

# Orthopedische Oncologie - algemene informatie

Amsterdam UMC is één van de vier door de Gezondheidsraad en minister aangewezen centra voor diagnostiek en behandeling van bontumoren en fungeert tevens als referentiekliniek voor wekedelentumoren (sarcomen) van het steun- en bewegingsapparaat.

## Diagnostiek en behandeling van zeldzame complexe ziekte

Het betreft diagnostiek en behandeling van zeldzame, complexe pathologie. In alle fasen van diagnostiek, behandeling en *follow up* zijn er meerdere factoren die moeten worden afgewogen, waaronder oncologische -, chirurgische -, functionele -, en psychosociale factoren. Diagnostiek is niet eenduidig en beslissingen hebben meestal grote gevolgen voor de patiënt, voor zowel de overlevingskans als het functioneel resultaat en de kwaliteit van leven.

## Multidisciplinair

Om al deze redenen kan de optimale behandeling van deze pathologie uitsluitend plaatsvinden in een multidisciplinair team, waarin onder andere radiologen, pathologen, (kinder)oncologen, orthopedisch chirurgen, radiotherapeuten en psychosociaal ondersteunende disciplines nauw samenwerken.

## Topreferente functie

De zeldzaamheid en complexiteit van de problematiek, maakt het noodzaak dat de leden van een team adequaat zijn opgeleid en gespecialiseerd. Dit is ook de reden om deze pathologie te concentreren in enkele centra in Nederland. De afdeling Orthopedie en Sportgeneeskunde van Amsterdam UMC vervult al decennia deze topreferente functie. De afdeling is bovendien ingebed in een goed georganiseerd multidisciplinair team, waarin de bovengenoemde vereiste expertise aanwezig is.

## Behandeling van goedaardig en kwaadaardige tumoren

Naast de maligne tumoren van steun- en bewegingsapparaat, worden ook benigne tumoren behandeld. Deze komen relatief vaker voor, maar kennen dezelfde complexe diagnostiek en soms behandeling. Verwijzing van patiënten met bovengenoemde problematiek geschiedt vanuit heel Nederland, het betreft vrijwel uitsluitend tertiaire zorg en voor deze problematiek is Amsterdam UMC, als één van de orthopedische oncologische centra.

## Intercollegiaal

Naast het bieden van deze tertiaire zorg fungeren de betrokken specialisten van het Amsterdam UMC als vraagbaak voor collega's in het land en voor andere instanties. Regelmatig wordt informatie ingewonnen of raad gevraagd, vaak wordt beeldvorming opgestuurd ter beoordeling. Soms worden patiënten op advies elders behandeld, soms begeleidt één van de orthopeden een collega in uw eigen ziekenhuis. Als er meer expertise noodzakelijk is wordt de patiënt over het algemeen doorverwezen naar Amsterdam UMC.

## Nederlandse Commissie voor Been Tumoren

Diverse specialisten van Amsterdam UMC hebben zitting in de Nederlandse Commissie voor Been Tumoren en er zijn aanstellingen als consulent bij het Antonie van Leeuwenhoek Ziekenhuis. Actieve participatie in Dutch Orthopedic Tumor Society, European Musculo Skeletal Oncology Society en Connective Tissue Oncology Society waarborgt instandhouding van het netwerk en op peil houden van *state of the art* kennis en kunde. Deze samenwerkingsverbanden zijn tevens van nut voor overleg en samenwerking, zowel op het niveau van patiëntenzorg als op wetenschappelijk gebied.

## Onderwijs

De vakgroepen in het multidisciplinaire verband leiden *fellows* op in het vakgebied en dragen kennis over door het verzorgen van voordrachten en opleidingen aan diverse instanties. En ten gunste van verschillende doelgroepen: medisch curriculum, postacademisch onderwijs, verpleegkundig onderwijs, medisch specialistische opleidingen.

## Zorg die volop in ontwikkeling blijft

De patiëntenzorg is sterk verweven met fundamenteel en toegepast medisch wetenschappelijk onderzoek en de diverse vakgroepen participeren hierin. Een groot gedeelte van de patiënten met maligne tumoren van steun- en bewegingsapparaat hebben chemotherapie en/of radiotherapie nodig, de meesten van hen worden behandeld in het kader van (inter)nationale trials. Daarnaast wordt geparticipeerd in fundamentele en toegepaste wetenschappelijke onderzoeken en worden deze ook in Amsterdam UMC opgezet. Deze richten zich, behalve op resultaten van chemo- en radiotherapie, op prognosticatie en op functionele en *quality of life*-resultaten van de behandeling: *micro array* bij osteosarcoom, polikliniek late effecten kanker, resultaten bij reconstructies na tumorresecties, *shared decision making* bij orthopedisch oncologische operaties.

# PATIËNTENINFORMATIE AMSTERDAM UMC - SARCOMEN TEAM

## Zeldzame wekedelentumoren (ORPHA 71209), inclusief wekedelensarcomen (ORPHA 3394)

### Wat is dit document?

In deze patiënten versie leest u **hoe de zorg is georganiseerd** als u in Amsterdam UMC wordt onderzocht of behandeld voor een **zeldzame wekedelentumor**. Het document legt uit:

- wat een zeldzame wekedelentumor is;
- welke onderzoeken u kunt krijgen;
- hoe beslissingen over uw behandeling worden genomen;
- welke behandelingen mogelijk zijn;
- hoe de controles (follow-up) verlopen.

Dit document gaat **niet** over één specifieke diagnose, maar over het **zorgtraject als geheel**. Uw arts bespreekt altijd met u wat dit in **uw persoonlijke situatie** betekent.

### Wat is een zeldzame wekedelentumor?

Een wekedelentumor is een type tumor dat ontstaat in de zachte weefsels van het lichaam, zoals spieren, vetweefsel, bloedvaten, zenuwen, pezen en bindweefsel. Deze tumoren kunnen zowel goedaardig als kwaadaardig zijn en kunnen op elke leeftijd voorkomen, hoewel ze vaker voorkomen bij volwassenen. Daarnaast bestaat er een groep ‘intermediaire’ wekedelentumoren, wat betekent dat het tussen goedaardig en kwaadaardig in zit maar geen uitzaaiingen vormt:

- **Goedaardige** tumoren (geen kanker) zijn meestal goed afgegrensd, groeien niet door andere weefsels heen en verspreiden zich niet door het lichaam. Wel kan een dergelijke tumor tegen omliggende weefsels drukken. Dit kan zo hinderlijk of pijnlijk zijn dat de tumor verwijderd moet worden
- **Intermediaire/borderline** wekedelentumoren zijn een groep tumoren die atypisch gedrag vertonen, en daardoor tussen goedaardige en kwaadaardige tumoren in zitten. Deze tumoren kunnen lokaal agressief zijn en kunnen terugkeren na verwijdering.
- Bij **Kwaadaardige** tumoren (kanker, dit heet dan een *wekedelensarcoom*, (ORPHA 3394)).) is de celdeling zodanig beschadigd, dat het lichaam de celdeling niet meer onder controle krijgt en de cellen overmatig groeien. De kwaadaardige cellen drukken niet alleen tegen de omliggende weefsels aan, maar kunnen er ook ingroeien. Ook kunnen kwaadaardige cellen zich verspreiden via lymfevaten en bloedvaten naar andere delen van het lichaam.

Wekedelentumoren komen in verschillende vormen voor. Sommige zijn relatief vaak voorkomend, terwijl andere zeldzaam zijn. Kwaadaardige wekedelentumoren zijn altijd zeldzaam. Omdat deze zeldzame tumoren speciale kennis en ervaring vereisen, worden patiënten met een verdenking op een zeldzame wekedelentumor in Nederland onderzocht en behandeld in **gespecialiseerde expertisecentra**, zoals Amsterdam UMC.

### Voor welke aandoeningen is dit zorgpad bedoeld?

Dit zorgpad geldt voor verschillende zeldzame wekedelentumoren, waaronder:

- congenitale epulis (ORPHA 157826)
- desmoïdtumor / agressieve fibromatose (ORPHA 873)
- glomustumor (ORPHA 391651)
- infantiele myofibromatose (ORPHA 2591)

- inflammatoire myofibroblastische tumor (ORPHA 178342)
- juveniele hyaliene fibromatose (ORPHA 2028)
- kaposiform hemangio-endothelioom (ORPHA 2122)
- lipoblastoom (ORPHA 247762)
- Mazabraud-syndroom (ORPHA 57782)
- melanoom van de weke delen (heldercellig sarcoom) (ORPHA 97338)
- myopericytoom (ORPHA 289685)
- nodulaire fasciitis (ORPHA 477742)
- PEComa (perivasculaire epithelioïde celtumor) (ORPHA 595133)
- wekedelensarcoom (ORPHA 3394)
  - alveolar wekedelen sarcoom (ORPHA163699)
  - angiosarcoom (ORPHA 263413)
  - atypische teratoïde rhabdoïde tumor (ORPHA 99966)
  - dermatofibrosarcoom protuberans (ORPHA 31112)
  - desmoplastisch kleincellige rondceltumor (ORPHA 83469)
  - epithelioid sarcoom (ORPHA 293202)
  - extraskeletaal Ewing sarcoom (ORPHA 370334)
  - extraskeletaal myxoid chondrosarcoom (ORPHA 209916)
  - fibrosarcoom (ORPHA 2030)
  - folliculair dendritisch cel-sarcoom (ORPHA 86902)
  - geïsoleerd melanotisch schwannoom (ORPHA 590539)
  - kaposi sarcoom (ORPHA 33276)
  - leiomyosarcoom (ORPHA 64720)
  - liposarcoom (ORPHA 69078)
  - maligne perifere zenuwschede (ORPHA 3148)
  - myxofibrosarcoom (ORPHA 79105)
  - perifere primitieve neuro-ectodermale tumor (ORPHA 370348)
  - rhabdoïde tumor (ORPHA 69077)
  - rhabdomyosarcoom (ORPHA 780)
  - SMARCA4-deficiënt sarcoom van thorax (ORPHA 466962)
  - solitary fibreuze tumor (ORPHA 2126)
  - synoviaal sarcoom (synoviosarcoom) (ORPHA 3273)
  - ongedifferentieerd pleomorf sarcoom (ORPHA 2023)
- tenosynoviale reusceltumor (TGCT) (ORPHA 66627)

Uw arts vertelt u **welke diagnose** bij u van toepassing is.

Dit zorgpad is bedoeld voor zeldzame wekedelentumoren. Veelvoorkomende, ongecompliceerde goedaardige wekedelentumoren vallen buiten dit zorgpad en kunnen meestal binnen de reguliere zorg worden onderzocht en behandeld.

Kwaadaardige wekedelentumoren bij kinderen worden in Nederland in principe onderzocht en behandeld in het Prinses Máxima Centrum voor kinderoncologie. Indien passend kan de zorg worden gedeeld (shared care) met het Amsterdam UMC, bijvoorbeeld voor specifieke diagnostiek, chirurgische behandeling of vervolgzorg, in nauwe samenwerking tussen beide centra.

# Hoe verloopt het zorgtraject?

## 1. Verwijzing en eerste afspraak

U wordt verwezen door uw huisarts of medisch specialist.

Ter voorbereiding op uw eerste polikliniekbezoek ontvangt u via uw patiëntendossier (Mijn Amsterdam UMC) het verzoek om één of meerdere vragenlijsten in te vullen. Deze vragenlijsten gaan onder andere over uw klachten, functioneren en eventuele zorgen of vragen die u heeft. Het invullen van deze vragenlijsten helpt uw zorgverlener om zich goed voor te bereiden op het gesprek. Dit draagt bij aan de kwaliteit van het eerste bezoek en verkleint de kans dat belangrijke klachten, zorgen of vragen tijdens het gesprek worden vergeten.

Tijdens het eerste bezoek bespreekt de arts:

- uw klachten en medische voorgeschiedenis
- de resultaten van eventuele eerdere onderzoeken
- of/en welke aanvullende onderzoeken nodig zijn
- uw vragen en verwachtingen.

U krijgt meestal ook een vaste contactpersoon, vaak een **gespecialiseerd verpleegkundige**.

Deze contactpersoon is uw eerste aanspreekpunt tijdens het zorgtraject. Hij of zij:

- begeleidt u door het zorgtraject
- beantwoordt vragen over onderzoeken, afspraken en behandelingen
- denkt mee over praktische en psychosociale vragen
- stemt zo nodig af met de behandelend artsen en andere zorgverleners
- is bereikbaar voor vragen tussen de afspraken door.

Uw contactpersoon helpt u om overzicht te houden en zorgt ervoor dat uw vragen en zorgen op het juiste moment bij het behandelteam terechtkomen.

## 2. Onderzoeken (diagnostiek)

U kunt één of meer van de volgende onderzoeken krijgen:

- echo (bij oppervlakkige afwijkingen)
- **MRI-scan** om te zien hoe groot de afwijking is en waar deze precies zit;
- **CT-scan** (bijv. bij diep gelegen tumoren of voor aanvullende beoordeling van bijvoorbeeld botweefsel of longweefsel)
- soms een **PET-CT** of andere nucleair geneeskundige scan, meestal voor beoordeling of er ergens anders in het lichaam afwijkingenaanwezig zijn
- een **biopsie**: hierbij wordt een klein stukje weefsel weggenomen voor onderzoek.

Niet iedereen krijgt alle onderzoeken. Dit hangt af van de vermoedelijke diagnose en locatie.

## 3. Multidisciplinair overleg (MDO)

Patiënten met (verdenking op) een zeldzame wekedelentumor worden besproken in een **multidisciplinair overleg**. Hierbij kunnen verschillende specialisten aanwezig zijn, zoals:

- oncologisch (orthopedisch) chirurgen
- radiologen
- pathologen
- medisch oncologen
- radiotherapeuten

- verpleegkundig specialisten
- zo nodig andere specialisten (bijv. revalidatiearts, plastisch chirurg, pijnteam).

Samen bespreken zij:

- wat de diagnose is
- welke behandeling het meest geschikt is
- welke controles nodig zijn.

#### 4. Bespreken van het behandelplan

Na het MDO bespreekt uw arts het behandelvoorstel met u. Dit gebeurt volgens het principe van **samen beslissen**. Samen beslissen betekent dat u samen met uw arts bespreekt welke behandeling het beste bij u past, en dat uw wensen en vragen worden meegenomen in de keuze. Daarbij wordt rekening gehouden met:

- de aard van de tumor
- uw klachten
- uw leeftijd en gezondheid
- uw persoonlijke wensen en situatie.

U kunt altijd vragen stellen of bedenktijd vragen.

Amsterdam UMC is één van de vier landelijke expertisecentra voor zeldzame bot- en wekedelentumoren en werkt nauw samen met de andere gespecialiseerde centra in Nederland. Wanneer een behandeling beter aansluit bij de expertise van een ander centrum, wordt dit altijd in overleg met u besproken en zorgen wij voor een zorgvuldige verwijzing binnen het landelijke netwerk.

### Welke behandelingen zijn mogelijk?

Niet iedereen met een zeldzame wekedelentumor heeft direct een behandeling nodig. Welke behandeling wordt geadviseerd, hangt af van het type tumor, de plaats in het lichaam, eventuele klachten en uw persoonlijke situatie. De mogelijke behandelopties zijn:

- **Afwachten (actieve controle)**

Bij sommige goedaardige zeldzame wekedelentumoren kan, op basis van specialistische beoordeling in het multidisciplinair team, worden gekozen voor actieve controle. Zeker als de tumor stabiel is en weinig klachten geeft.

- **Operatie**

Een operatie is vaak een belangrijke behandeling bij wekedelentumoren. Dit kan variëren van het verwijderen van de afwijking tot een grotere operatieafhankelijk van de locatie, omvang en het type tumor. In sommige situaties is een reconstructie nodig. Slechts in uitzonderlijke gevallen kan een amputatie noodzakelijk zijn. Uw arts bespreekt altijd uitgebreid wat in uw situatie mogelijk en wenselijk is.

- **Medicatie (chemotherapie/doelgerichte therapie/immunotherapie)**

Bij sommige bontumoren kan medicatie een rol spelen in de behandeling. Dit kan op verschillende manieren gebeuren. Medicatie kan worden ingezet ter voorbereiding op een operatie, bijvoorbeeld om een tumor te verkleinen of rustiger te maken. In andere situaties kan medicatie ook op zichzelf een behandeling zijn, bijvoorbeeld wanneer een operatie (voorlopig) niet mogelijk of niet wenselijk is. Uw arts bespreekt met u of medicatie in uw situatie passend is en wat het doel van de behandeling is.

- **Bestraling (radiotherapie)**

Bestraling kan bij sommige wekedelentumoren worden ingezet. Dit kan als aanvulling op een operatie, bijvoorbeeld wanneer het niet mogelijk is om de tumor volledig te verwijderen. In andere situaties kan bestraling ook op zichzelf een behandeling zijn, met name bij tumoren waarbij opereren niet mogelijk is of te veel risico's met zich meebrengt. Radiotherapie wordt alleen toegepast wanneer dit op basis van specialistische beoordeling binnen het multidisciplinaire team de meest geschikte optie is. Uw arts bespreekt met u of bestraling in uw situatie een passende behandeloptie is. Uw arts bespreekt altijd met u waarom een behandeling wel of niet wordt geadviseerd.

Uw arts bespreekt altijd waarom een behandeling wel of niet wordt geadviseerd.

## **Controles en follow-up**

Na de behandeling (of bij afwachten) blijft u onder controle. Dit heet follow-up. Hoe vaak u op controle komt en welke onderzoeken nodig zijn, hangt af van het type tumor en hoe deze zich gedraagt.

Tijdens de follow-up wordt gekeken:

- of de tumor wegblijft of stabiel blijft
- of er geen nieuwe klachten ontstaan
- hoe het functioneren van het ledemaat is (bijv. bewegen, kracht, pijn, werk/sport).

De duur van de follow-up verschilt per diagnose:

- soms is geen follow-up nodig
- soms kort (bij goedaardige tumoren na volledige verwijdering)
- soms enkele jaren
- soms levenslang.

## **Ondersteuning en begeleiding**

Naast de medische behandeling is er standaard **aandacht voor uw functioneren, herstel en kwaliteit van leven**. Afhankelijk van uw situatie kan ondersteuning onderdeel zijn van uw zorgtraject, bijvoorbeeld door:

- **fysiotherapie en/of revalidatiezorg**, gericht op herstel van bewegen en dagelijkse activiteiten
- **hulpmiddelen**, zoals een orthese, prothese of andere aanpassingen, indien dit nodig is voor uw mobiliteit of functioneren
- **pijnbehandeling**, in samenwerking met het pijnteam
- **psychosociale ondersteuning**, zoals maatschappelijk werk of psychologie, voor begeleiding bij de impact van ziekte en behandeling
- het **AYA-team**, speciaal voor jongeren en jongvolwassenen van 18-39 jaar, met aandacht voor werk, studie, relaties en toekomstplannen.

Welke ondersteuning passend is, wordt samen met u besproken en afgestemd op uw behandeling en persoonlijke situatie.

## Vragen of zorgen?

Heeft u vragen of maakt u zich zorgen?

- - Bespreek dit met uw behandelend arts of verpleegkundig specialist.
- - Betrouwbare informatie vindt u ook op [www.sarcomenteam.nl](http://www.sarcomenteam.nl), [www.kanker.nl](http://www.kanker.nl), [Home - Patiëntenplatform Sarcomen](#)



Sarcomen Team Amsterdam UMC



Kanker.nl – betrouwbare info



Patiëntenplatform Sarcomen

Dit document is een algemene patiënten informatie. Uw persoonlijke behandelplan kan hiervan afwijken.

## Diagnose-specifieke patiënten bijlages

### Patiënten-versie Zorgpad Zeldzame Wekedelentumoren (ORPHA 71209, Amsterdam UMC)

Elke bijlage geeft **korte, begrijpelijke uitleg** over één specifieke aandoening. Uw arts bespreekt altijd wat dit **voor u persoonlijk** betekent.

Deze bijlages zijn bedoeld als algemene informatie. Uw arts bespreekt altijd uw persoonlijke situatie en behandelplan.

## Contactgegevens Amsterdam UMC - Sarcomen Team

### Polikliniek Orthopedie / Sarcomen Team Amsterdam UMC

- telefoon (centrale afsprakenlijn): 020 - 566 91 11
  - vraag naar: Sarcomen Team / Orthopedische oncologie
- e-mail (zorginhoudelijke vragen, niet-spoed):
  - via uw behandelteam of patiënten portaal Mijn Amsterdam UMC

### Spoed buiten kantooruren:

- telefoon 020 - 566 91 11
  - vraag naar de dienstdoende arts.

## AYA-zorg (18 - 39 jaar)

Bent u tussen de 18 en 39 jaar? Dan kunt u gebruikmaken van AYA-zorg (Adolescents & Young Adults). Dit team heeft extra aandacht voor:

- opleiding, werk en studie
- relaties en kindervens
- psychische en sociale impact van ziekte.

Uw arts of verpleegkundig specialist kan u hiervoor aanmelden.

## Betrouwbare informatie en links

- Sarcomen Team Amsterdam UMC  
[www.sarcomenteam.nl](http://www.sarcomenteam.nl)
- Kanker.nl (betrouwbare patiënteninformatie)  
[www.kanker.nl](http://www.kanker.nl)
- Patiëntenplatform Sarcomen  
[www.sarcomen.nl](http://www.sarcomen.nl)

