

# Perifere primitieve neuro-ectodermale tumor (pPNET) (ORPHA 370348)

## Wat is het?

Een perifere primitieve neuro-ectodermale tumor (pPNET) is een zeldzame, agressieve kwaadaardige tumor die nauw verwant is aan het Ewing-sarcoom. De tumor kan in het bot of in de weke delen ontstaan en komt vooral voor bij kinderen, adolescenten en jongvolwassenen.

## Klachten

Een snelgroeiende, soms pijnlijke zwelling. Soms koorts, vermoeidheid of gewichtsverlies.

## Onderzoeken

MRI-scan en/of CT-scan van het aangedane gebied. 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 verloopt volgens het Ewing-sarcoomprotocol en bestaat uit een combinatie van chemotherapie vóór en na de operatie, een operatie waarbij de tumor in zijn geheel wordt verwijderd met een rand gezond weefsel, en soms bestraling (radiotherapie).

## Controles

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