

Kaposiform hemangio-endothelioom (KHE) (ORPHA 2122)

Wat is het?

Kaposiform hemangio-endothelioom (KHE) is een zeldzame tumor die ontstaat uit bloedvatcellen. De tumor groeit lokaal en kan omliggend weefsel aantasten. Uitzaaïngen zijn zeer zeldzaam. KHE komt vooral voor bij baby's en jonge kinderen: ongeveer 90% van de gevallen wordt vastgesteld in het eerste levensjaar. Zeldzamer komt KHE ook voor bij oudere kinderen en volwassenen.

Klachten

Zwelling of verkleuring (roodpaars) van de huid en/of weke delen. Soms stollings- of bloedingsproblemen (blauwe plekken, verhoogde bloedingsneiging).

Onderzoeken

De diagnose wordt gesteld met echo (met Doppler) en een MRI-scan van het aangedane gebied. Voor bevestiging van de diagnose is vaak weefselonderzoek (biopsie) nodig. Bloedonderzoek wordt gedaan om de bloedstolling en het aantal bloedplaatjes te beoordelen. Soms is aanvullend een CT-scan nodig.

Behandeling

De behandeling bestaat meestal uit medicatie. Bij ernstige stollingsproblematiek kan een gecombineerde aanpak nodig zijn met medicatie, ondersteunende transfusies en soms een operatie waarbij de tumor precies wordt verwijderd, met een dun laagje gezond weefsel eromheen.

Controles

De controles zijn langdurig en op maat. Er wordt gekeken naar de grootte van de tumor, de reactie op medicatie. MRI-scans worden periodiek herhaald, aangevuld met echo indien zinvol. Bij stollingsproblemen volgt regelmatig bloedonderzoek. De duur van de controles is meerdere jaren en soms levenslang.