

# Epithelioïd sarcoom (ORPHA 293202)

## Wat is het?

Epithelioïd sarcoom is een zeldzame, kwaadaardige tumor van de weke delen. De tumor komt het vaakst voor bij jongvolwassenen tussen de 10 en 35 jaar, meestal in de hand, pols of onderarm. De tumor groeit vaak langzaam, maar kan uitzaaien naar lymfeklieren en longen.

## Klachten

Een langzaam groeiende, vaste knobbel onder de huid of dieper in het weefsel. De knobbel is vaak pijnloos. Bij het klassieke type ontstaat soms een zweer in de huid.

## Onderzoeken

MRI-scan van het aangedane gebied. Daarnaast wordt een PET/CT-onderzoek uitgevoerd om vast te stellen of er sprake is van uitzaaiingen van de tumor. De diagnose wordt altijd bevestigd met weefselonderzoek (biopsie).

## Behandeling

De behandeling is een operatie waarbij de tumor in zijn geheel wordt verwijderd met een laagje gezond weefsel. Vaak volgt bestraling (radiotherapie) voor of na de operatie om terugkeer te voorkomen. Bij uitzaaiingen kan chemotherapie of doelgerichte therapie worden overwogen.

## Controles

Controles duren minimaal 10 jaar, soms langer. In de eerste jaren zijn de controles intensief, daarna worden ze geleidelijk afgebouwd. Bij elke controle wordt gekeken of de tumor is teruggekomen of is uitgezaaid. Dit gebeurt met lichamelijk onderzoek afgewisseld en of aangevuld met een MRI-scan en periodieke controles andere locaties middels een röntgenfoto van de longen en/ of een CT-scan van de longen en soms een PET/CT-scan van het gehele lichaam (deze laatste na 1 en 2 jaar).