Erasmus MC
Universitair Medisch Centrum Rotterdam

Sophia Kinderziekenhuis

Dermatologie (kinderen)

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP)

bij kinderen

Een dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is een langzaam groeiende en plaatselijke kwaadaardige huidtumor. DFSP wordt weggehaald met een operatie. Na de operatie is de kans klein dat de tumor terugkomt. Een DFSP zaait niet uit naar het bloed, de lymfebanen of andere organen.

Wat is DFSP?

Een dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is een langzaam groeiende en plaatselijke kwaadaardige huidtumor. De tumor ontstaat uit bindweefselcellen in de huid. Een DFSP zaait niet uit naar het bloed, lymfebanen of andere organen. Maar omdat de tumor soms agressief en sprieterig kan groeien, kan het omliggende weefsel wel beschadigd raken. De tumor kan bijvoorbeeld vanuit de huid in de onderliggende spier of zelfs in het bot groeien.

Het DFSP komt vooral voor bij volwassenen van jonge tot middelbare leeftijd. Soms kan de tumor ook al ontstaan op kinderleeftijd. Heel soms is het al bij de geboorte zichtbaar. Er zijn aanwijzingen dat de aandoening vaker bij mannen dan bij vrouwen voorkomt.

Oorzaak van DFSP

Het is onduidelijk hoe een DFSP ontstaat. We weten wel dat zonlicht in ieder geval geen rol speelt.

Symptomen en gevolgen

De vorm van DFSP die bij kinderen het meest voorkomt is een wat ingezonken vlek in de huid (dit noemen we atrofisch). Soms zijn er kleine rode bloedvaatjes zichtbaar. Deze vorm kan erg lijken op een vlak litteken. Het belangrijkste verschil tussen een litteken en deze vorm van het DFSP is dat een litteken niet in grootte kan groeien, een DFSP wel. Na een aantal jaar kan er in de vlek een bult ontstaan. Een DFSP kan er ook uitzien als een huidkleurige tot bruinrode vlek of bult met soms huidkleurige of rode knobbeltjes. Door de jaren heen groeit het DFSP langzaam. De tumoren kunnen soms enkele centimeters groot worden. Het DFSP zit vaak op de schouder, borst en bovenrug. Maar de tumor kan overal op het lichaam voorkomen, zelfs op de hoofdhuid.

Onderzoek en diagnose

Om de diagnose DFSP te stellen, doen we altijd een microscopisch onderzoek van een stukje van de tumor. Hiervoor halen we een stukje huid uit de afwijking weg (dit noemen we een biopt). Soms is het nodig om ook een MRI-scan te maken. Met een MRI-scan kunnen we afbeeldingen van organen en weefselsmaken. Met de MRI-scan kunnen we zien of de tumor het omliggende weefsel heeft aangetast.

Over de behandeling

Een dermatoloog en kinderchirurg halen het DFSP weg met een operatie onder algehele narcose (verdoving). De chirurgische techniek die wij hiervoor gebruiken is de Breuninger chirurgie of Mohs chirurgie. Voor meer informatie zie 'Breuninger chirurgie- bij kinderen'.

Het kan voorkomen dat we de tumor niet kunnen weghalen met een operatie. Dit kan komen door de plek waar de tumor zit, door de grootte van de tumor of als de tumor steeds terugkeert. Als dat gebeurt, kunnen we doelgerichte medicijnen geven. Het middel imatinib mesylaat is hiervoor het meest geschikt.

Wat kunt u zelf tegen DFSP doen?

U kunt niks doen om het ontstaan van het gezwel te voorkomen of het beloop te veranderen.

Prognose

Er is een kleine kans dat de tumor terugkomt. Door de chirurgische techniek die wij gebruiken (Breuninger/Mohs) wordt de kans hierop nog veel kleiner. We controleren de kinderen wel gedurende 5 jaar op de polikliniek. Een DFSP zaait niet uit naar het bloed, lymfebanen of andere organen.

Speciaal spreekuur

Kinderen met zeldzame tumoren van de huid zoals het DFSP worden in het Sophia Kinderziekenhuis gezien op het multidisciplinaire tumor spreekuur (MDST poli). Hierbij is een (kinder)dermatoloog, kinderarts/kinderoncoloog en kinderchirurg aanwezig. Ook is er nauwe samenwerking met de afdelingen Plastische Chirurgie, Radiologie en Pathologie. Op de MDST poli zien wij u en uw kind voorafgaand aan de behandeling en bij de controle afspraken na de behandeling.

Contact

- Centrum voor Kinderdermatologie (010) 703 73 80 (van maandag t/m vrijdag, van 8:00 tot 16:30)
- Spoedeisende Hulp van het Erasmus MC (010) 704 01 45 (bij spoed, buiten kantooruren)

0000858-09_21 © Erasmus MC - Patiëntencommunicatie. Aan de inhoud van deze folder kunnen geen rechten worden ontleend

Erasmus MC | Dr. Molewaterplein 40 | Postcode 3015 GD Rotterdam | 010 - 704 0 704 | www.erasmusmc.nl