

PEComa (perivasculaire epitheloïde celtumor) (ORPHA 595133)

Wat is het?

PEComa is een zeer zeldzame tumor die ontstaat uit speciale cellen rondom bloedvaten. De tumor kan op veel plaatsen in het lichaam voorkomen, zoals in de buik, de baarmoeder, de nier of in de weke delen. Een PEComa kan goedaardig of kwaadaardig zijn. De tumor komt vooral voor bij volwassenen, en vaker bij vrouwen dan bij mannen.

Klachten

Afhankelijk van de locatie: soms een voelbare zwelling, buikpijn of drukklachten. Soms geen klachten (toevalsbevinding).

Onderzoeken

Een MRI-scan en/of een CT-scan van het gebied waar de tumor zit. Bij verdenking op een kwaadaardige vorm volgt vaak ook een CT-scan van de longen of een PET/CT-scan om te kijken of de tumor is uitgezaaid. De diagnose wordt bijna altijd bevestigd met weefselonderzoek (biopsie).

Behandeling

De belangrijkste behandeling is een operatie waarbij de tumor in zijn geheel wordt verwijderd met een laagje gezond weefsel. Bij een kwaadaardige of uitgezaaide PEComa kan aanvullende medicatie worden gegeven. Chemotherapie en bestraling (radiotherapie) worden zelden gebruikt en zijn meestal minder effectief.

Controles

Na de behandeling blijft u langdurig onder controle, meestal minimaal 10 jaar. Dit gebeurt met regelmatige beeldvorming (MRI of CT-scan van de plek waar de tumor zat) en periodieke controles van de longen. Bij een goedaardige PEComa zijn de controles korter en minder intensief.