

Tenosynoviale reusceltumor (TGCT) (ORPHA 66627)

Wat is het?

TGCT is een zeldzame, goedaardige tumor die ontstaat in het slijmvlies van gewrichten, peesscheden of slijmbeurzen. Er zijn twee vormen die beide op vele locaties voorkomen: echter de lokale vorm (schem afgegrensd) komt vaak in de vingers of handen voor en de diffuse vorm in grote gewrichten zoals de knie, enkel of heup. TGCT komt vooral voor bij volwassenen tussen 20 en 50 jaar.

Klachten

Zwelling, pijn, stijfheid en bewegingsbeperking van het aangedane gewricht. Soms is een knobbeltje voelbaar, bijvoorbeeld aan een vinger. Bij de diffuse vorm kan vocht in het gewricht ontstaan en nemen klachten vaak geleidelijk toe over maanden tot jaren.

Onderzoeken

MRI is het belangrijkste onderzoek en kan in de juiste setting vaak uitsluitel van de diagnose geven. Weefselonderzoek (biopsie) is maar heel zelde nodig, wanneer het beeld op de MRI-scan niet het klassieke beeld laat zien.

Behandeling

De aangewezen behandeling hangt sterk af van de klachten en de locatie van de ziekte. Gekozen kan worden voor een afwachtend beleid: niets doen totdat de klachten erger worden. Of er wordt gekozen voor het operatief verwijderen van de ziekte. Bij de lokale vorm betekent dit dat het zieke weefsel in zijn geheel wordt verwijderd. De kans dat het in de toekomst alsnog terugkomt ligt rond de 10%. Bij de diffuse vorm betekent een operatie het verwijderen van zoveel mogelijk zieke weefsel, een synovectomie (debulking), er is echter een reële kans op rest of recidief ziekte (50% kans). Dit komt omdat het vaak erg vast zit aan structuren die belangrijk zijn voor het goed functioneren van het ledemaat (pezen, banden, etc.). Bij recidiverende diffuse ziekte kan bestraling of medicamenteuze behandeling worden overwogen.

Controles

Op maat afgestemd. Bij lokale TGCT: postoperatieve controle na 8 weken. Bij diffuse TGCT: postoperatieve controle na 8 weken en een baseline MRI na 8 maanden. Bij klachtenverergering laagdrempelig herbeoordeling.