

Desmoplastisch kleincellige rondceltumor (ORPHA 83469)

Wat is het?

Desmoplastisch kleincellige rondceltumor (desmoplastic small round cell tumor) is een zeer zeldzame en agressieve kwaadaardige tumor van de weke delen. De tumor ontstaat meestal in de buikholte, rond de darmen of op het buikvlies. De ziekte komt vooral voor bij jongens en jongvolwassen mannen, meestal tussen de 15 en 30 jaar.

Klachten

De eerste klachten zijn vaak buikpijn, een opgezette buik of een voelbare zwelling in de buik. Ook komen misselijkheid, gewichtsverlies, vermoeidheid en veranderd ontlastingspatroon voor. De klachten zijn vaak lang onduidelijk voordat de diagnose wordt gesteld.

Onderzoeken

MRI-scan en/of CT-scan van het aangedane gebied (meestal buik). Daarnaast wordt een PET/CT-onderzoek uitgevoerd om vast te stellen of er sprake is van uitzaaiingen van de tumor. De diagnose wordt altijd bevestigd met weefselonderzoek (biopsie).

Behandeling

De behandeling bestaat uit chemotherapie vóór en na de operatie, een zo ruim mogelijke operatie en soms bestraling (radiotherapie) van de buikholte. Vaak is volledige verwijdering niet mogelijk en wordt een groot deel van de tumor verwijderd. Soms wordt warme chemotherapie tijdens de operatie gegeven (HIPEC).

Controles

Intensieve controles in de eerste jaren na de behandeling, daarna geleidelijke afbouw. De follow-up duurt minimaal 10 jaar. U krijgt regelmatig beeldvorming van de buik (CT-scan of MRI-scan) en controles van de longen met een röntgenfoto, eventueel aangevuld met een CT-scan.