



# Maligne soft tissue tumoren

G. Sys<sup>1</sup>, D. Creytens<sup>2</sup>

Maligne wekedelentumoren van de huid en subcutis zijn zeer zeldzaam maar vereisen wegens hun grote diversiteit een gestructureerde aanpak naar diagnostiek en behandeling toe. Dit veronderstelt in eerste instantie het herkennen van een verdachte nodule: de achterdocht van de dermatoloog die wordt geconfronteerd met een verdacht letsel kan levensreddend zijn voor de patiënt. De diagnostiek en behandeling worden gecoördineerd door een gespecialiseerd multidisciplinair oncologisch consult (MOC) om zogenaamde Whoops procedures (onvermoede resecties) te vermijden en een aan het tumortype aangepaste behandeling op te starten.

## KLINISCHE PRESENTATIE

Patiënten presenteren zich regelmatig bij de dermatoloog met een oppervlakkige zwelling. Ongeveer 1/100 van de vastgestelde wekedelennodules blijkt echter kwaadaardig te zijn. Deze kwaadaardige tumoren die ontstaan in het bindweefsel worden sarcomen genoemd en kunnen zich in de subcutis, fascia, spieren, zenuwen of bloedvaten bevinden. Wekedelensarcomen zijn zeer zeldzaam en vormen minder dan 1% van alle maligniteiten bij volwassenen, ongeveer 1,8 nieuwe patiënten per 100.000 inwoners. Zij kunnen op elke leeftijd en op elke plaats in het lichaam voorkomen, waarbij

de dij één van de meest frequente lokalisaties is. Voor de dermatoloog is het vooral belangrijk de tumoren die zich in de huid of subcutis bevinden tijdig te herkennen.

Een gezwel is potentieel kwaadaardig als

- Deze adherent is aan de omgevende structuren.
- Deze een snelle groei vertoont.
- Er zich in de bovenliggende huid een verhoogde venetekening bevindt (figuur 1).
- Een oppervlakkig gelegen massa ruim 5 cm meet.
- Er een diepgelegen massa aanwezig is.
- Er een onverklaarde bloeding/hematoom optreedt.



Figuur 1. verhoogde venetekening met onderliggend wekedelensarcoma in de kniekuil.



Figuur 2. angiosarcoma bij langbestaand lymfoedeem van de bovenarm. A: mediaal aspect met duidelijk herkenbare tumorale massa. B: dorsaal aspect met cutane satellietletsels.

<sup>1</sup> Orthopedisch chirurg, hoogleraar dienst Oncologische Orthopedie, Universitair Ziekenhuis Gent

<sup>2</sup> Anatoom-patholoog, hoogleraar dienst Pathologische Anatomie, Universitair Ziekenhuis Gent

De medische voorgeschiedenis is van belang: men ziet bijvoorbeeld onttaarding van neurofibromen in het kader van neurofibromatose (NF1), het ontstaan van secundaire irradiatiesarcomen na bestraling (gemiddeld interval tussen 10 en 20 jaar of meer na de bestraling), of het ontstaan van angiosarcomen bij lang bestaand lymfoedeem (Stewart-Treves syndroom, zie figuur 2). Bij gevorderde tumoren kunnen de patiënten B-symptomen vertonen (koorts, nachtzweeten, vermagering), kan de tumor door het grote volume aanleiding geven tot neurologische of vasculaire compressieverschijnselen, of kan een huiddefect ontstaan als de tumor doorheen de huid gaat groeien (figuur 3).

## DIAGNOSTIEK

### Beeldvorming

In eerste instantie wordt een echografie met Doppler gepland. Indien het letsel verhoogde doorbloeding vertoont, dan is een MRI volgens het tumorprotocol geïndiceerd. Indien het letsel verdacht is op MRI dient de beeldvorming vervolgens te worden besproken op een gespecialiseerd multidisciplinair oncologisch consult (MOC). Dit multidisciplinair overleg wordt

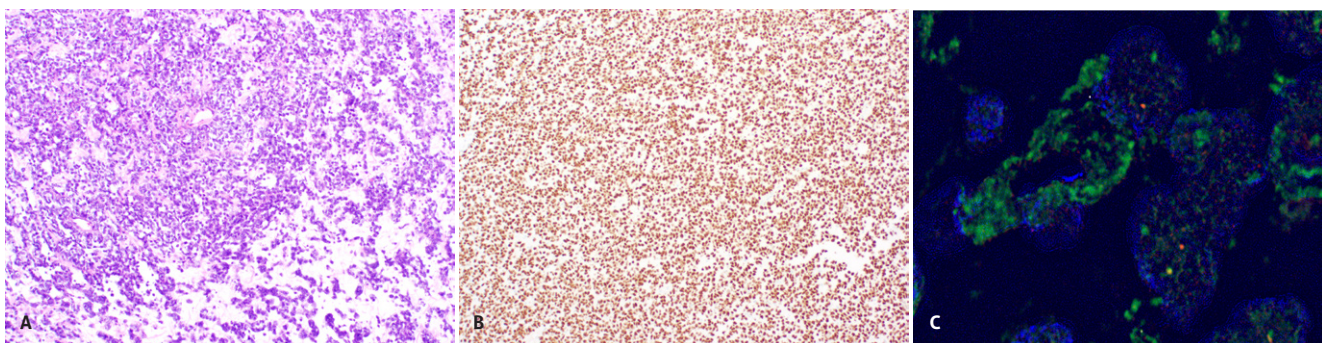


Figuur 3. MRI beeld van een wekedelensarcoma van de laterale zijde van de knie met centrale necrose en doorbraak doorheen de huid.

gevoerd tussen de radioloog, (orthopedisch) chirurg, radiotherapeut, medisch oncoloog en de patholoog. Het is van belang geen biopsie uit te voeren alvorens de beeldvorming werd uitgevoerd om verstoring van de beelden te voorkomen. Indien het vermoeden op een sarcoma wordt bevestigd, wordt als volgende stap een biopsie gepland, dit kan een open biopsie of een through-cut biopsie zijn in een door de radioloog op de MRI aangeduide actieve zone. Het is van belang *sample errors* te vermijden door geen biopsie te nemen in een necrotische zone of het pseudokapsel (=reactief weefsel) rond de tumor.

### Pathologie

De classificatie en diagnose van deze groep van tumoren worden vaak zeer lastig gevonden door pathologen omdat ze zeer heterogeen zijn en relatief weinig voorkomen, met alleen al in de wekedelentumoren meer dan 100 verschillende (sub)entiteiten. Bovendien is er een aanzienlijke overlap tussen deze verschillende entiteiten. Een accurate diagnose is echter essentieel, aangezien de verschillende (sub)entiteiten een verschillende behandeling behoeven en een verschillende prognose hebben. De laatste decennia is veel bekend geworden over de genetische achtergrond van verschillende mesenchymale tumoren, en voor de verschillende wekedelentumoren zijn ook steeds meer genetische data beschikbaar. Dit heeft geleid tot de ontwikkeling van een nieuwe World Health Organization (WHO) classificatie voor bot- en wekedelentumoren (5e editie, gepubliceerd in 2020), en cutane wekedelentumoren (5e editie, publicatie verwacht eind 2022/begin 2023), waarbij pathologie en (moleculaire) genetica zijn geïntegreerd (figuur 4). Agressiviteit van wekedelensarcomen wordt ingedeeld in 3 categorieën. Het gemodificeerde Franse graderingssysteem (Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer, FNCLCC graderingssysteem) wordt internationaal gebruikt en geaccepteerd. Deze graderingsschema's zijn ontwikkeld voor wekedelensarcomen als groep. Het wordt echter steeds duidelijker dat hierop voor een aantal tumortypes een uitzondering moet worden gemaakt (onder andere gedifferentieerde en rondcellige liposarcomen, rhabdomyosarcoma, alveolar soft part sarcoma, clear cell sarcoma, epithelioid sarcoma, Ewing sarcoma, Ewing-like sarcoma,...). Een accurate histologische diagnose blijft daarom essentieel om het biologische gedrag te voorspellen en de therapie hierop af te kunnen stemmen. Zowel de immunohistochemie als de moleculaire diagnostiek



Figuur 4. Ewing sarcoma (small blue round cell tumor - A: H&E kleuring, B: immunohistochemische NKX2.2, C: FISH van een Ewing sarcoom met EWSR1 gen rearrangement.

kunnen de patholoog richting geven bij de diagnostiek van weke delen tumoren. Met behulp van immunohistochemie kan de lijn van differentiatie worden aangetoond. Hoewel de traditionele morfologische (Hematoxyline & Eosine, H&E kleuring) en immunohistochemische beoordeling aan de basis van de klinische diagnostiek blijven, wordt in referentiecentra waar veel sarcomen worden behandeld regelmatig een beroep gedaan op aanvullende moleculaire diagnostiek om de accuraatheid van de histologische diagnose te vergroten. Het aantonen van specifieke gen-translocaties, gen-mutaties en gen-amplificaties/deleties is niet alleen nuttig bij het bevestigen van een histomorfologische diagnose, maar is met name onmisbaar bij de subtypering van bepaalde groepen van weke delen tumoren (bijvoorbeeld bij de 'small blue round cell tumoren'), en in die gevallen waar de morfologie, het immunohistochemisch profiel of de klinische presentatie ongewoon is. De belangrijkste moleculaire technieken die gebruikt worden in de sarcomadiagnostiek zijn reversetranscriptase-PCR (RT-PCR), fluorescentie in situ hybridisatie (FISH) en Next Generation Sequencing (NGS). Zo kunnen deze moleculaire technieken onder andere nuttig zijn in de diagnostiek van cutane wekedelentumoren/sarcomen, die specifiek gekenmerkt worden door een pathognomische moleculaire afwijking, zoals dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP), angiomatoid fibreus histiocytoma, epithelioid fibreus histiocytoma, clear cell sarcoma ('melanoma of soft parts'), low-grade fibromyxoid sarcoma en postradiatie angiosarcoma.

## BEHANDELING

Na het bekomen van een histologische diagnose wordt het resultaat opnieuw besproken op het MOC-overleg om een behandelplan op te stellen. Wekedelensarcomen worden behandeld door middel van (neo-)adjuvante bestraling en/of chirurgische brede resectie en/of systemische therapie. De behandeling is afhankelijk van de graad van de tumor en het type tumor. Hoe hoger de graad, hoe ingrijpender de behandeling. Bij hooggradige tumoren wordt heel regelmatig neo-adjuvante behandeling toegediend alvorens een brede resectie uit te voeren. Het is van belang niet overmoedig tot resectie over te gaan als het type tumor niet gekend is. Dit om een onvolledige resectie te vermijden (Whoops procedure), wat leidt tot een uitgesproken morbiditeit voor de patiënt als een herresectie noodzakelijk is (shark-bite procedure). Ook zal de genezingskans van de patiënt worden aangetast als niet meteen de juiste behandeling wordt gestart. Indien er een groot deel van de subcutis is ingenomen, dan is een flapreconstructie of huident nodig om het ontstane huiddefect te sluiten (figuur 5). Soms dient ook een vasculaire bypass of botreconstructie te worden uitgevoerd indien deze in de tumor vervat zitten. Sommige types tumoren zoals het angiosarcoma en het myxofibrosarcoma vereisen een zeer brede marge gezien deze tumoren dikwijls veel verder reiken dan gedacht.

## PROGNOSE

De overleving is sterk gerelateerd met de graad van de tumor, het ontstaan van metastasen en het antwoord op de ingestelde (neo-)adjuvante behandeling. Ook het al dan niet bekomen



*Figuur 5. wekedelensarcoma in de subcutis van de kuit. De resectie vergt naast huid en subcutis ook het meenemen van de onderliggende fascia en een deel van de musculatuur. Het defect werd gereconstrueerd met een vrije flap.*

van vrije snijranden bij resectie heeft een invloed op de lokale controle en de overleving van de patiënt.

De gemiddelde 5-jaarsoverleving van de hooggradige wekedelentumoren bedraagt slechts 50%, waarbij patiënten sterven aan (long)metastasen op afstand. Het mediane tijdsinterval alvorens men metastasen ziet optreden, bedraagt ongeveer 16 maanden, terwijl de mediane overleving volgend op het ontwikkelen van metastasen slechts 14 maanden bedraagt. Voor de laaggradige wekedelentumoren is de 5-jaarsoverleving beduidend beter en de kans op metastasering minimaal. Voor sommige entiteiten kan het moeilijk zijn om de kans op metastasering in te schatten, deze hebben een aparte risk-stratificatie.

## OPVOLGING

De duur en de intensiteit van de opvolging is afhankelijk van de graad van de tumor. Het hooggradig schema voor de opvolging van wekedelentumoren vereist een lokale en systemische staging gedurende 10 jaar met toenemend tijdsinterval tussen de onderzoeken (2 jaar om de 4 maanden, 3 jaar om de 6 maanden en 5 jaar om het jaar), daar waar het laaggradig schema 5 jaar duurt (2 jaar om de 6 maanden en 3 jaar om het jaar).

### TREFWOORDEN

wekedelensarcoma – diagnose – behandeling - oncologische heelkunde - bestraling

### KEYWORDS

soft tissue sarcoma – diagnosis – treatment - oncological surgery - irradiation

Tabel 1: WHO classificatie cutane wekedelentumoren

<b>5.0:</b>	<b>Soft tissue tumours</b>
5.0.0.1:	Introduction
<b>5.1:</b>	<b>Adipocytic tumours</b>
5.1.0.1:	Naevus lipomatosus superficialis
5.1.0.2:	Lipoma
5.1.0.3:	Angiolipoma
5.1.0.4:	Spindle cell/pleomorphic lipoma
5.1.0.5:	Atypical lipomatous tumour
5.1.0.6:	Pleomorphic liposarcoma
<b>5.2:</b>	<b>Fibroblastic, myofibroblastic, and fibrohistiocytic tumours</b>
<b>5.2.1:</b>	<b>Benign neoplasms</b>
5.2.1.1:	Fibroma of tendon sheath
5.2.1.12:	Calcifying aponeurotic fibroma
5.2.1.13:	Sclerotic fibroma
5.2.1.14:	Nuchal-type fibroma
5.2.1.15:	Gardner fibroma
5.2.1.16:	Pleomorphic fibroma
5.2.1.17:	Elastofibroma
5.2.1.18:	Desmoplastic fibroblastoma
5.8.0.10:	Fibrous papule
5.8.0.8:	Fibroblastic connective tissue naevus
5.8.0.7:	Fibroosseous tumor of digits
5.2.1.3:	Dermatofibroma (fibrous histiocytoma)
5.2.1.4:	Superficial fibromatosis
5.8.0.5:	Inclusion body fibromatosis
5.2.1.5:	Plexiform fibrohistiocytic tumour
5.2.1.6:	Superficial acral fibromyxoma
5.2.1.7:	Cutaneous myxoma (superficial angiomyxoma)
5.2.1.8:	Dermatomyofibroma
5.8.0.6:	Multinucleate angiohistiocytoma
5.2.1.10:	Plaque-like CD34+ dermal fibroma
5.2.1.11:	Nodular fasciitis
5.8.0.1:	EWSR1-SMAD3 rearranged fibroblastic tumour (provisional)
<b>5.2.2:</b>	<b>Intermediate neoplasms</b>
5.2.2.1:	Dermatofibrosarcoma protuberans
5.2.2.2:	Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma
<b>5.3:</b>	<b>Vascular tumours</b>
<b>5.3.1:</b>	<b>Haemangiomas</b>
5.3.1.1:	Cherry haemangioma
5.3.1.2:	Sinusoidal haemangioma
5.3.1.3:	Microvenular haemangioma
5.3.1.4:	Hobnail haemangioma family
5.3.1.5:	Glomeruloid haemangioma
5.8.0.2:	Papillary haemangioma
5.3.1.6:	Spindle cell haemangioma
5.3.1.7:	Epithelioid haemangioma
5.3.1.8:	Tufted haemangioma
5.3.1.9:	Angiokeratoma
5.3.1.10:	Infantile haemangioma
5.3.1.11:	Congenital non-progressive haemangiomas: rapidly involuting congenital haemangioma and non-involuting congenital haemangioma
5.3.1.12:	Lobular capillary haemangioma
5.3.1.15:	Poikilodermatous plaque-like haemangioma
5.3.1.16:	Acquired elastotic haemangioma
5.3.1.13:	Verrucous venous malformation
5.3.1.14:	Arteriovenous malformation

<b>5.3.2:</b>	<b>Other benign vascular tumours</b>
5.3.2.1:	Lymphangioma (superficial lymphatic malformation)
5.3.2.2:	Cutaneous epithelioid angiomatous nodule
5.3.2.3:	Post-radiation atypical vascular lesion
<b>5.3.3:</b>	<b>Intermediate neoplasms</b>
5.7.2.6:	Pseudomyogenic haemangioendothelioma
5.3.2.5:	Epithelioid haemangioendothelioma
5.3.2.6:	Hobnail hemangioendotheliomas
5.3.2.7:	Composite haemangioendothelioma
5.3.3.1:	Kaposi sarcoma
<b>5.3.4:</b>	<b>Malignant vascular sarcomas</b>
5.3.4.2:	Cutaneous angiosarcoma
<b>5.4:</b>	<b>Pericytic tumours</b>
<b>5.4.1:</b>	<b>Benign pericytic neoplasms</b>
5.4.1.1:	Glomus tumour
5.4.1.2:	Myopericytoma
5.4.1.4:	Myofibroma and myofibromatosis
5.4.1.3:	Angioleiomyoma
<b>5.5:</b>	<b>Smooth muscle tumours</b>
<b>5.5.1:</b>	<b>Benign smooth muscle neoplasms</b>
5.8.0.9:	Smooth muscle hamartoma
5.5.1.1:	Cutaneous leiomyomas
5.5.1.2:	EBV-associated smooth muscle tumour
<b>5.5.2:</b>	<b>Intermediate smooth muscle neoplasms</b>
5.5.2.1:	Atypical intradermal smooth muscle neoplasm
<b>5.6:</b>	<b>Neural tumours</b>
<b>5.6.1:</b>	<b>Benign neural neoplasms</b>
5.8.0.12:	Dermal hyperneury/Epithelial sheath neuroma
5.6.1.2:	Solitary circumscribed neuroma
5.6.1.3:	Dermal nerve sheath myxoma
5.6.1.4:	Perineurioma
5.6.1.1:	Neurofibroma and subtypes
5.6.1.6:	Schwannoma
5.6.1.5:	Granular cell tumour
5.8.0.15:	Hybrid nerve sheath tumours
<b>5.6.2:</b>	<b>Malignant neural neoplasms</b>
5.6.2.1:	Malignant peripheral nerve sheath tumour
<b>5.7:</b>	<b>Tumours of uncertain differentiation</b>
<b>5.7.1:</b>	<b>Benign neoplasms of uncertain differentiation</b>
5.7.1.1:	Cellular neurothekeoma
5.2.1.2:	Epithelioid fibrous histiocytoma
5.7.1.3:	Non-neural granular cell tumour
5.8.0.11:	PEComa
<b>5.7.3:</b>	<b>Intermediate</b>
5.8.0.13:	Angiomatoid fibrous histiocytoma
5.8.0.16:	Lipofibromatosis-like neural tumour / NTRK-rearranged spindle cell neoplasm (provisional)
5.7.1.2:	Atypical fibroxanthoma and subtypes
<b>5.8.1:</b>	<b>Malignant neoplasms of uncertain differentiation</b>
5.7.2.1:	Pleomorphic dermal sarcoma
5.7.2.2:	Myxofibrosarcoma
5.7.2.3:	Epithelioid sarcoma
5.8.0.4:	Superficial CD34+ fibroblastic tumour / PRDM10-rearranged soft tissue tumour
5.8.0.3:	TRIM11 melanocytoma (CRTC1-TRIM11 cutaneous tumor)
5.7.2.4:	Dermal clear cell sarcoma
5.7.2.5:	Ewing sarcoma

Tabel 2: WHO classificatie wekedelentumoren

<b>2.0:</b>	<b>Soft tissue tumours</b>
<b>1.0:</b>	<b>Soft tissue tumours: Introduction</b>
<b>2.1:</b>	<b>Adipocytic tumours</b>
2.1.1:	Lipoma
2.1.2:	Lipomatosis
2.1.3:	Lipomatosis of nerve
2.1.4:	Lipoblastoma and lipoblastomatosis
2.1.5:	Angiolipoma
2.1.6:	Myolipoma of soft tissue
2.1.7:	Chondroid lipoma
2.1.8:	Spindle cell lipoma and pleomorphic lipoma
2.1.9:	Hibernoma
2.1.10:	Atypical spindle cell / pleomorphic lipomatous tumour
2.1.11:	Atypical lipomatous tumour / well-differentiated liposarcoma
2.1.12:	Dedifferentiated liposarcoma
2.1.13:	Myxoid liposarcoma
2.1.14:	Pleomorphic liposarcoma
2.1.15:	Myxoid pleomorphic liposarcoma
<b>2.2:</b>	<b>Fibroblastic and myofibroblastic tumours</b>
2.2.1:	Nodular fasciitis
2.2.2:	Proliferative fasciitis and proliferative myositis
2.2.3:	Myositis ossificans and fibro-osseous pseudotumour of digits
2.2.4:	Ischaemic fasciitis
2.2.5:	Elastofibroma
2.2.6:	Fibrous hamartoma of infancy
2.2.7:	Fibromatosis colli
2.2.8:	Juvenile hyaline fibromatosis
2.2.9:	Inclusion body fibromatosis
2.2.10:	Fibroma of tendon sheath
2.2.11:	Desmoplastic fibroblastoma
2.2.12:	Myofibroblastoma
2.2.13:	Calcifying aponeurotic fibroma
2.2.14:	EWSR1-SMAD3-positive fibroblastic tumour (emerging)
2.2.15:	Angiomyofibroblastoma
2.2.16:	Cellular angiofibroma
2.2.17:	Angiofibroma of soft tissue
2.2.18:	Nuchal-type fibroma
2.11.1:	Acral fibromyxoma
2.2.19:	Gardner fibroma
2.2.20:	Palmar fibromatosis and plantar fibromatosis
2.2.21:	Desmoid fibromatosis
2.2.22:	Lipofibromatosis
2.2.24:	Giant cell fibroblastoma
2.2.25:	Dermatofibrosarcoma protuberans
2.2.26:	Solitary fibrous tumour
2.2.27:	Inflammatory myofibroblastic tumour
2.2.28:	Low-grade myofibroblastic sarcoma
2.2.29:	Superficial CD34-positive fibroblastic tumour
2.2.30:	Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma
2.2.31:	Infantile fibrosarcoma
2.2.32:	Adult fibrosarcoma
2.2.33:	Myxofibrosarcoma
2.2.34:	Low-grade fibromyxoid sarcoma
2.2.35:	Sclerosing epithelioid fibrosarcoma
<b>2.3:</b>	<b>So-called fibrohistiocytic tumours</b>
2.3.1:	Tenosynovial giant cell tumour
2.3.2:	Deep fibrous histiocytoma
2.3.3:	Plexiform fibrohistiocytic tumour
2.3.4:	Giant cell tumour of soft tissue

<b>2.4:</b>	<b>Vascular tumours</b>
<b>2.4.1:</b>	<b>Haemangiomas</b>
2.4.1.1:	Synovial haemangioma
2.4.1.2:	Intramuscular angioma
2.4.1.3:	Arteriovenous malformation/haemangioma
2.4.1.4:	Venous haemangioma
2.4.2:	Anastomosing haemangioma
2.4.3:	Epithelioid haemangioma
2.4.4:	Lymphangioma and lymphangiomatosis
2.4.6:	Tufted angioma and kaposiform haemangioendothelioma
2.4.7:	Retiform haemangioendothelioma
2.4.8:	Papillary intralymphatic angioendothelioma
2.4.9:	Composite haemangioendothelioma
2.4.10:	Kaposi sarcoma
2.4.11:	Pseudomyogenic haemangioendothelioma
2.4.12:	Epithelioid haemangioendothelioma
2.4.13:	Angiosarcoma
<b>2.5:</b>	<b>Pericytic (perivascular) tumours</b>
2.5.1:	Glomus tumour
2.5.2:	Myopericytoma, including myofibroma
2.5.3:	Angioleiomyoma
<b>2.6:</b>	<b>Smooth muscle tumours</b>
2.6.1:	Leiomyoma
2.6.2:	EBV-associated smooth muscle tumour
2.6.3:	Inflammatory leiomyosarcoma
2.6.4:	Leiomyosarcoma
<b>2.7:</b>	<b>Skeletal muscle tumours</b>
2.7.1:	Rhabdomyoma
2.7.2:	Embryonal rhabdomyosarcoma
2.7.3:	Alveolar rhabdomyosarcoma
2.7.4:	Pleomorphic rhabdomyosarcoma
2.7.5:	Spindle cell / sclerosing rhabdomyosarcoma
2.7.6:	Ectomesenchymoma
<b>2.8:</b>	<b>Gastrointestinal stromal tumour</b>
2.8.1:	Gastrointestinal stromal tumour
<b>2.9:</b>	<b>Chondro-osseous tumours</b>
2.9.1:	Soft tissue chondroma
2.9.2:	Extraskeletal osteosarcoma
<b>2.10:</b>	<b>Peripheral nerve sheath tumours</b>
2.10.1:	Schwannoma
2.10.2:	Neurofibroma
2.10.3:	Perineurioma
2.10.4:	Granular cell tumour
2.10.5:	Dermal nerve sheath myxoma
2.10.6:	Solitary circumscribed neuroma
2.10.7:	Ectopic meningioma and meningotheelial hamartoma
2.10.10:	Benign triton tumour / neuromuscular choristoma
2.10.11:	Hybrid nerve sheath tumour
2.10.12:	Malignant peripheral nerve sheath tumour
2.10.13:	Malignant melanotic nerve sheath tumour
<b>2.11:</b>	<b>Tumours of uncertain differentiation</b>
2.11.2:	Intramuscular myxoma
2.11.3:	Juxta-articular myxoma
2.11.4:	Deep (aggressive) angiofibroma
2.11.5:	Atypical fibroxanthoma
2.11.6:	Angiomatoid fibrous histiocytoma
2.11.7:	Ossifying fibromyxoid tumour
2.11.8:	Myoepithelioma, myoepithelial carcinoma, and mixed tumour
2.11.9:	Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumour of soft parts
2.11.10:	Haemosiderotic fibrolipomatous tumour

2.11.11:	Phosphaturic mesenchymal tumour
2.11.12:	NTRK-rearranged spindle cell neoplasm (emerging)
2.11.13:	Synovial sarcoma
2.11.14:	Epithelioid sarcoma
2.11.15:	Alveolar soft part sarcoma
2.11.16:	Clear cell sarcoma of soft tissue
2.11.17:	Extraskelatal myxoid chondrosarcoma

2.11.18:	Desmoplastic small round cell tumour
2.11.19:	Extrarenal rhabdoid tumour
2.11.20:	PEComa
2.11.21:	Intimal sarcoma
2.11.22:	Undifferentiated sarcoma
<b>3.0:</b>	<b>Undifferentiated small round cel</b>

## LITERATUUR

1. Nationale praktijkrichtlijnen weke delen sarcomen België. <https://collegeoncologie.be/wp-content/uploads/2021/09/nationale-richtlijn-weke-delen-sarcomen-V1.2017.pdf>.
2. WHO Classification of Tumours Editorial Board. *WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone*, 5th ed. Lyon, France: IARC Press; 2020.
3. *Cutaneous soft tissue tumors*. Requena L, Kutzner H., 4th ed. Lippincott Williams and Wilkins; 2014.
4. Chukwudebe O, Brown RA. Immunohistochemical and molecular updates in cutaneous soft tissue neoplasms. *Seminars in Diagnostic Pathology*. 2022;39:257-254.
5. Cheah AL, Billings SD. The role of molecular testing in the diagnosis of cutaneous soft tissue tumors. *Seminars in cutaneous medicine and surgery*. 2012;31:221-233.
6. Rouhani P, Fletcher CDM, Devesa SS, Toro JR. Cutaneous soft tissue sarcoma incidence patterns in the U.S. *Cancer* 2008;113:616-627.
7. Italiano A, Mathoulin-Pelissier S, Le Cesne A, Terrier P, Bonvalot S, et al. Trends in survival for patients with soft tissue sarcoma. *Cancer* 2011;117:1049-1054.

## CORRESPONDENTIEADRES

Gwen Sys

**E-mail:** gwen.sys@uzgent.be

David Creytens

**E-mail:** david.creytens@uzgent.be