

Dermatofibrosarcoma protuberans (ORPHA 31112)

Wat is het?

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is een zeldzame, laaggradige kwaadaardige tumor die ontstaat in de huid. De tumor groeit langzaam, maar kan doorgroeien in het onderliggende vet en weefsel. DFSP zaait zelden uit, maar kan na operatie lokaal terugkomen. De tumor komt meestal voor op de romp, de armen, de benen of in het hoofd-halsgebied, vooral bij volwassenen tussen 20 en 50 jaar.

Klachten

Een langzaam groeiende, stevige verdikking of knobbel in de huid. De plek kan paars-rood, bruinig of huidkleurig zijn. In het begin zijn er meestal geen klachten. De knobbel wordt langzaam groter en kan later pijnlijk worden.

Onderzoeken

MRI van het aangedane gebied en een biopsie (weefselonderzoek). Aanvullend onderzoek naar uitzaaiingen is meestal niet nodig.

Behandeling

Operatie met ruime marges. Bij een onvolledige verwijdering kan een re-operatie en/of bestraling (radiotherapie) nodig zijn. Bij zeldzame gevallen van niet middels een operatie te verwijderen ziekte is doelgerichte medicatie mogelijk.

Controles

Langdurige controles gericht op het opsporen van een lokaal recidief ter hoogte van het operatie gebied met lichamelijk onderzoek eventueel aangevuld met een MRI-scan.