

Alveolair wekedelensarcoom (ORPHA 163699)

Wat is het?

Alveolair wekedelensarcoom is een zeer zeldzame, kwaadaardige tumor die ontstaat in de weke delen van het lichaam, zoals spieren, vet- of bindweefsel. De tumor groeit meestal langzaam, maar zaait relatief vroeg uit naar de longen en hersenen. De ziekte komt vooral voor bij tieners en jongvolwassenen.

Klachten

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

Onderzoeken

MRI-scan en/of CT-scan van het aangedane gebied. Daarnaast wordt een PET/CT-onderzoek en een MRI-hersenen uitgevoerd om vast te stellen of er sprake is van uitzaaiingen van de tumor. De diagnose wordt 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 uitzaaiingen of wanneer operatie niet mogelijk is, kan medicamenteuze behandeling (doelgerichte therapie of immuuntherapie) worden overwogen. Chemotherapie heeft bij dit type sarcoom meestal beperkt effect.

Controles

Langdurige controles gedurende minimaal 10 jaar, op indicatie langer. U krijgt periodieke MRI-scans van de operatieplaats (waar eerder de tumor zat), PET/CT-scans en MRI-scans van de hersenen.