

Extraskeletaal myxoid chondrosarcoom (ORPHA 209916)

Wat is het?

Een extraskeletaal myxoid chondrosarcoom is een zeldzame kraakbenige kwaadaardige tumor in de weke delen (zoals spieren en bindweefsel). De tumor groeit vaak langzaam, maar kan uitzaaien, vooral naar de longen. De tumor komt vooral voor bij volwassenen tussen 40 en 60 jaar en zit meestal in het bovenbeen.

Klachten

De eerste klacht is meestal een langzaam groeiende, pijnloze zwelling diep in een arm of been. Bij druk op omliggende structuren kunnen klachten ontstaan, zoals pijn, een dof of tintelend gevoel, of een beperkte beweging van een nabijgelegen gewricht.

Onderzoeken

MRI-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 meestal bevestigd met weefselonderzoek (biopsie).

Behandeling

De belangrijkste behandeling is een operatie waarbij de tumor in zijn geheel wordt verwijderd met een laagje gezond weefsel. Na de operatie kan bestraling (radiotherapie) in sommige gevallen worden overwogen wanneer de weefselranden niet tumorvrij zijn. Echter, meer gebruikelijk in dat geval is intensieve controles met behulp van een 4-maandelijkse MRI scan of een 2^e operatie waarbij het operatielitteken, inclusief extra marge wordt weg geopereerd. Chemotherapie is bij deze tumor meestal weinig effectief.

Controles

De controles zijn langdurig en duren minimaal 10 jaar, op indicatie langer. De tumor kan laat terugkomen of alsnog uitzaaien. De controles bestaan uit MRI-scans van de operatieplaats en periodieke controles van de longen met een röntgenfoto, eventueel aangevuld met een CT-scan.