et al. Patient-derived solitary fibrous tumour xenografts predict high sensitivity to doxorubicin/dacarbazine combination confirmed in the clinic and highlight the potential effectiveness of trabectedin or eribulin against this tumour. *Eur J Cancer* 2017; 76: 84-92.
13. Ebata T, Shimoi T, Bun S et al. Efficacy and Safety of Pazopanib for Recurrent or Metastatic Solitary Fibrous Tumor. *Oncology* 2018; 94: 340-344.
14. de Lemos ML, Kang I, Schaff K. Efficacy of bevacizumab and temozolomide therapy in locally advanced, recurrent, and metastatic malignant solitary fibrous tumour: A population-based analysis. *J Oncol Pharm Pract* 2019; 25: 1301-1304.
15. Martin-Broto J, Stacchiotti S, Lopez-Pousa A et al. Pazopanib for treatment of advanced malignant and dedifferentiated solitary fibrous tumour: a multicentre, single-arm, phase 2 trial. *Lancet Oncol* 2019; 20: 134-144.

16. Stacchiotti S, Simeone N, Lo Vullo S et al. Activity of axitinib in progressive advanced solitary fibrous tumour: Results from an exploratory, investigator-driven phase 2 clinical study. *Eur J Cancer* 2019; 106: 225-233.
17. Martin-Broto J, Cruz J, Penel N et al. Pazopanib for treatment of typical solitary fibrous tumours: a multicentre, single-arm, phase 2 trial. *Lancet Oncol* 2020; 21: 456-466.
18. Tapias LF, Mino-Kenudson M, Choy E et al. Programmed Death Ligand 1 and Immune Cell Infiltrates in Solitary Fibrous Tumors of the Pleura. *Ann Thorac Surg* 2021; 112: 1862-1869.
19. Outani H, Kobayashi E, Wasa J et al. Clinical Outcomes of Patients with Metastatic Solitary Fibrous Tumors: A Japanese Musculoskeletal Oncology Group (JMOG) Multiinstitutional Study. *Ann Surg Oncol* 2021; 28: 3893-3901.

## Bilag 3 – Søgestrategi

## Arbejdsdokument – Søgeprotokol

Dette arbejdsdokument kan anvendes i forbindelse med litteratursøgningerne på de emner, der indgår i retningslinjen.

Se evt. eksempel på udfyldt skema eller kontakt Retningslinjese sekretariatet for bistand til udfyldelsen

## Emne

<b>Titel (på retningslinje)</b>	<i>Solitær Fibrøs Tumor (SFT) – Diagnostik, kirurgisk og onkologiske behandling.</i>
<b>DMCG</b>	DSG
<b>Kontakt med metodespecialist</b>	Nej
<b>Senest udfyldt</b>	06/11/2023

## Afgrensning af emne

<b>Baggrund</b>	<i>Hvad er der evidens for i forhold til behandling af solitær fibrøs tumor</i>
<b>Inklusions- og eksklusionskriterier</b>	Publikationsdato (periode): fra 1970 til dags dato Sprog: engelsk,  <i>Publikationstype(-r): primærlitteratur, herunder kliniske forsøg, kohortestudier, retrospektive opgørelser.</i>

Emneord	Populationen	Intervention	Sammenligningsintervention	Outcomes
Engelsk	<i>Solitary fibrous tumours hemangiopericytoma fibrous mesothelioma</i>	<i>treatment</i>	<i>Surgery  Radiation therapy  Oncological treatment.</i>	<i>Effect objective response rate  Outcome: local recurrent rate, overall survival  Risk</i>

## Søgning efter guidelines

Databaser (Guidelines)	Dato for søgning	Ansvarlig for søgningen
G-I-N International	(06/11/2023)	NAP

<a href="http://www.g-i-n.net/library/international-guidelines-library">http://www.g-i-n.net/library/international-guidelines-library</a>		
NICE (UK) <a href="https://www.nice.org.uk/guidance/published?type=apg.csg.cg.mpg.ph.sg.sc">https://www.nice.org.uk/guidance/published?type=apg.csg.cg.mpg.ph.sg.sc</a>	(06/11/2023)	NAP
NCCN guidelines ESMO guidelines	(06/11/2023)	NAP

### Søgning efter systematiske reviews

Databaser (systematiske reviews)	Dato for søgning	Ansvarlig for søgningen
Medline	(16/09/2023)	NAP

### Søgning efter primærlitteratur (fx randomiserede kontrollerede forsøg)

Databaser (primær litteratur)	Dato for søgning (dd/mm/åååå)	Ansvarlig for søgningen (navn(e))
Medline	(16/09/2023)	NAP

### Søgestrategier (kopieret ind)

Search: (((solitary fibrous tumours) OR (hemangiopericytoma) OR (fibrous mesothelioma)) AND (treatment)) Filters: Full text, Humans, English Sort by: Most Recent

("solitary fibrous tumors"[MeSH Terms] OR ("solitary"[All Fields] AND "fibrous"[All Fields] AND "tumors"[All Fields]) OR "solitary fibrous tumors"[All Fields] OR ("solitary"[All Fields] AND "fibrous"[All Fields] AND "tumours"[All Fields]) OR "solitary fibrous tumours"[All Fields] OR ("haemangiopericytoma"[All Fields] OR "hemangiopericytoma"[MeSH Terms] OR "hemangiopericytoma"[All Fields] OR "haemangiopericytomias"[All Fields] OR "hemangiopericytomias"[All Fields]) OR ("solitary fibrous tumor, pleural"[MeSH Terms] OR ("solitary"[All Fields] AND "fibrous"[All Fields] AND "tumor"[All Fields] AND "pleural"[All Fields]) OR "pleural solitary fibrous tumor"[All Fields] OR ("fibrous"[All Fields] AND "mesothelioma"[All Fields]) OR "fibrous mesothelioma"[All Fields])) AND ("therapeutics"[MeSH Terms] OR "therapeutics"[All Fields] OR "treatments"[All Fields] OR "therapy"[MeSH Subheading] OR "therapy"[All Fields] OR "treatment"[All Fields] OR "treatment s"[All Fields])) AND ((ft[Filter]) AND (humans[Filter]) AND (english[Filter]))

#### Translations

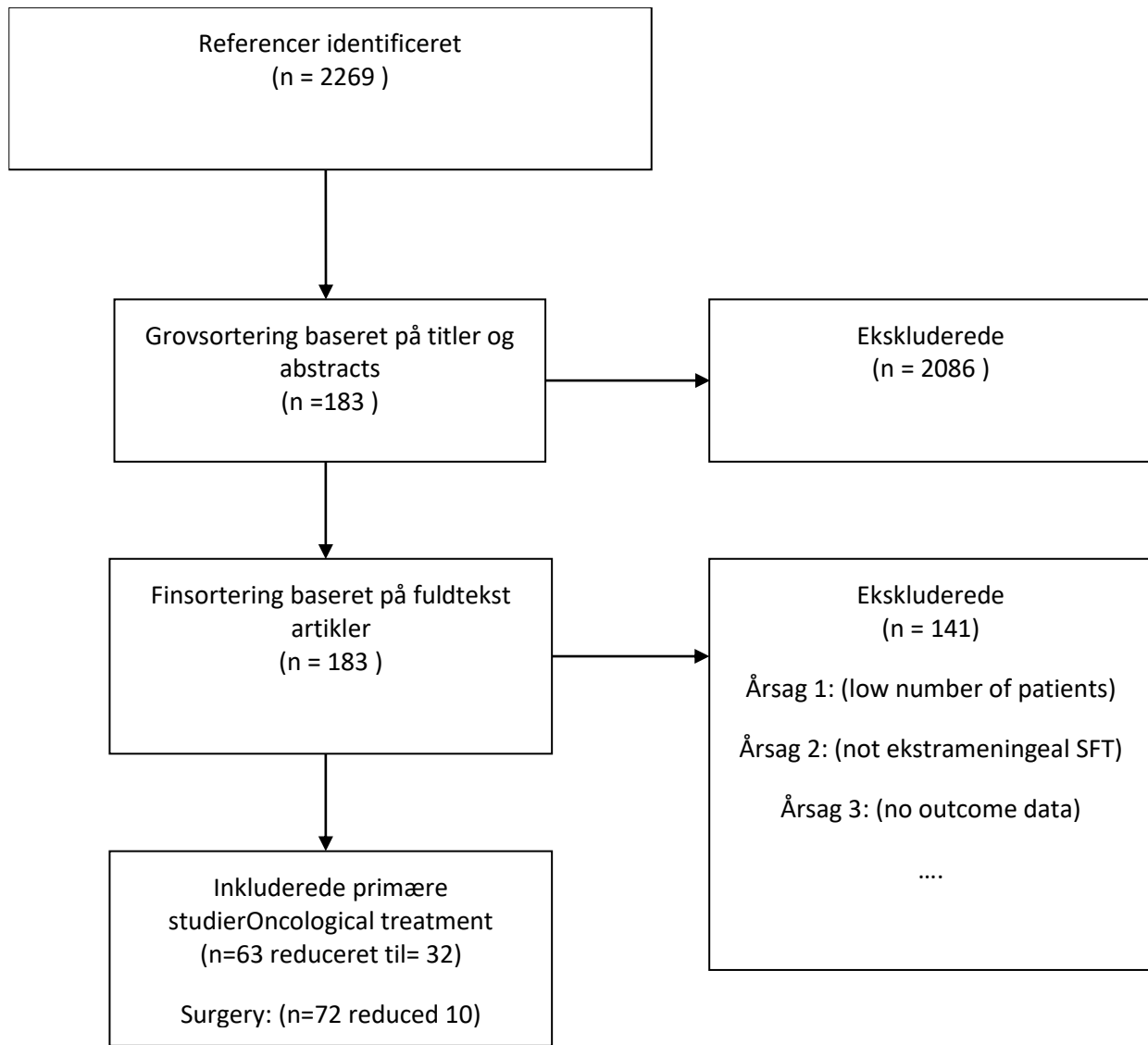
**solitary fibrous tumours:** "solitary fibrous tumors"[MeSH Terms] OR ("solitary"[All Fields] AND "fibrous"[All Fields] AND "tumors"[All Fields]) OR "solitary fibrous tumors"[All Fields] OR ("solitary"[All Fields] AND "fibrous"[All Fields] AND "tumours"[All Fields]) OR "solitary fibrous tumours"[All Fields]

**hemangiopericytoma:** "haemangiopericytoma"[All Fields] OR "hemangiopericytoma"[MeSH Terms] OR "hemangiopericytoma"[All Fields] OR "haemangiopericytomias"[All Fields] OR "hemangiopericytomias"[All Fields]

**fibrous mesothelioma:** "solitary fibrous tumor, pleural"[MeSH Terms] OR ("solitary"[All Fields] AND "fibrous"[All Fields] AND "tumor"[All Fields] AND "pleural"[All Fields]) OR "pleural solitary fibrous tumor"[All Fields] OR ("fibrous"[All Fields] AND "mesothelioma"[All Fields]) OR "fibrous mesothelioma"[All Fields]

**treatment:** "therapeutics"[MeSH Terms] OR "therapeutics"[All Fields] OR "treatments"[All Fields] OR "therapy"[Subheading] OR "therapy"[All Fields] OR "treatment"[All Fields] OR "treatment's"[All Fields]

Flowchart – Primære studier





## 8. Om denne kliniske retningslinje

Denne kliniske retningslinje er udarbejdet i et samarbejde mellem Danske Multidisciplinære Cancer Grupper (DMCG.dk) og Regionernes Kliniske Kvalitetsudviklingsprogram (RKKP). Indsatsen med retningslinjer er forstærket i forbindelse med Kræftplan IV og har til formål at understøtte en evidensbaseret kræftindsats af høj og ensartet kvalitet i Danmark. Det faglige indhold er udformet og godkendt af den for sygdommen relevante DMCG. Sekretariatet for Kliniske Retningslinjer på Kræftområdet har foretaget en administrativ godkendelse af indholdet. Yderligere information om kliniske retningslinjer på kræftområdet kan findes på:

[www.dmcg.dk/kliniske-retningslinjer](http://www.dmcg.dk/kliniske-retningslinjer)

Retningslinjen er målrettet klinisk arbejdende sundhedsprofessionelle i det danske sundhedsvæsen og indeholder systematisk udarbejdede udsagn, der kan bruges som beslutningsstøtte af fagpersoner og patienter, når de skal træffe beslutning om passende og korrekt sundhedsfaglig ydelse i specifikke kliniske situationer.

De kliniske retningslinjer på kræftområdet har karakter af faglig rådgivning. Retningslinjerne er ikke juridisk bindende, og det vil altid være det faglige skøn i den konkrete kliniske situation, der er afgørende for beslutningen om passende og korrekt sundhedsfaglig ydelse. Der er ingen garanti for et succesfuldt behandlingsresultat, selvom sundhedspersoner følger anbefalingerne. I visse tilfælde kan en behandlingsmetode med lavere evidensstyrke være at foretrække, fordi den passer bedre til patientens situation.

Retningslinjen indeholder, ud over de centrale anbefalinger (kapitel 1 – quick guide), en beskrivelse af grundlaget for anbefalingerne – herunder den tilgrundliggende evidens (kapitel 3), referencer (kapitel 4) og anvendte metoder (kapitel 5).

Anbefalinger mærket A baserer sig på stærkeste evidens og anbefalinger mærket D baserer sig på svageste evidens. Yderligere information om styrke- og evidensvurderingen, der er udarbejdet efter "[Oxford Centre for Evidence-Based Medicine Levels of Evidence and Grades of Recommendations](#)", findes her:

Generelle oplysninger om bl.a. patientpopulationen (kapitel 2) og retningslinjens tilblivelse (kapitel 5) er også beskrevet i retningslinjen. Se indholdsfortegnelsen for sidehenvvisning til de ønskede kapitler.

Retningslinjeskabelonen er udarbejdet på baggrund af internationale kvalitetskrav til udvikling af kliniske retningslinjer som beskrevet af både [AGREE II](#), [GRADE](#) og [RIGHT](#).

For information om Sundhedsstyrelsens kræftpakker – beskrivelse af hele standardpatientforløbet med angivelse af krav til tidspunkter og indhold – se for det relevante sygdomsområde: <https://www.sst.dk/>

Denne retningslinje er udarbejdet med økonomisk støtte fra Sundhedsstyrelsen (Kræftplan IV) og RKKP.