

# Desmoïdtumor/agressieve fibromatose (ORPHA 873)

## Wat is het?

Een desmoïdtumor, ook wel agressieve fibromatose genoemd, is een zeldzame tumor die ontstaat uit bindweefselcellen. De tumor groeit lokaal agressief in spieren of peesweefsel, maar zaait niet uit naar andere organen. De tumor komt vooral voor bij jongvolwassenen tussen 20 en 40 jaar, vaker bij vrouwen dan bij mannen. Een desmoïdtumor kan overal in het lichaam voorkomen.

## Klachten

Een langzaam groeiende, vaste zwelling is de meest voorkomende klacht. De tumor kan pijn geven of drukken op zenuwen, bloedvaten of omliggende organen. Soms beperkt de tumor de beweging van een arm of been. Sommige patiënten hebben geen klachten.

## Onderzoeken

Een MRI-scan is het belangrijkste onderzoek. De MRI laat zien waar de tumor zit en hoe groot hij is. Soms is een CT-scan nodig. Bij twijfel over de diagnose wordt een weefselonderzoek (biopsie) gedaan. Bij een desmoïdtumor in de buik wordt soms ook onderzoek naar erfelijke oorzaken (darmpoliepen) gedaan.

## Behandeling

Vaak wordt in eerste instantie gekozen voor actieve controle (afwachten met regelmatige MRI's), omdat desmoïdtumoren zich wisselend gedragen en soms vanzelf stabiliseren. Wanneer de tumor groeit of klachten veroorzaakt, kan behandeling nodig zijn. Mogelijke behandelingen zijn medicatie (pijnstillend en/ of die de groei kan remmen), in zeer uitzonderlijke gevallen operatie, cryo-ablatie (bevrozen van de tumor), of bestraling wanneer andere behandelingen onvoldoende effect hebben.

## Controles

Regelmatige controles met MRI of CT-scan. De frequentie en duur zijn afhankelijk van het beloop en kunnen meerdere jaren omvatten. Bij actieve surveillance wordt de scan-frequentie geleidelijk verminderd wanneer de tumor stabiel blijft.