

# Extraskeletaal Ewing-sarcoom (ORPHA 370334)

## Wat is het?

Een extraskeletaal Ewing-sarcoom is een zeldzame, agressieve kwaadaardige tumor die ontstaat in de weke delen (zoals spieren of bindweefsel), en dus niet in het bot zelf. De tumor hoort bij de Ewing-sarcoomfamilie en komt vooral voor bij kinderen, adolescenten en jongvolwassenen. De tumor kan op veel plekken in het lichaam ontstaan.

## Klachten

Meestal een geleidelijk of soms snelgroeïende zwelling in de weke delen, die pijnlijk kan zijn. Soms is er ook koorts, vermoeidheid of ongewenst gewichtsverlies. Afhankelijk van de locatie kunnen er klachten zijn door druk op zenuwen of omliggende weefsels.

## 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 bestaat uit een combinatie van chemotherapie vóór en na de operatie, gevolgd door een operatie waarbij de tumor in zijn geheel wordt verwijderd met een laagje gezond weefsel. Soms is bestraling (radiotherapie) nodig, zeker als de tumor niet volledig kan worden verwijderd.

## Controles

Intensieve controles in de eerste jaren na de behandeling, daarna geleidelijk afbouwen. De totale follow-up duurt minimaal 10 jaar. Bij de controles wordt gekeken of de tumor lokaal terugkomt en of er uitzaaiingen ontstaan (vooral in de longen).