

Myxofibrosarcoom (ORPHA 79105)

Wat is het?

Een myxofibrosarcoom is een zeldzame, kwaadaardige wekedelentumor die ontstaat uit bindweefselcellen. De tumor komt vooral voor bij oudere volwassenen tussen de 60 en 80 jaar en zit meestal in de armen of benen, vaak net onder de huid of in een spier.

Klachten

Een groeiende, vaak pijnloze zwelling, meestal in een arm of been.

Onderzoeken

MRI-scan en/of CT-scan van het aangedane gebied. Daarnaast wordt een CT-scan van de longen of een PET/CT-onderzoek uitgevoerd om vast te stellen of er sprake is van uitzaaiingen van de tumor. Voor welk van deze twee onderzoeken gekozen wordt, hangt af van de gradering. De diagnose wordt altijd bevestigd met weefselonderzoek (biopsie), waaruit de gradering blijkt.

Behandeling

De belangrijkste behandeling is een operatie waarbij de tumor in zijn geheel wordt verwijderd met een laagje gezond weefsel. Door het onregelmatige groeipatroon is vaak aanvullende bestraling (radiotherapie) nodig om terugkeer van de tumor te verkleinen. Bij hooggradige of uitgezaaide tumoren kan chemotherapie worden overwogen.

Controles

Langdurige controles gedurende minimaal 10 jaar, op indicatie langer. MRI-scans van het operatiegebied en periodieke controles van de longen met een röntgenfoto, eventueel aangevuld met en CT-scan. De frequentie is hoog in de eerste jaren en neemt daarna geleidelijk af.