

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 en jongvolwassenen.

Klachten

Een snel groeiende, soms pijnlijke zwelling. Soms koorts, vermoeidheid of gewichtsverlies.

Onderzoeken

Röntgenfoto, MRI van het aangedane bot, CT op indicatie, PET/CT - longen en altijd weefselonderzoek (biopsie).

Behandeling

Behandeling conform Ewing-sarcoomrichtlijn: chemotherapie, operatie en/of bestraling.

Controles

Intensieve controles in de eerste jaren, daarna afbouw. Langdurige follow-up (minimaal 10 jaar).