

# Cutaneous lymphoma – a patient’s guide

## Huidlymfoom – een patiëntenhandleiding

© 2019 Cutaneous Lymphoma Foundation, Lymphoma Action and Lymphoma Coalition Europe

Adapted, abridged and translated from *A Patient’s Guide to Understanding Cutaneous Lymphoma* (Cutaneous Lymphoma Foundation, 2<sup>nd</sup> edition, 2018, [www.clfoundation.org](http://www.clfoundation.org)).

This translation includes extracts amounting to about 20% of this guide which were originally published on Lymphoma Action’s webpages on skin lymphoma ([www.lymphoma-action.org.uk](http://www.lymphoma-action.org.uk)). Lymphoma Action has granted its approval for the extracts to be included in this publication and translated versions.



Translated and published by Lymphoma Coalition Europe in 31 languages.  
Website: [www.lymphomacoalition.org/europe](http://www.lymphomacoalition.org/europe)

# Huidlymfoom – een patiëntenhandleiding

## 1 Inleiding

### Reikwijdte van deze publicatie

Dit is een handleiding voor mensen met huidlymfoom (of cutaan lymfoom). Het is een gewijzigde, aangepaste en ingekorte versie van informatie en materiaal dat oorspronkelijk door andere organisaties was samengesteld, met name door de Amerikaanse stichting Cutaneous Lymphoma Foundation en de Britse charitatieve instelling Lymphoma Action. Er is gestreefd naar de samenstelling van een standaard, toegankelijke en universele handleiding die zich leent voor vertaling en gebruik in meerdere Europese talen.

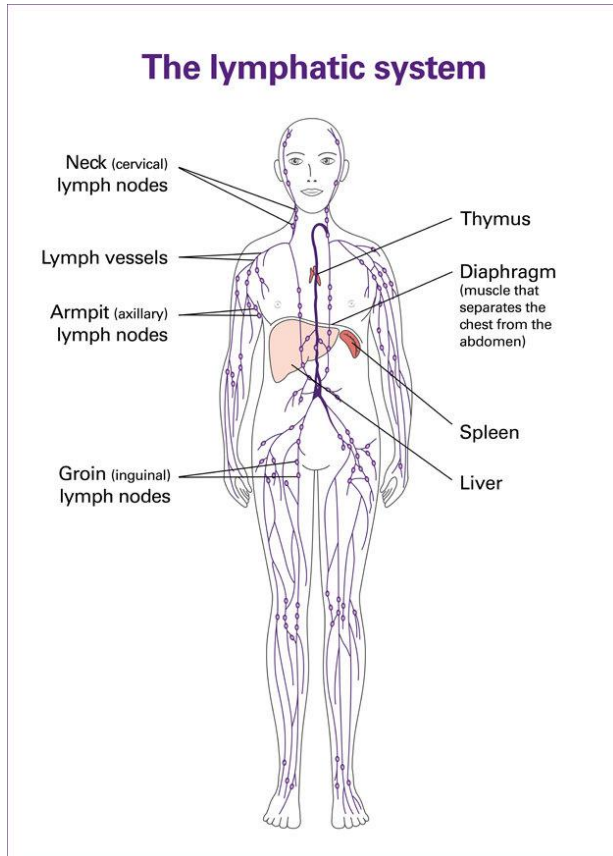
Hoewel deze handleiding ook elders in de wereld kan worden gebruikt, dient de lezer zich te realiseren dat de handleiding in de eerste plaats voor gebruik in een Europese context is bedoeld. De Europese lezer weet dat er tussen de landen in Europa verschillen zijn in de gezondheidszorgsystemen en de benaderingen op het gebied van diagnostiek, behandeling en medische zorg. Omdat de handleiding primair op Europa is gericht, heeft de Lymphoma Coalition Europe het oorspronkelijke bronmateriaal en de oorspronkelijke tekst aangevuld met materiaal over de Europese context. Het valt echter buiten het bestek van deze publicatie om de situatie in elk Europees land afzonderlijk te behandelen. In deze publicatie wordt huidlymfoom op een veralgemeniseerde wijze behandeld, bijvoorbeeld bij de behandeling van de toegang tot en het gebruik van behandelingen en medische verrichtingen en worden de verschillen tussen landen niet in aanmerking genomen.

Terwijl sommige behandelingen en verrichtingen in sommige landen als standaard medische zorg beschikbaar kunnen zijn, kan dat weer niet gelden voor andere behandelingen en verrichtingen. Ook kunnen sommige behandelingen of verrichtingen toegankelijk zijn via klinische onderzoeken of programma's voor schrijnende gevallen, terwijl andere momenteel simpelweg niet goedgekeurd kunnen zijn voor gebruik in Europa. In dit verband hebben we bij de in deze publicatie genoemde behandelingen en huidverzorgingsproducten zo veel mogelijk de generieke naam of stofnaam gebruikt, met daarnaast een bekende merknaam. De merknamen kunnen echter weer van land tot land verschillen.

Voor verdere informatie over toegang tot behandelingen wordt u geadviseerd om contact op te nemen met de lokale of nationale ondersteuningsorganisatie voor lymfoom of bloedkanker of de Lymphoma Coalition.

## Wat is huidlymfoom (of cutaan lymfoom)?

Lymfoom is een vorm van kanker die begint in cellen die lymfocyten worden genoemd en die deel uitmaken van ons immuunsysteem. Lymfocyten zijn van nature te vinden in de lymfeknopen of lymfeklieren. Ze zijn ook te vinden in ander lymfoïde weefsels, bijvoorbeeld in de milt, de darm en de huid.



**Afbeelding: Het lymfatisch systeem (de lymfevaten en lymfeklieren worden in het groen weergegeven)  
(gereproduceerd met toestemming van Lymphoma Action)**

The Lymphatic system	Het lymfatisch systeem
Neck (cervical) lymph nodes	Cervicale (hals) lymfeklieren
Lymph vessels	Lymfevaten
Armpit (axillary) lymph nodes	Axillaire (oksels) lymfeklieren
Groin (inguinal) lymph nodes	Inguinale (liezen) lymfeklieren
Thymus	Thymus
Diaphragm (muscle that separates the chest from the abdomen)	Middenrif (spier die de borstholte van de buikholte scheidt)
Spleen	Milt
Liver	Lever

Als lymfocyten zich ongecontroleerd beginnen te vermenigvuldigen of niet afsterven na hun normale levensduur, kunnen ze zich gaan opeenhopen en een kankergezwell vormen. Bij lymfocyten heet zo'n opeenhoping van kankercellen een lymfoom. Als het lymfoom begint vanuit de lymfocyten in de huid, wordt het in medische termen een 'cutaan lymfoom' genoemd, dat wil zeggen een lymfoom van de huid of een huidlymfoom.

Huidlymfomen zijn zeldzaam. Per jaar krijgt bij benadering 1 op de 100.000 mensen in westerse landen een huidlymfoom. Hoewel huidlymfomen een vorm van kanker zijn, groeien ze in veel gevallen heel langzaam en zijn ze niet van invloed op de levensverwachting. Ze gedragen zich meer als een langdurige (chronische) huidaandoening dan als een vorm van kanker.

Denk eraan dat een lymfoom dat ergens anders begint, bijvoorbeeld in de lymfeklieren, en zich vervolgens uitzaait naar de huid, geen huidlymfoom is. De naam van een specifieke vorm van kanker is gebaseerd op het type cellen dat erbij betrokken is en de plaats vanwaaruit de kanker begint, niet de plaats waarnaartoe de kanker zich kan uitzaaien. Als een patiënt bijvoorbeeld borstkanker heeft en de borstkanker zich uitzaait naar een lymfeklier of naar het bot, is het nog steeds borstkanker en geen lymfoom of botkanker.

## **Typen lymfomen**

Er zijn veel verschillende typen huidlymfomen. Zoals bij alle vormen van lymfoom is het belangrijk om te weten welk subtype lymfoom u hebt en een zo'n specifiek mogelijke naam te gebruiken, zodat u kunt begrijpen wat de juiste behandelingsstrategie is, wat u kunt verwachten en wat de mogelijke resultaten zijn, en u ook de beste op uw subtype toegespitste informatie en ondersteuning kunt vinden. Laat u door uw arts voorlichten over het specifieke subtype lymfoom dat u hebt, zodat u kunt worden toegerust met de meest recente en grondige kennis die mogelijk is.

## **Diagnose en behandeling**

Huidlymfomen zijn vaak moeilijk te diagnosticeren omdat ze zich langzaam ontwikkelen en omdat ze lijken op vaak voorkomende huidaandoeningen zoals eczeem of psoriasis. Bij sommige mensen kan het jaren duren voordat bij hen de diagnose huidlymfoom wordt gesteld. Gelukkig is vroege behandeling niet van wezenlijk belang voor de meeste van deze lymfomen en reageren ze goed op uiteenlopende beschikbare behandelingen.

Het is ook belangrijk om te weten dat huidlymfoom niet besmettelijk is – het is geen infectie en het kan niet van de ene persoon op de andere worden overgedragen.

## **Gebruik van deze publicatie**

In de rest van deze handleiding worden de volgende onderwerpen behandeld:

- typen huidlymfoom;
- diagnose en stadiumindeling;
- de rol van professionele zorgverleners;
- typen behandeling en de voorbereiding erop;
- bijwerkingen van behandeling;
- een overzicht van de verschillen voor kinderen en jonge volwassenen met huidlymfoom;
- huidverzorging;
- seksualiteit.

Ten slotte vindt u aan het eind van de handleiding een verklarende woordenlijst met de belangrijkste medische termen die in de tekst zijn gebruikt.

### **Waarschuwing**

Deze informatie dient niet te worden gebruikt voor zelfdiagnose of zelfbehandeling of als een alternatief voor medische zorg. Als u naar aanleiding van de informatie in deze publicatie vragen hebt of zich ergens zorgen over maakt, dient u uw eigen arts of de persoon die u medisch advies geeft te raadplegen. Als u vermoedt dat u een lymfoom hebt, zoek dan onmiddellijk professionele medische hulp.

### **De Lymphoma Coalition**

De Lymphoma Coalition (LC) is een organisatie die in 2002 voor het eerst vorm kreeg en in 2010 is opgericht als organisatie zonder winstoogmerk naar Canadees recht met het uitdrukkelijke doel om de wereldwijde organisaties van lymfoompatiënten te helpen bij het vormen van een gemeenschap waarbinnen ze elkaar kunnen ondersteunen bij hun inspanningen om ervoor te zorgen dat patiënten met lymfoom de beste zorg en ondersteuning krijgen. De Lymphoma Coalition wil ervoor zorgen dat lymfoompatiënten en organisaties van lymfoompatiënten wereldwijd via educatie en voorlichtings- en pleitbezorgingsactiviteiten allemaal in gelijke mate toegang hebben tot de beschikbare informatie. Men zag in dat er behoefte was aan een centrale bron van samenhangende en ook betrouwbare, actuele informatie en dat het nodig was dat organisaties van lymfoompatiënten hun hulpbronnen, beste werkmethoden, beleid en procedures met elkaar delen. De LC bestaat uit 76 patiëntenorganisaties uit 50 landen. De missie van de coalitie is om een wereldwijde bron voor feiten en cijfers over lymfoom te zijn; de kennis over en het inzicht in lymfomen te verbeteren; en capaciteiten binnen nieuwe en bestaande lymfoomgroepen te versterken.

## 2 Typen huidlymfoom

### Inleiding

Er zijn 2 typen lymfocyten: B-lymfocyten (B-cellen) en T-lymfocyten (T-cellen). Deze cellen hebben een verschillende functie binnen het immuunsysteem. Huidlymfomen kunnen zich ontwikkelen uit T-cellen of B-cellen, zodat cutane lymfomen als volgt in twee hoofdgroepen worden ingedeeld:

- **Cutane T-cellymfomen (CTCL's)** zijn de meest voorkomende typen van huidlymfoom. De huidafwijkingen bij CTCL's zijn vaak rood en droog zoals bij een eczemateuze huiduitslag en kunnen op grote delen van het lichaam voorkomen.
- **Cutane B-cellymfomen (CBCL's)** veroorzaken vaker bulten in de huid, gewoonlijk op 1 of 2 plekken van het lichaam.

Volgens de richtlijnen voor de klinische praktijk van de European Society for Medical Oncology in verband met primair huidlymfoom (gepubliceerd in juni 2018), vormen CTCL's in de westerse wereld ongeveer 75 tot 80 % van alle primaire huidlymfomen (waarbij mycosis fungoides (MF) het meest voorkomende type is) en CBCL's 20 tot 25 %. In andere delen van de wereld gelden echter andere verdelingen. In Zuidoost-Azië, bijvoorbeeld, komen andere CTCL's dan MF veel vaker voor dan in westerse landen en komen CBCL's veel minder vaak voor.

### Cutane T-cellymfomen (CTCL)

De twee meest voorkomende typen CTCL zijn:

- mycosis fungoides (MF); en
- het sézarysyndroom (SS).

Andere vormen van CTCL zijn:

- primair cutane CD30-positieve lymfoproliferatieve aandoeningen;
- subcutaan panniculitisachtig T-cellymfoom;
- extranodaal NK/T-cellymfoom, nasale type (zeer zeldzaam in westerse landen, maar frequenter in Azië en Centraal- en Zuid-Amerika);
- primair cutaan perifeer T-cellymfoom – niet nader omschreven.

De meeste vormen van CTCL zijn indolente (d.w.z. chronische) lymfomen – niet geneesbaar, maar behandelbaar en gewoonlijk niet levensbedreigend.

Bij CTCL verhuizen maligne T-cellen naar de bovenste lagen van de huid, waarbij ze een huiduitslag veroorzaken, wat tot de diagnose leidt. CTCL wordt soms onjuist met huidkanker aangeduid omdat het een aandoening van de huid is, maar dat is geen precies gebruik van de term 'huidkanker'. Huidkanker is een term die wordt gebruikt voor vormen van kanker die zich ontwikkelen uit niet-lymfoïde cellen van de huid, waaronder epidermale cellen (wat kan leiden tot plaveiselcelcarcinoom) en melanocyten of pigmentcellen (wat kan leiden tot melanoom).

### **Klassieke mycosis fungoides (MF)**

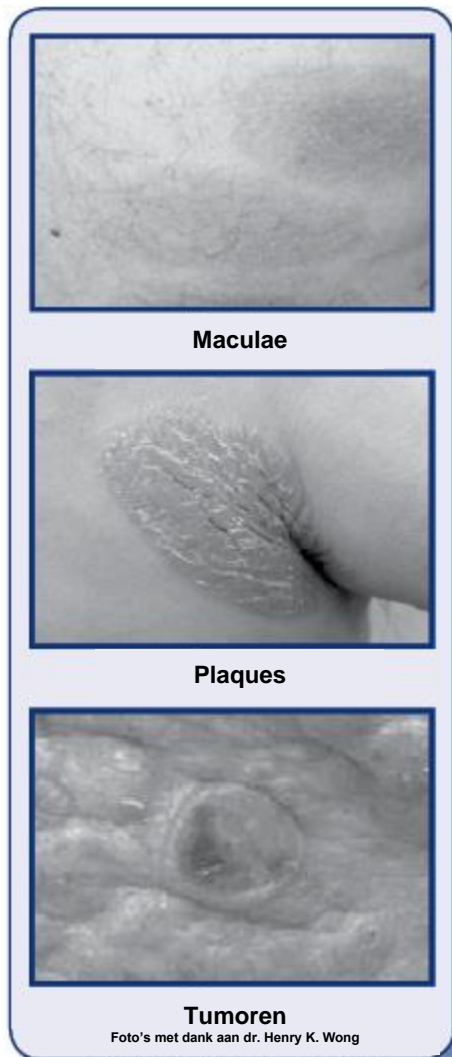
Mycosis fungoides is de meest voorkomende vorm van CTCL. Het is een indolent type lymfoom met een langzaam, chronisch verloop, vaak over vele jaren of tientallen jaren, en dat zich heel vaak niet buiten de huid uitbreidt. In ongeveer 10 % van de gevallen kan het zich na verloop van tijd buiten de huid uitbreiden. De meeste mensen hebben de klassieke vorm van MF, maar er zijn verscheidene zeldzamere vormen. Veel patiënten leiden bij behandeling van hun aandoening een normaal leven, waarbij sommige patiënten een lange tijd in remissie blijven.

De huidafwijkingen van MF kunnen zich overal op het lichaam voordoen, maar meestal op delen van de huid die door kleding van de zon zijn afgeschermd. Klassieke MF begint gewoonlijk met onregelmatig gevormde, ovale of ringvormige (annulair), droge of schilferige maculae (vlekken) (gewoonlijk vlak en verkleurd of bleek). Deze maculae kunnen zich verschillend gedragen; ze kunnen plotseling verdwijnen, dezelfde vorm en grootte houden of geleidelijk groter worden. Ze kunnen zich overal op het lichaam voordoen, maar worden meestal op de romp of billen aangetroffen.

Er kunnen ook, vaak later, dikkere en licht verheven huidplekken, zogeheten plaques, ontstaan. Deze plaques kunnen jeuken en soms ontstoken raken (met open zweren en vochtafscheiding). De plaques doen zich vaak op de billen of in huidplooiën voor en kunnen op de aangedane plekken haaruitval veroorzaken. Bij een klein deel van de patiënten kunnen er, vaak in het verdere verloop, grotere noduli of bulten, zogeheten tumoren, ontstaan. Deze tumoren kunnen ontstoken raken met zweren of vocht afscheiden en pijn doen.

In zeldzame gevallen kan zich erythrodermie ontwikkelen, waarbij de gehele huid rood wordt, zich verdikt en pijnlijk is.

Hoewel al deze typen afwijkingen tegelijkertijd aanwezig kunnen zijn, hebben de meeste patiënten die de aandoening al vele jaren hebben slechts één of twee typen afwijkingen, meestal maculae en plaques (zie de foto's).



Hoewel MF meestal een indolente, chronische aandoening is, kan het verloop van de aandoening bij de individuele patiënt niet worden voorspeld. In principe kan de aandoening een langzaam, snel of statisch verloop hebben. De meeste patiënten krijgen alleen met huidsymptomen te maken, zonder ernstige complicaties. Bij ongeveer 10 % van de patiënten wordt de aandoening erger en ontstaan ernstige complicaties. In tegenstelling tot vormen van huidkanker, hoofdzakelijk melanoom, zaait MF vrijwel nooit uit naar de lymfeklieren en interne organen als er geen heel duidelijke aanwijzingen voor verergering in de huid zijn.



### *Zeldzamere vormen van mycosis fungoides*

Behalve de klassieke vorm van mycosis fungoides zijn er 3 andere, zeldzamere vormen die zich iets anders gedragen en er onder de microscoop anders uitzien:

- Bij **folliculotrope mycosis fungoides** zijn met name de haarfollikels aangedaan. De huidafwijkingen worden gewoonlijk op het hoofd en in de nek aangetroffen en er kan haaruitval bij optreden. Er kan sprake zijn van slechts één macula, plaque of tumor, maar bij de meeste mensen zijn er meerdere aanwezig. Er kunnen kleine cysten of verstopte poriën zijn. Die worden soms witte comedonen (witte mee-eters) of milia (gerstekorrels) genoemd. Deze witte comedonen en milia zien eruit als witte pukkels op de huid. Topische therapieën, zoals PUVA en chemotherapeutische huidzalven, werken niet goed bij dit type huidlymfoom. De behandeling die kan worden voorgesteld, is elektronenbestraling van de gehele huid, PUVA gecombineerd met retinoïden, interferon of radiotherapie.
- **Pagetoïde reticulose (ziekte van Woringer-Kolopp)** doet zich gewoonlijk voor als een enkele schilferige plaque, vaak op een arm of been. Deze vorm breidt zich nooit uit buiten de huid. De aandoening kan chirurgisch of met een lage dosis straling worden behandeld.
- **Granulomateus slappe huid type (GSS)** is een uiterst zeldzame vorm van mycosis fungoides. Er ontwikkelen zich losse huidplooiën in de oksels en liezen. Er is geen overeengekomen standaard behandeling voor dit type CTCL. De behandeling die kan worden voorgesteld, is chirurgie, radiotherapie, PUVA, steroïdcrèmes of interferon.

Zie onderdeel 5 van deze handleiding voor meer informatie over behandelingen.

### **Sézarysyndroom (SS)**

Het sézarysyndroom is een minder voorkomend maar agressiever type CTCL dat verwant is aan MF, maar zich presenteert met zeer ernstige jeuk, roodheid van het hele lichaam (erythrodermie), sterke schilfering van de huid en vaak haaruitval. Patiënten met SS verliezen 's nachts vaak een grote hoeveelheid huidweefsel en 's morgens kan hun beddengoed helemaal onder de huidschilfers zitten. Ze kunnen zich ook moe voelen, koorts hebben en hun lymfeklieren kunnen vergroot zijn. De maligne T-cellen die in de huid worden aangetroffen, kunnen ook in het circulerende bloed worden vastgesteld.

SS is de enige vorm van CTCL waarbij er altijd afwijkingen van de huid en het bloed aanwezig zijn. De huid kan warm aanvoelen, pijnlijk zijn en heel erg jeuken, soms met

schilfering en een branderig gevoel. Vaak wordt er een heldere vloeistof door de huid afgescheiden. Omdat er via de huid veel warmte verloren gaat, hebben patiënten het vaak koud. De klachten en symptomen kunnen gepaard gaan met veranderingen aan de nagels, het haar of de oogleden.

### **Primair cutane CD30-positieve lymfoproliferatieve aandoeningen (PCCD30+LPD)**

Er zijn twee hoofdtypen van deze aandoeningen, die bijna een derde van alle gediagnosticeerde vormen van CTCL uitmaken:

- lymfomatoïde papulose (LyP); en
- primair cutaan anaplastisch grootcellig lymfoom (pcALCL).

Bij beide typen wordt een CD30-eiwit op het oppervlak van abnormale lymfocyten aangetroffen. Beide aandoeningen kunnen goed worden behandeld en hebben een uitstekende prognose, met een 10-jaarsoverleving van 100 % voor LyP en 90 % voor pcALCL.

#### *Lymfomatoïde papulose (LyP)*

Lymfomatoïde papulose (LyP) manifesteert zich met spontaan genezende roodbruine bultjes en plekjes (papels) op de huid die komen en gaan. De afwijkingen kunnen niet worden opgemerkt of jeuken en pijnlijk zijn. Ze zijn 2 tot 3 maanden na hun ontstaan weer verdwenen. De aandoening kan aanhouden met een vaak terugkerende huiduitslag of een lange tijd verdwijnen voordat die weer verschijnt. Stress wordt vaak gemeld als een uitlokkende factor voor een uitbraak.

LyP wordt gewoonlijk als niet-maligne ingedeeld of als een aandoening die voorafgaat aan een vorm van CTCL (d.w.z. dat er zich bij ongeveer 1 op de 20 patiënten met LyP vervolgens een ander lymfoom ontwikkelt, zoals pcALCL, MF of een hodgkinlymfoom), terwijl andere deskundigen ervan uitgaan dat het een laaggradige vorm van CTCL is.

De aandoening kan op elk moment tijdens het leven optreden, vanaf de vroege kinderleeftijd tot de middelbare leeftijd, en komt bij beide geslachten even vaak voor. Mensen met een zwarte huid krijgen de aandoening minder vaak dan mensen met een lichtere huid.

### *Primair cutaan anaplastisch grootcellig lymfoom (pcALCL)*

Primair cutaan ALCL (pcALCL) is een indolente, langzaam groeiende vorm van CTCL met karakteristieke kenmerken, waaronder één of meerdere verheven rode huidafwijkingen en noduli, waarop zich gewoonlijk geen korst vormt en zich vaak zweren vormen. Deze afwijkingen kunnen zich overal op het lichaam voordoen en groeien heel langzaam, ze kunnen al een lange tijd aanwezig zijn voordat er een diagnose wordt gesteld.

## **Zeldzame vormen van cutane T-cellymfomen**

Er zijn verscheidene zeldzame vormen van CTCL, waaronder:

- **Subcutaan panniculitisachtig T-cellymfoom (SPTCL)**, dat langzaam groeit en op elke leeftijd kan optreden. Dit type lymfoom komt iets vaker bij vrouwen voor. Het ontstaat in de onderhuidse vetlaag, direct onder de huid. Er kunnen één of meer plaques of noduli zijn, vaak op de benen. Er kan sprake zijn van andere, algemenere symptomen, zoals koorts, verlaging van het aantal bloedcellen (bloedplaatjes, rode of witte bloedcellen) en gewichtsverlies. Deze aandoening reageert heel goed op steroïdtabletten, wat de enige benodigde behandeling kan zijn. Als er verdere behandeling nodig is, kan dat behandeling zijn in de vorm van radiotherapie (alleen van het aangedane huidgedeelte) of chemotherapie met doxorubicine. Als SPTCL snel groeit, kan de voorgestelde behandeling een combinatie van chemotherapeutische middelen, zoals CHOP, of zelfs een stamceltransplantatie betreffen.
- **Extranodaal NK/T-cellymfoom, nasale type**, een snelgroeiende vorm van lymfoom die zeer zeldzaam is in westerse landen, maar frequenter in Azië en Centraal- en Zuid-Amerika. Deze aandoening wordt soms primair in de huid aangetroffen, maar kan ook ergens anders beginnen waarna de huid erbij betrokken raakt. Patiënten met dit type lymfoom testen gewoonlijk positief op het Epstein-Barrvirus (EBV). Dit type lymfoom wordt in de meeste gevallen behandeld met een systemisch (hele lichaam) chemotherapieschema, zoals SMILE (dexamethason, methotrexaat, ifosfamide, L-asparaginase en etoposide), gecombineerd met radiotherapie voor gelokaliseerde ziekte.

### *Primair cutaan perifere T-cellymfoom – niet nader omschreven*

In de richtlijnen voor de klinische praktijk van de ESMO zijn in de categorie primair cutaan perifere T-cellymfoom – niet nader omschreven, de volgende subgroepen van huidlymfoom opgenomen:

- **Primair cutaan CD4-positief klein-/middelgrootcellig pleiomorf T-cellymfoom**, een langzaam groeiend lymfoom met een goede prognose (vooruitzicht). Dit type lymfoom doet zich voor als een enkele plaque of nodulus in het gezicht, de hals of het bovenste deel van de romp. De behandeling is gewoonlijk chirurgische verwijdering of radiotherapie van de plaque of nodulus. Als het lymfoom uitgebreider is, kan behandeling met cyclofosfamide, een chemotherapeutisch middel, of interferon alfa, een immunotherapeutisch middel, worden voorgesteld.
- **Primair cutaan gamma/delta T-cellymfoom**, een snelgroeiend type huidlymfoom dat gewoonlijk bij volwassenen optreedt. De aandoening doet zich gewoonlijk voor als maculae en plaques op de armen of benen. Er kunnen ook symptomen zijn zoals nachtelijk zweten, koorts en gewichtsverlies. Bij sommige patiënten treedt een verlaging van het aantal bloedcellen (bloedplaatjes, rode of witte bloedcellen) en lever- en miltvergroting op. De behandeling die men zeer waarschijnlijk zal voorstellen is een combinatie van chemotherapeutische middelen of, in sommige omstandigheden, een stamceltransplantatie.
- **Primair cutaan agressief CD8-positief epidermotroop T-cellymfoom**, een sneller groeiend lymfoom dat hoofdzakelijk bij volwassenen optreedt. Deze aandoening doet zich voor als papels (kleine verhevenheden), plaques en tumoren op grote delen van de huid. Op de aangedane plekken kunnen zich zweren vormen. De slijmvliezen van de mond kunnen ook zijn aangedaan. De behandeling die een arts zeer waarschijnlijk zal voorstellen is een combinatie van chemotherapeutische middelen of, in sommige omstandigheden, een stamceltransplantatie.

Zie onderdeel 5 van deze handleiding voor meer informatie over behandelingen.

## **Cutane B-cellymfomen (CBCL)**

De drie primaire typen van CBCL zijn:

- primair cutaan follikelcentrumlymfoom (PCFCL);
- primair cutaan marginale zone B-cellymfoom (PCMZL); en
- primair cutaan diffuus grootcellig B-cellymfoom van de benen (PCLBCL van de benen).

PCFCL en PCMZL zijn langzaam groeiende, indolente typen lymfomen met een goede prognose (10-jaarsoverleving is hoger dan 90 %), terwijl PCLBCL van de benen een

ongunstigere prognose heeft (met een ziektegerelateerde 5-jaarsoverleving van ongeveer 50 %).

### **Primair cutaan follikelcentrumlymfoom (PCFCL)**

PCFCL is de meest voorkomende vorm van CBCL met huidafwijkingen die zich meestal op het hoofd, in de nek of op het bovenste deel van de romp bevinden. De afwijkingen zijn roze of rode noduli of zich langzaam ontwikkelende tumoren. Er ontstaan zelden open wondjes of zweren op deze afwijkingen. Bij sommige patiënten zijn er noduli op vele plaatsen van het lichaam, maar vaker is er een solitaire tumor of een kleine groep noduli.

PCFCL reageert goed op bestraling. Als er één of een paar plekken van de huid zijn aangedaan, kan er met radiotherapie worden behandeld. Soms, als het lymfoom tot één plek is beperkt, is chirurgische verwijdering een optie. Beide behandelingen werken heel goed.

Als het lymfoom op grotere delen van het lichaam voorkomt, hangt de behandeling af van hoe een groot deel van de huid is aangedaan. Als de huid slechts op een paar verspreide plekken is aangedaan, kan de specialist volgen hoe de aandoening zich ontwikkelt en behandeling in reserve houden voor wanneer het nodig is. Dit wordt wel 'actief afwachtend beleid' genoemd. Patiënten maken zich vaak zorgen over dit actief afwachtend beleid, omdat ze het gevoel hebben dat er niets wordt gedaan om ze te behandelen. Artsen doen dat echter niet zomaar; op basis van onderzoek is bekend dat de nadelen van vroege behandeling zwaarder kunnen wegen dan de voordelen.

Als de huid op verscheidene plekken door lymfoom is aangedaan, kan er met rituximab worden behandeld. Dat is een immunotherapeutisch middel dat intraveneus wordt toegediend (in een ader via een druppelinfuus). Bij sommige patiënten kan de rituximab met subcutane injecties (injecties onder de huid) worden toegediend. Enkele patiënten worden volgens een chemotherapieschema (met een aantal geneesmiddelen) behandeld, vaak samen met rituximab.

Immunotherapeutische middelen zijn niet rechtstreeks tegen een lymfoom gericht. Deze middelen stimuleren het immuunsysteem zodanig dat het de lymfoomcellen herkent als cellen die niet tot het lichaam behoren en het deze cellen dan vernietigt. Een patiënt kan ook met interferon alfa, ook een immunotherapeutisch middel, worden behandeld.

Als primair cutaan follikelcentrumlymfoom recidiveert (terugkomt), kan het vaak weer effectief met dezelfde behandeling worden behandeld als de eerste keer.

Zie onderdeel 5 van deze handleiding voor meer informatie over behandelingen.

### **Primair cutaan marginale zone B-cellymfoom (PCMZL)**

PCMZL is de één na meest voorkomende vorm van CBCL en is verwant aan een type non-hodgkinlymfoom dat extranodaal lymfoom van het type mucosageassocieerd lymfoïd weefsel (MALT) wordt genoemd. De huidafwijkingen zijn roze of rode papels, noduli of, minder vaak, tumoren. De afwijkingen kunnen overal op de huid optreden, maar verschijnen vaak op de armen, benen of romp.

Dit is een van de weinige huidlymfomen met een bekende oorzaak. Bij sommige mensen met een MALT-lymfoom is er sprake van een bacteriële infectie die *Borrelia burgdorferi* wordt genoemd. Als een patiënt deze infectie heeft, wordt er eerst met antibiotica behandeld. Als er geen sprake is van een infectie, wordt dit lymfoom gewoonlijk radiotherapeutisch of chirurgisch behandeld, in het bijzonder als het zich op één plek bevindt.

Voor het overige wordt PCMZL op dezelfde wijze behandeld als PCFCL (zie hierboven), zoals in de richtlijnen voor de klinische praktijk van de ESMO wordt aanbevolen.

Zie onderdeel 5 van deze handleiding voor meer informatie over behandelingen.

### **Primair cutaan diffuus grootcellig B-cellymfoom van de benen (PCLBCL van de benen)**

PCLBCL van de benen is een zeldzaam en gevaarlijker type CBCL dat er onder de microscoop heel anders uitziet en meestal op de onderbenen wordt aangetroffen, vaker bij oudere vrouwen.

Bij PCLBCL van de benen treden er vaak grote tumoren op, die diep in het onderhuidse vet doordringen, snel groeien en veranderen in open wonden. Bij dit lymfoom bestaat er, in tegenstelling tot bij langzaam groeiende typen lymfomen, een grote kans op uitbreiding buiten de huid.

De behandeling bestaat gewoonlijk uit chemotherapie, met of zonder radiotherapie. De chemotherapie die het vaakst wordt toegepast is R-CHOP (rituximab samen met cyclofosfamide, hydroxydaunorubicine, vincristine (Oncovin®) en prednisolon). Een patiënt

kan ook met rituximab alleen worden behandeld. Als het lymfoom recidiveert, zal de arts waarschijnlijk verdere chemotherapie voorstellen.

## 3 Diagnose

### Inleiding

Een van de problemen bij het stellen van een definitieve diagnose bij huidlymfoom is dat de klachten en symptomen niet bij alle patiënten hetzelfde zijn, in combinatie met het feit dat sommige symptomen, met name bij mildere symptomen, vaak worden verward met aandoeningen zoals eczeem of psoriasis, of met door schimmels veroorzaakte huidreacties (zoals ringworm), of met diverse huidreacties naar aanleiding van geneesmiddelen, bepaalde stoffen of allergenen.

### Belangrijkste symptomen

Maculae, plaques, papels en tumoren (typen huidafwijkingen) zijn klinische namen voor uiteenlopende wijzen waarop een huidaandoening zich kan presenteren en die aanwijzingen kunnen zijn die naar een diagnose leiden.

Maculae of vlekken zijn gewoonlijk vlak, mogelijk schilferig, en zien eruit als een huiduitslag. Plaques zijn dikkere, verheven huidafwijkingen. Papels zijn kleine, vaste verhevenheden van de huid die eruitzien als een huiduitslag. Tumoren zijn verheven bulten of noduli waarop zich al dan niet zweren kunnen vormen. Om een tumor te worden genoemd, moet de diameter van een nodulus boven de 1 cm zijn. Het is mogelijk dat een patiënt één van deze afwijkingen of al deze afwijkingen heeft. Er zijn patiënten die de aandoening al jaren hebben met maar één afwijking.

Sommige patiënten hebben ook opgezette lymfeklieren, gewoonlijk in de hals, oksels of liezen.

Een veel voorkomende klacht is jeuk, maar niet alle patiënten hebben jeuk.

### Diagnostisch proces

#### In de eerstelijnsgezondheidszorg

Er kunnen verschillen zijn tussen de diagnose van de vele subtypen van huidlymfoom en soms duurt het lang voordat de feitelijke diagnose wordt gesteld. Het diagnostische proces is bij alle typen lymfomen echter min of meer hetzelfde.

Gezondheidszorgsystemen verschillen van land tot land, zodat het precieze diagnostische proces of systeem er anders uit kan zien afhankelijk van het land waarin je woont.



Gewoonlijk zullen mensen bij wie er sprake kan zijn van een huidlymfoom echter in verreweg de meeste gevallen naar een huisarts (een arts in de eerstelijnsgezondheidszorg) gaan als zij rode of jeukende vlekken of knobbels op de huid hebben. Veel huidlymfomen zien eruit als vaak voorkomende huidaandoeningen, zoals eczeem of psoriasis. Ook is het zo dat veel huidlymfomen zich heel langzaam ontwikkelen, sommige over een periode van maar liefst 10 tot 40 jaar. Er kan geruime tijd overheen gaan voordat de huisarts andere aandoeningen heeft uitgesloten en dan een verwijzing naar een specialist afgeeft. Dat kan een specialist in huidaandoeningen (dermatoloog) of een specialist in aandoeningen van het bloed en lymfatisch systeem (hematoloog) zijn.

### **Beoordeling**

In het ziekenhuis of op de specialistische kliniek zal de specialist vragen hoe en wanneer de huidaandoening zich heeft ontwikkeld en wat de huidaandoening voor u betekent. Er wordt een lichamelijk onderzoek gedaan, waarbij de plekken of knobbels op de huid zorgvuldig worden onderzocht. Een medisch fotograaf kan foto's nemen van de aangedane huidgedeelten. De specialist zal ook informeren naar uw algemene gezondheidstoestand en naar andere klachten of symptomen, zoals gewichtsverlies of koorts.

### **Biopsie**

De arts kan een bepaalde diagnose vermoeden, maar kan alleen door middel van een biopsie van de huid zekerheid over de diagnose verkrijgen. Bij een biopsie verdooft de arts een plek waar de huid is aangedaan met een lokaal verdovingsmiddel en neemt een klein monster van de huid. Het monster wordt dan onder een microscoop onderzocht en naar het laboratorium verzonden voor gespecialiseerde testen, waarbij de cellen en hun genen en eiwitten gedetailleerd worden onderzocht. Deze testen moeten soms in een laboratorium van een ander centrum worden gedaan. De uitslag van de biopsie kan 2 tot 3 weken op zich laten wachten.

Het is niet altijd zo eenvoudig om de diagnose van een huidlymfoom te stellen, zelfs niet voor een specialist. Het kan nodig zijn om in de volgende weken of maanden verdere biopsieën van de huid te nemen. Bij sommige mensen lijkt de huiduitslag geen kenmerken te hebben die bij een lymfoom passen. In dat geval kan het nodig zijn om over een periode van enkele jaren een aantal biopsieën te nemen voordat er een volledige diagnose kan worden gesteld. Het kan frustrerend en moeilijk zijn om zo lang in onzekerheid te moeten verkeren. Het is belangrijk dat de artsen een nauwkeurige diagnose stellen en zo veel mogelijk over uw huidaandoening te weten komen, zodat u de meest geschikte behandeling kunt krijgen.

## Testen, scans en onderzoeken

Met de gegevens over hoe en wanneer de huidaandoening zich heeft ontwikkeld, het lichamelijk onderzoek en de uitslag van de biopsieën van de huid kan het medisch team de diagnose van het lymfoom stellen. Om meer te weten te komen over het lymfoom en de effecten ervan op het lichaam, moet er ook een volledig lichamelijk onderzoek en bloedonderzoek bij u worden gedaan. Dit onderzoek is nodig om het stadium van het lymfoom vast te stellen.

Bij het lichamelijk onderzoek controleert de arts of de lymfeklieren in de halsstreek, oksels en liezen zijn vergroot. Er zijn geen inwendige onderzoeken nodig. Bij het bloedonderzoek worden de verschillende bloedcellen geteld en onderzocht en het gehalte van sommige chemische stoffen in het bloed, waaronder lactaatdehydrogenase (LDH), bepaald. LDH is een enzym in het lichaam dat een rol speelt bij de omzetting van glucose in energie.

Verder onderzoek hangt af van welk type lymfoom er precies is vastgesteld en van de algemene gezondheidstoestand van de patiënt. Als de diagnose het meest voorkomende type cutaan T-cellymfoom (mycosis fungoides) is en het lichamelijk onderzoek en bloedonderzoek normaal is, is alleen een röntgenfoto van de borstkas nodig.

Bij cutane T-cellymfomen worden minder vaak scans gedaan dan bij andere typen non-hodgkinlymfomen. Er kan een scan nodig zijn als andere onderzoeken erop wijzen dat er lymfoomcellen in het bloed of de lymfeklieren aanwezig zijn.

Het type scan dat het vaakst bij huidlymfoom wordt gebruikt, is een computertomografiescan (CT-scan) van de borstkas, de buik en het bekken (gebied tussen uw heupbeenderen). Bij sommige patiënten kan een ander type scan, het zogeheten positronemissietomografiescan (PET-scan), worden uitgevoerd, dat met een CT-scan kan worden gecombineerd in een zogeheten PET/CT-scan. Met deze scans kunnen zeer gedetailleerde beelden van de inwendige organen worden verkregen. Deze scans worden gewoonlijk poliklinisch uitgevoerd en kunnen in duur variëren van 30 minuten tot 2 uur. PET/CT-scans kunnen niet in alle ziekenhuizen of behandelcentra worden uitgevoerd, zodat het noodzakelijk kan zijn om in plaats van naar een lokaal ziekenhuis naar een groter medisch centrum te gaan.

Bij sommige patiënten bij wie een huidlymfoom wordt vermoed, wordt een beenmergbiopsie uitgevoerd. Bij een beenmergbiopsie wordt met een naald een klein monster van het beenmerg in het heupbeen genomen (het beenmerg is het sponsachtige weefsel binnenin sommige grote botten van het lichaam waarin de bloedcellen zich ontwikkelen). De huid over

het bot wordt eerst verdoofd met een lokaal verdovingsmiddel. Het monster wordt vervolgens onder een microscoop onderzocht om te zien of er lymfoomcellen in zitten. Als er zich na de ingreep pijnklachten voordoen, kan er pijnstillende medicatie worden gebruikt.

Bij vergrote lymfeklieren kan een lymfeklierbiopsie noodzakelijk zijn, waarbij er onder lokale of algehele verdoving een lymfeklier wordt verwijderd. Dit wordt soms een excisiebiopsie genoemd. De lymfeklier wordt vervolgens naar het laboratorium verzonden om onder een microscoop te worden onderzocht.

Bij sommige mensen kan ook een dunnaaldbiopsie (FNA) van een lymfeklier worden uitgevoerd. Hierbij wordt met een dunne naald een beperkte hoeveelheid cellen uit de vergrote lymfeklier opgezogen en niet de hele lymfeklier verwijderd. Soms wordt er voorafgaand aan verwijzing naar een specialistische kliniek eerst een dunnaaldbiopsie gedaan. Na een dunnaaldbiopsie kan het echter nog steeds noodzakelijk zijn om een lymfeklierbiopsie te doen, omdat er bij een dunnaaldbiopsie slechts een beperkte hoeveelheid cellen worden opgezogen. Dat wil zeggen dat er elders in de lymfeklier cellen met afwijkingen kunnen zijn die niet in het monster terecht zijn gekomen.

Al deze onderzoeken worden gedaan om te weten te komen in welke delen van het lichaam het lymfoom aanwezig is. Deze onderzoeken worden ook gedaan om absoluut zeker te stellen dat het lymfoom in de huid is ontstaan en niet vanuit een andere plek in het lichaam naar de huid is uitgezaaid. Dat is belangrijk. Lymfomen die in het inwendige van het lichaam ontstaan, gedragen zich anders dan huidlymfomen en moeten op een andere manier worden behandeld. Nadat alle uitslagen binnen zijn, kan het medisch team gaan bepalen wat de beste behandelingsstrategie is.

De kenmerken van de huidafwijkingen samen met het lichamelijk onderzoek en andere onderzoeksuitslagen voorzien gewoonlijk in:

- een diagnose van het specifieke type huidlymfoom, of het een cutaan T-cellymfoom of cutaan B-cellymfoom is en van welk specifiek type van deze lymfomen er sprake is;
- informatie over of het een langzaam groeiend (laaggradig of indolent) type lymfoom of een sneller groeiend (hooggradig of agressief) type lymfoom is;
- een indicatie over het stadium van de aandoening.

Op basis van het type, de gradering en het stadium van een lymfoom kunnen artsen voorspellen hoe het lymfoom zich waarschijnlijk zal gaan gedragen en bepalen wat de beste behandeling zou kunnen zijn.

### **Wat wordt er met 'stadium' bedoeld?**

Het stadium van een lymfoom geeft aan in welke mate het zich heeft uitgebreid. Het medisch team gebruikt het stadium als richtsnoer bij de vraag welke behandeling de patiënt nodig heeft. Er zijn twee systemen waarmee het stadium van een huidlymfoom kan worden bepaald en waar patiënten bij hun diagnose mee te maken kunnen krijgen. Het eerste systeem is het systeem dat in het verleden bij mycosis fungoides en het sézarysyndroom is gebruikt. Bij dit systeem wordt er, net als bij vele andere vormen van kanker, gebruik gemaakt van vier stadia, namelijk als volgt:

#### *Stadium 1*

Het lymfoom beperkt zich tot de huid (maculae en plaques):

- Stadium 1A betekent dat er minder dan 10 % van de huid is aangedaan.
- Stadium 1B betekent dat er minimaal 10 % van de huid is aangedaan.

#### *Stadium 2*

- Stadium 2A betekent dat er maculae en plaques op de huid aanwezig zijn en dat de lymfeklieren vergroot zijn, maar er komen geen abnormale lymfoomcellen in voor.
- Stadium 2B betekent dat er één of meer verheven bulten of tumoren in de huid aanwezig zijn en dat de lymfeklieren al dan niet vergroot zijn, maar er komen geen lymfoomcellen in voor.

#### *Stadium 3*

80 % of meer van de huid is aangedaan, met gegeneraliseerde roodheid, zwelling, jeuk en soms pijn (erythrodermie). De lymfeklieren kunnen vergroot zijn, maar er komen geen abnormale lymfoomcellen in voor. Verder geldt:

- Stadium 3A betekent dat er weinig of geen lymfoomcellen in het bloed voorkomen (erythrodermatische mycosis fungoides).
- Stadium 3B betekent dat er in bescheiden mate lymfoomcellen in het bloed voorkomen (sézarysyndroom).

#### *Stadium 4*

Naast de huidafwijkingen van stadium 3 geldt voor stadium 4 het volgende:

- Stadium 4A betekent dat er talrijke abnormale lymfoomcellen in het circulerende bloed (sézarisyndroom) of de lymfeklieren voorkomen.
- Stadium 4B betekent dat er lymfoom in andere organen voorkomt.

De stadia worden ook wel met Romeinse cijfers aangeduid: I, II, III of IV.

In een 'vroeg' stadium betekent alle stadia tot 2A. Bij de meeste mensen is het lymfoom ten tijde van de diagnose in een vroeg stadium. Bij enkele mensen is het lymfoom ten tijde van de diagnose in een meer gevorderd stadium (stadium 2B, 3 en 4). Heel zelden heeft het lymfoom zich ten tijde van de diagnose tot het bloed uitgebreid (stadium 3B of 4A, ook sézarisyndroom genoemd).

#### *Bepaling van het stadium volgens het TNMB-systeem*

Voor andere, zeldzamere typen van huidlymfoom wordt er gebruik gemaakt van andere methoden voor het bepalen van het stadium. Deze methoden zijn gewoonlijk gebaseerd op het TNMB-systeem voor het bepalen van het stadium. TNMB staat voor tumor, klier (node), metastase, bloed. In de richtlijnen voor de klinische praktijk van de ESMO wordt aangegeven dat het TNMB-systeem voor bepaling van het stadium ook voor mycosis fungoides en het sézarisyndroom dient te worden gebruikt.

Het TNMB-systeem is een methode voor het vastleggen van stadia van kanker en daarbij worden de volgende punten aangegeven:

- op hoeveel plekken er huidveranderingen zijn, hoe groot die plekken zijn en waar die plekken zich bevinden (weergegeven met een 'T' en een getal tussen 1 en 3);
- hoeveel lymfeklieren er zijn aangedaan en welke lymfeklieren er zijn aangedaan (weergegeven met een 'N' en een getal tussen 0 en 3);
- of er andere delen van het lichaam zijn aangedaan (d.w.z. andere delen dan de huid of lymfeklieren, weergegeven met een 'M' en het getal 0 of 1);
- de mate waarin het lymfoom zich bij de diagnose met sézarycellen heeft uitgebreid naar het circulerende bloed (weergegeven met een 'B' en een getal tussen 0 en 2).

Het TNMB-systeem is nuttig omdat het gedetailleerd is en er latere veranderingen met betrekking tot de stadia in kunnen worden aangegeven. Het is een systeem waarmee artsen de aandoening van de patiënt kunnen volgen en de beste behandeling kunnen bepalen.

## 4 De zorgverleners

Afhankelijk van het land waar u woont, kunnen een aantal verschillende zorgverleners bij uw diagnose, behandeling en zorg betrokken zijn, zoals:

- **Dermatologen** – artsen die zijn gespecialiseerd in huidaandoeningen, met enige specialisatie in huidlymfoom.
- **Hematologen** of **oncologen** – artsen die zijn gespecialiseerd in bloedkanker of kanker in het algemeen.
- **Histopathologen, hematopathologen** of **dermatopathologen** – artsen die zijn gespecialiseerd in klinisch-pathologisch onderzoek, waarbij ze weefsels in het laboratorium op microscopisch/cellulair niveau onderzoeken en testen
- **Radiotherapeutisch oncologen** of **radiologen** – artsen die zijn gespecialiseerd in bestraling voor de behandeling van kanker.
- **Praktijkondersteuners** – geregistreerde verpleegkundigen met vervolgonderwijs en -opleiding die artsen kunnen ondersteunen bij de behandeling van de aandoening, de klachten en symptomen en bijwerkingen.
- **Verpleegkundig specialisten** – gespecialiseerde verpleegkundigen die zich richten op patiëntenzorg met betrekking tot bepaalde aandoeningen of behandelingen.
- **Coördinatoren integrale zorgverlening, patiëntnavigatoren** of **zorgnavigatoren** – gezondheidszorgpersoneel dat oplossingen biedt voor logistieke problemen, patiënten helpt bij de uitvoering van de behandelingsstrategie en patiënten de weg wijst bij hun interacties met het gezondheidszorgsysteem.
- **Sociaal werkers** – geschoold personeel dat de sociale, emotionele en financiële behoeften, alsook behoeften betreffende leefomgeving en behoeften aan ondersteuning van patiënten en hun mantelzorgers in kaart brengt en ondersteuning biedt en regelingen treft in dat verband.
- **Apothekers** – deskundigen op het gebied van geneesmiddelen die inzicht hebben in en advies kunnen geven over het gebruik en de interacties van geneesmiddelen en artsen ondersteunen bij de beoordeling van geneesmiddelallergieën en interacties tussen geneesmiddelen.
- **Psychologen, psychosociaal therapeuten** of **counselors** – geschoolde beroepsbeoefenaren die counseling en psychologische ondersteuning kunnen bieden aan patiënten, zodat ze leren omgaan met emotionele en psychische problemen naar aanleiding van hun diagnose.

- **Voedingsdeskundigen** – deskundigen op het gebied van voeding en voedingsgezondheid die met patiënten werken bij het vinden van de juiste strategieën in verband met het voedsel, de dranken en de voedingsstoffen die ze gebruiken.

In sommige landen en ziekenhuizen werken deze beroepsbeoefenaren (of de meerderheid ervan) nauw samen binnen een multidisciplinair team om gezamenlijk een zo goed mogelijk behandel- en zorgplan voor individuele patiënten op te stellen.

Sommige patiënten betrekken uit een behoefte aan bemoediging een geestelijk begeleider van hun geloofsgemeenschap bij het team dat hen ondersteuning biedt.



## 5 Behandeling

### Voordat er met de behandeling wordt begonnen

Hoe meer kennis u hebt over wat u kunt verwachten voordat er met de behandeling wordt begonnen, des te beter u zult kunnen bepalen (samen met artsen, het behandelteam en gezin/familie/vrienden) welke opties u hebt, wat de voordelen en nadelen van de verschillende behandelingsmethoden zijn en wat voor u uiteindelijk het beste is. Omdat er niet één perfecte pil bestaat waar alles mee kan worden opgelost, bestaat uw persoonlijke remedie waarschijnlijk uit een combinatie van behandelingen, geneesmiddelen en andere methoden – samen met een flinke dosis geduld. Neem uw eigen mogelijkheden, uw levensstijl, de eisen die uw werk aan u stelt en andere dagelijkse bijzonderheden in aanmerking voordat u een besluit neemt over een behandelingsstrategie.

Het doel van de behandeling voor huidlymfoom is om het lymfoom in remissie te brengen met een huid zonder maculae, plaques of tumoren; het aantal T-cellen in het bloed terug te dringen (bij het sézarysyndroom); en klachten zoals pijn, jeuk, branderig gevoel en roodheid te verlichten. Er zijn echter heel weinig onderzoeken gedaan om de therapieën voor huidlymfoom onderling op effectiviteit te vergelijken, zodat het behandelteam er bij elke individuele patiënt min of meer proefondervindelijk achter moet zien te komen wat voor een bepaalde patiënt de juiste combinatie van behandelingen is. Bovendien reageren patiënten vaak beter op behandelingen wanneer ze een gezond dieet aanhouden en zorgen voor voldoende lichaamsbeweging en het steeds aan hun arts laten weten als er zich nieuwe klachten of symptomen of veranderingen in de gezondheidstoestand voordoen.

De behandelingen verschillen van patiënt tot patiënt, afhankelijk van de klachten en symptomen, het stadium van de aandoening, eerdere behandelingen en het persoonlijke gezondheidsprofiel (waaronder de leeftijd, levensstijl en mogelijke andere aandoeningen).

De behandelingen zijn in twee categorieën onder te brengen:

- ze zijn gericht op de huid (op de huid gerichte therapieën); of
- ze zijn gericht op het hele lichaam (systemische therapieën).

Bij veel patiënten met een vroeg stadium van de aandoening zijn de op de huid gerichte therapieën effectief. Patiënten met huidlymfoom bij wie de aandoening niet reageert op de

op de huid gerichte therapieën of zich heeft uitgebreid naar het bloed en de inwendige organen, moeten met systemische therapieën worden behandeld. Agressievere therapieën worden in de latere stadia van de aandoening noodzakelijk, wanneer maligne T-cellen minder van de huid afhankelijk zijn en de aandoening zich buiten de huid uitbreidt.

In het verloop van de behandeling van huidlymfomen maken zorgverleners, anders dan bij andere vormen van kanker, vaak meermalen gebruik van dezelfde behandeling, zoals fotherapie en bestraling. Wat een keer heeft gewerkt, werkt vaak weer. Hoewel uw artsen dienen bij te houden welke behandelingen u hebt gehad, vindt u het misschien nuttig om dat ook zelf bij te houden, zodat u dat altijd kunt nakijken.

Om te kunnen besluiten wat het juiste behandelingstraject is voor u, zijn er, behalve ‘Wat zijn de bijwerkingen?’ en ‘Hoe goed werkt deze behandeling?’, een aantal goede andere vragen die u aan uw behandelteam kunt stellen, zoals:

- Hoe zeker bent u over mijn diagnose huidlymfoom?  
*[Hoe onzekerder uw arts is over de diagnose, hoe minder risico u moet nemen met therapieën.]*
- Welk type huidlymfoom heb ik?  
*[Het is belangrijk dat u weet wat uw subtype is. Patiënten met mycosis fungoides dienen andere behandelingsopties te verwachten dan patiënten met het sézarysyndroom of cutaan B-cellymfoom.]*
- In welk stadium is mijn huidlymfoom en wat is mijn prognose?  
*[Dit is een belangrijke vraag. In het algemeen dienen patiënten met een vroeg stadium van huidlymfoom geneesmiddelen met topische toepassing of behandeling met ultraviolet licht te overwegen, in plaats van orale en intraveneuze geneesmiddelen, omdat die behandelingen gewoonlijk zeer effectief zijn, minder bijwerkingen hebben en de prognose gewoonlijk heel goed is. Omdat patiënten met een meer gevorderd stadium van huidlymfoom een slechtere prognose hebben, kunnen deze patiënten overwegen om meer risico te nemen bij de keuze van een therapie.]*
- Wat zijn de bijwerkingen op de korte en lange termijn? Hoe waarschijnlijk zijn die bijwerkingen? Verdwijnen ze weer en hoe lang duren ze?  
*[De antwoorden op deze vragen zijn in veel gevallen een belangrijke factor wanneer patiënten besluiten nemen over welke behandeling ze willen.]*

- Hoeveel ongemak brengen de verschillende behandelingsopties met zich mee? (Hoe vaak? Waar? Hoe lang?)

*[Helaas brengen alle behandelingen in ieder geval enig ongemak voor patiënten met zich mee, maar alle patiënten zullen de vraag in hoeverre een specifiek behandelingsschema in hun leven is in te passen anders beantwoorden.]*

Eén manier om overzicht te houden op alle bijzonderheden en informatie is om een tabel met al uw opties en de factoren die belangrijk voor u zijn op te stellen. De tips hieronder kunnen ook nuttig zijn:

- Vind zo mogelijk een arts of gezondheidszorgvoorziening die is gespecialiseerd in huidlymfoom of die kan samenwerken of overleg plegen met specialisten elders.
- Wanneer u in de kliniek bent, weet u misschien niet meer welke vragen u wilde stellen. Schrijf uw vragen van tevoren op en noteer na elk bezoek de antwoorden die u hebt gekregen, zodat u ze niet kunt vergeten.
- Neem iemand met u mee, zodat u met iemand anders kunt bespreken wat de arts heeft gezegd.
- Vraag naar het oordeel van een tweede deskundige. Veel mensen krijgen graag informatie vanuit verschillende bronnen, zodat ze met voldoende vertrouwen beslissingen over behandelingen kunnen nemen.
- Neem de tijd om over uw opties na te denken en vermijd het gevoel dat u onmiddellijk een besluit moet nemen.
- Zorg ervoor dat uw behandelteam uw standpunten en wensen begrijpt. Verstrek alle persoonlijke bijzonderheden over uw levensstijl, planning, alledaagse activiteiten en punten van zorg, zodat het team een zo goed mogelijk inzicht heeft in uw situatie en welke factoren van invloed zijn op uw behandelingskeuzes. Afhankelijk van uw situatie kan de ene behandeling beter zijn dan de andere. Informeer naar alle mogelijke behandelingsopties, zodat u over alle informatie beschikt voordat u beslissingen neemt.

## **Steun van vrienden en familie**

Voor op de huid gerichte behandelingen hebt u geen vriend of familielid nodig om u naar huis te rijden. U kunt echter troost vinden in de steun van iemand die u nabij is wanneer u naar de afspraken voor fotherapie, topische therapie of radiotherapie gaat.

Bij de systemische therapieën is het een goed idee om iemand met u mee te nemen, met name bij de eerste cyclus wanneer u nog niet weet hoe u op de medicatie zult reageren. Een

zorgzame metgezel kan nervositeit of angst wegnemen en als er zich bij u een allergische reactie op een behandeling zou ontwikkelen en uw klachten moeten worden behandeld met een antihistaminicum zoals Benadryl, waar je slaperig van kunt worden, is het plezierig om iemand aan uw zijde te hebben die u tijdens de behandeling kan ondersteunen en naar huis kan brengen.

Bij de meeste mensen treden er zelfs bij chemotherapieën niet onmiddellijk na de toediening klachten op. Het duurt verscheidene dagen voordat misselijkheid, braken en andere effecten in verband met de behandeling optreden, maar het is altijd geruststellend om iemand aan je zijde te hebben, zodat u zich niet al te ongerust gaat maken.

## **Omgaan met angst**

Omdat u zich bij sommige behandelingsmethoden opgesloten zou kunnen voelen of last van claustrofobie zou kunnen krijgen, kunnen er zich bij u voorafgaand aan of tijdens de behandeling gevoelens van angst ontwikkelen. Integratieve processen zoals hypnotherapie kunnen helpen om kalm en in balans te blijven wanneer u dergelijke moeilijke situaties het hoofd moet bieden. Aanvullende zorg kan vaak helpen om uw emoties en lichamelijke klachten en symptomen in evenwicht te brengen. Overweeg om te rade te gaan bij een voedingsdeskundige, reikitherapeut, massagetherapeut, hypnotherapeut, acupuncturist, acupressurist, yogaleraar, Qigong instructeur of andere welzijnswerkers voor hulp bij het omgaan met stress en het houden van een gevoel van controle.

## **Lichamelijke beperkingen tijdens de behandeling**

Veel patiënten kampen met vermoeidheid of depressie tijdens hun behandeling. Doordat u weet dat dit een reële mogelijkheid is, kunt u zich op een dergelijk gevolg van uw behandeling voorbereiden door een beroep te doen op een therapeut om tijdens de behandeling mee te praten en/of door uw planning te wijzigen met het oog op een lager energiepeil. Loop niet te hard. Neem niet te veel taken in uw planning op. Probeer onbelangrijke afspraken uit te stellen totdat uw behandelingskuur is afgelopen.

Artsen en verpleegkundigen zullen u waarschijnlijk vragen of u moeilijk in slaap kunt vallen, of u nare dromen of nachtmerries hebt en of u zich verdrietig, verslagen of moe voelt. Het is goed om te weten dat sommige behandelingen daadwerkelijk depressie kunnen veroorzaken, wees dus niet bang om een beroep te doen op antidepressiva of andere geneesmiddelen om deze bijwerkingen te verlichten.

## Behandelingsopties

**Opmerking vooraf.** Omdat er tussen landen verschillen in de beschikbaarheid van behandelingen en therapieën kunnen zijn, zullen niet alle behandelingen die in dit onderdeel worden genoemd in alle Europese landen beschikbaar zijn.

### Op de huid gerichte therapieën

Op de huid gerichte of topische behandelingen zijn behandelingen die rechtstreeks op de huid worden aangebracht. Deze behandelingen worden vaak in de vroege stadia van huidlymfoom gebruikt met het doel om de aandoening onder controle te krijgen, de symptomen te behandelen en bijwerkingen tot een minimum te beperken. Het gaat daarbij om de volgende behandelingen:

- steroïden;
- chemotherapie;
- fotherapie of lichtbehandeling (PUVA en UVB);
- radiotherapie.

Bij de meeste topische behandelingen kan het nodig zijn dat patiënten hun huid reinigen en voorbereiden. De behandeling kan beter in de huid doordringen als de huid van tevoren goed gehydrateerd is. Het is een goed idee om voorafgaand aan het aanbrengen van de medicatie een bad of douche te nemen, zodat de huid goed gehydrateerd is. Veel patiënten brengen een droge huid in verband met hun aandoening; vochtinbrengende crèmes werken beter als de huid eerst is geweekt en vervolgens met een verzachtend middel wordt afgesloten.

#### *Topische steroïden*

Topische steroïden zijn de hoeksteen van de behandeling voor talrijke huidaandoeningen. Ze zijn niet cosmetisch, maar leiden daadwerkelijk tot vernietiging van lymfocyten. Deze middelen hebben meerdere immunosurveillance-effecten en anti-inflammatoire effecten. In de vroege stadia van de aandoening kunnen de huidafwijkingen bij behandeling met topische steroïden verdwijnen en gedurende langere tijd wegblijven. De jeuk wordt bij gebruik van deze middelen vaak een stuk minder. Topische steroïden zijn in diverse formuleringen verkrijgbaar, waaronder crèmes, zalven, lotions, oplossingen en gels. Verschillende landen brengen de sterkte van topische steroïden onder in verschillende categorieën, zodat uw behandelteam u zal voorlichten over of de behandelingen van geringe, matige, hoge of zeer hoge sterkte zijn. Sommige van deze middelen zijn vrij verkrijgbaar bij een apotheek of drogist, terwijl andere alleen op voorschrift beschikbaar zijn.

### *Fototherapie / lichttherapie*

Een van de meest aanbevolen behandelingen voor huidlymfoom, met name in de vroege stadia, is ultravioletlichttherapie (fototherapie). De ultraviolette component van zonlicht vertraagt de groei van huidcellen, vermindert ontsteking en wordt vanwege de goede werking al heel lang bij veel huidaandoeningen gebruikt, waaronder huidlymfoom. Patiënten bij wie grotere delen van de huid zijn aangedaan (meer dan 30 % van het totale lichaamsoppervlak) wordt vaak fototherapie voorgeschreven wanneer topische behandelingen onpraktisch kunnen zijn.

Fototherapie wordt gegeven als ultraviolet B-licht (UVB) of ultraviolet A-licht (UVA), dat vaak in combinatie met psoraleen, een fotosensibiliserende (lichtgevoeligheid verhogende) tablet, wordt gebruikt. Psoraleen in combinatie met UVA wordt vaak met PUVA aangeduid. In het algemeen is UVB-therapie breder beschikbaar, waarbij PUVA dan beschikbaar is op grotere of meer gespecialiseerde behandelcentra.

- UVB (dat in de vorm van smalband-UVB of breedband-UVB wordt toegepast) verwijst naar een kleiner deel van het golflengtebereik van ultraviolet licht dat zonnebrand veroorzaakt. In een gecontroleerde omgeving kan fototherapie met UVB tot aanzienlijke verbetering van huidafwijkingen zoals maculae of plaques leiden en ook jeukklachten terugdringen. Bij deze vorm van UV-lichtbehandeling hoeft geen orale medicatie te worden toegediend. UVB kan in een particuliere dermatologiepraktijk of een ziekenhuisomgeving worden gegeven. De meeste patiënten krijgen 3 behandelingen per week, waarbij de duur van de behandeling toeneemt van enkele seconden tot enkele minuten. Naarmate de aandoening verbetert en remissie wordt bereikt, neemt het aantal UVB-behandelingen af tot 1 per week.
- PUVA verwijst naar ultraviolet A-licht (een groter golflengtebereik van ultraviolet licht) plus psoraleen, een chemische verbinding waardoor UVA-licht in huidcellen biologisch actief wordt. De PUVA-behandeling dringt dieper door in de huid en is nuttig bij de behandeling van patiënten met dikkere plaques of bij patiënten bij wie de haarfollikels bij het huidlymfoom zijn betrokken. PUVA wordt net als de UVB-therapie in een dermatologiepraktijk of een ziekenhuisomgeving gegeven. De voorgeschreven psoraleenmedicatie wordt 1 uur voorafgaand aan de blootstelling aan UVA-licht ingenomen. Er wordt tot 12 tot 24 uur na afloop van de behandeling oogbescherming gedragen. Nadat er bij een patiënt met PUVA klinische verbetering is bereikt, wordt

het aantal behandelingen geleidelijk afgebouwd met als doel 1 behandeling om de 4 tot 8 weken.

### Vorbereiding op PUVA

Voor patiënten die met PUVA worden behandeld is oogbescherming essentieel. Er bestaat een theoretisch, echter minimaal, risico dat er zich bij patiënten vanwege de blootstelling aan UVA-lampen cataracten (ooglenzavertroebelingen) ontwikkelen. Met het oog daarop is het een goed idee om voordat er met de behandeling wordt begonnen een oogonderzoek te laten doen om de ooglenzen te controleren. Zorg er ook voor dat u oogbescherming hebt, een goed afsluitende, geen UVA-stralen doorlatende zonnebril, die u op de dagen van uw PUVA-behandelingen tot zonsongang moet dragen.

Omdat uw gevoeligheid voor UV-licht na de PUVA-behandeling nog verhoogd is, zult u daar bij de planning van uw behandelingssessies zo mogelijk rekening mee willen houden. Om de dag met een PUVA-behandeling te beginnen zou een onverstandige keuze kunnen zijn, omdat u gedurende de rest de dag waarschijnlijk regelmatig aan zonlicht zult worden blootgesteld. Bespreek de specifieke eisen die uw levensstijl en uw alledaagse activiteiten met zich meebrengen met uw arts om te bepalen op welk moment van de dag de lichtbehandelingen het beste kunnen worden gepland.

Bespreek met uw arts ook de mogelijke bijwerkingen van deze behandeling (bijvoorbeeld misselijkheid), of andere behandelingen, omdat bepaalde natuurgeneesmiddelen deze symptomen kunnen verlichten.

### *Topische chemotherapie*

Chloormethine (Mustargen®), ook stikstofmosterd genoemd, is een cytotoxisch (celdodend) chemotherapeutisch middel met topische toepassing bij huidlymfoom in een vroeg stadium. Bij dit geneesmiddel zijn zeer goede resultaten gezien bij gebruik bij patiënten bij wie beperkte delen of uitgebreide delen van de huid zijn aangedaan en de aandoening niet of niet meer op andere op de huid gerichte therapieën reageert. Een apotheek die voorziet in apotheekbereidingen (een bereidingsapotheek) bereidt de stikstofmosterdbehandeling gewoonlijk door stikstofmosterd in een zalf of gel te mengen. Er kan ook een kant-en-klare stikstofmosterdgel, Valchlor® of Ledaga®, worden voorgeschreven. Topisch stikstofmosterd wordt niet via de huid in het lichaam opgenomen, zodat het geen misselijkheid of haaruitval veroorzaakt. Onopvallende huidafwijkingen kunnen door deze behandeling meer zichtbaar worden, maar dat wijst niet op een verergering van de aandoening. Het geneesmiddel dient niet op het gezicht of de geslachtsorganen te worden aangebracht. Een vaak voorkomende

bijwerking is irritatie van de huid of een allergische reactie, zodat men u kan vragen om het geneesmiddel voorafgaand aan uitgebreider gebruik eerst 7 tot 10 dagen op een klein deel van de huid aan te brengen voor controle op deze bijwerkingen.

#### *Bexaroteen (Targretin®) gel*

Bexaroteen of Targretin® is een derivaat van vitamine A dat behoort tot een grotere geneesmiddelenklasse, de zogeheten retinoïden, die retinoïdreceptoren activeren. Na activatie stimuleren retinoïd-X-receptoren (RXR's) celdood van abnormale T-cellen. Targretin® gel is een topisch middel dat wordt gebruikt voor de behandeling van hardnekkige huidafwijkingen in de vroege stadia van huidlymfoom. In de eerste weken van de behandeling wordt Targretin® gel vaak samen met een topisch steroïd gebruikt om irritatie op de plaats waar het middel wordt aangebracht te verminderen.

#### *Tazaroteen (Tazorac®) crème*

Tazaroteen is ook een retinoïd. Het middel bindt aan retinoïnezuurreceptoren (RAR's), wat tot anti-inflammatoire effecten zou leiden. Deze crème kan plaatselijk irritatie en een droge huid veroorzaken.

#### *Imiquimod (Aldara®) crème*

Imiquimodcrème is een middel dat het immuunsysteem activeert. Het stimuleert het immuunsysteem tot een respons waarbij abnormale cellen worden herkend en vernietigd. De crème kan alleen op kleine delen van de huid worden aangebracht; als zodanig kan het middel het beste voor geïsoleerde of niet op gebruikelijke behandelingen reagerende afwijkingen worden gebruikt. Het middel kan ontsteking van de huid veroorzaken en in sommige gevallen griepigheid.

#### *Efudix*

Efudix is een crème die wordt gebruikt bij de behandeling van huidkanker en onderzoek wijst erop dat het kan helpen bij sommige mensen met huidlymfoom.

#### *Tacrolimus*

Tacrolimus is een immunomodulerende zalf, die wordt geclassificeerd als een niet-steroïde behandeling voor gebruik bij eczeem. Het kan ontsteking bij huidlymfoom verminderen en kan worden gebruikt als bijwerkingen van steroïden een probleem vormen.



### *Radiotherapie*

Radiotherapie heeft een lange geschiedenis bij de behandeling van huidlymfoom, die stamt uit het begin van de 20ste eeuw. Er wordt gebruik gemaakt van fotonenstraling (röntgenstraling) of vaker vormen van elektronenstraling. Er zijn momenteel twee vormen van bestraling:

- plaatselijke bestraling; of
- totale huidbestraling met elektronen (TSEB).

Bij beide vormen dringt de straling niet dieper door dan de huid en blijven de bijwerkingen beperkt.

Plaatselijke bestraling, waarbij de straling op een beperkt huidoppervlak wordt gericht, kan worden gegeven in de vorm van een elektronenbundel die door een stralingsbron op afstand wordt afgegeven of in de vorm van brachytherapie, wat een vorm van bestraling is waarbij de straling wordt afgegeven door een applicator die op de huid is geplaatst en de contouren van de huid volgt. Bij plaatselijke bestraling worden er gewoonlijk tussen de 2 en 15 behandelingen gegeven.

Totale huidbestraling met elektronen (TSEB) is in de loop der jaren sterk gewijzigd en veel verbeterd met het doel de straling specifiek op de huid te richten en beschadiging van de diepere weefsels tot een minimum te beperken. De TSEB-therapie wordt poliklinisch gegeven onder leiding van een ter zake deskundig radioloog. Patiënten worden gewoonlijk dagelijks met TSEB behandeld in een behandelingscyclus die in duur kan variëren van 3 tot 10 weken. De TSEB-therapie is als op de huid gerichte therapie zeer effectief bij patiënten bij wie grote delen van de huid zijn aangedaan met huidafwijkingen zoals plaques of tumoren.

### **Systemische therapieën**

Systemische therapieën betreffen het hele lichaam en worden gewoonlijk bij gevorderd huidlymfoom gebruikt of in gevallen waarin het lymfoom niet reageert op topische behandelingen.

### *Extracorporele fotofereze (ECP)*

Extracorporele fotofereze (ECP) is een immunotherapie die wordt aanbevolen bij patiënten met huidlymfoom bij wie abnormale T-cellen in het circulerende bloed zijn vastgesteld. Bij

ECP worden de witte bloedcellen van het overige bloed gescheiden en buiten het lichaam (extracorporeel) blootgesteld aan UVA-licht en psoraleen; daarna worden de witte bloedcellen via een infuus weer teruggegeven. Er wordt verondersteld dat de witte bloedcellen die aan UVA-licht zijn blootgesteld een cytotoxisch effect op maligne T-cellen hebben. ECP wordt vaak in combinatie met andere behandelingen (interferonen, Targretin®) gebruikt.

De fotofereesebehandelingen worden om de 2 tot 4 weken op twee opeenvolgende dagen door verpleegkundigen poliklinisch uitgevoerd.

Hoe meer een patiënt over fotofereese weet, des te beter de behandeling zal verlopen. Het wordt aanbevolen om voordat er met de fotofereese wordt begonnen bepaalde bloedtesten uit te voeren. Artsen controleren vaak de T-cellen, het aantal rode bloedcellen en de bloedstolling van de patiënt, zodat ze over uitgangswaarden beschikken voordat er met het behandelingsschema voor fotofereese wordt begonnen.

Er moet bij fotofereese om oogbescherming worden gedacht; patiënten moeten ervoor zorgen dat ze over middelen voor oogbescherming beschikken voordat er met de behandeling wordt begonnen. Hoe beter de vochtbalans van een patiënt op orde is, hoe gemakkelijker het zal zijn om aders aan te prikken voor de behandeling; patiënten moeten er dus voor zorgen dat ze verscheidene dagen voorafgaand aan de behandeling voldoende vocht binnenkrijgen. Veel artsen bevelen aan dat patiënten even rondlopen op de fotofereeseafdeling voordat de behandeling bij hen wordt uitgevoerd en wordt gekeken welke aders het beste kunnen worden aangeprikt.

Omdat de behandeling de nodig tijd in beslag neemt, is het misschien een goed idee om leesstof of films mee te nemen, zodat de tijd wat sneller gaat. Patiënten krijgen de kans om op de behandelafdeling met anderen contacten aan te knopen, omdat bij veel patiënten hetzelfde behandelingsschema wordt aangehouden en ze zodoende elke keer bekende gezichten zien.

### *Steroidtabletten*

Steroïden zijn geneesmiddelen die worden gebruikt voor de behandeling van uiteenlopende huidaandoeningen. Bij huidlymfoom kunnen steroïden die in tabletvorm oraal (via de mond) worden ingenomen, worden gebruikt voor downregulatie van ontstekingscellen wanneer de huidaandoening uitgebreid is en de symptomen uitgesproken zijn.

Voorbeelden van steroïdtabletten zijn cortison, prednison en methylprednisolon. Prednison kan in een geleidelijk dalende dosering worden voorgeschreven, waarbij de dosering in de loop van enkele weken wordt afgebouwd van tussen de 40 en 60 mg tot 5 mg. In andere omstandigheden kan een lage dosis prednison (10 tot 20 mg) gedurende een langere tijd dagelijks worden toegediend. Enkele van de bijwerkingen die vaak bij langdurige toediening van steroïdtabletten worden gezien, zijn vochtretentie, gewichtstoename, verhoogde bloeddruk, verhoogde bloedsuiker, verhoogde eetlust, geïrriteerde maag, verhoogde stemming, slaapstoornis, acne, vertraagde wondgenezing, verzwakte botten en spieren en een groter aantal infecties.

### *Biologische geneesmiddelen (biologicals) / immunotherapieën / gerichte therapieën*

Bij biologische therapieën (of immunotherapieën) wordt gebruik gemaakt van het eigen immuunsysteem van het lichaam voor de bestrijding van het huidlymfoom.

#### Interferonen

Interferon is een eiwit dat normaal in het lichaam aanwezig is en antivirale, anticarcinogene en immunologische eigenschappen heeft en in grote hoeveelheden voor gebruik als geneesmiddel kan worden vervaardigd. Bij de behandeling van CTCL in een gevorderd stadium proberen artsen het immuunsysteem op een gerichte wijze te stimuleren. Interferon alfa-2b (Intron A®) en interferon gamma-1b (Actimmune®) vertegenwoordigen twee verschillende categorieën van synthetische interferonen die bij de behandeling van deze aandoening worden gebruikt. Interferon wordt door de patiënt zelf door middel van subcutane injecties toegediend, meestal 3 keer per week. Er moet laboratoriumonderzoek worden gedaan voor controle van het bloedbeeld en de leverfunctie. Interferon wordt in de meeste gevallen in combinatie met andere therapievormen gebruikt, zoals fotofereze.

#### Retinoïden

**Bexaroteen (Targretin®)** is een derivaat van vitamine A dat behoort tot een grotere geneesmiddelenklasse, de zogeheten retinoïden. Na activatie stimuleren retinoïd-X-receptoren (RXR's) celdood van abnormale T-cellen. Oraal bexaroteen (capsules) is a systemisch middel dat is goedgekeurd voor gebruik bij alle stadia van cutaan T-cellymfoom. Er moet gedurende deze therapie bloedonderzoek worden gedaan voor controle van lipiden en het schildklierhormoon.

#### HDAC-remmers

**Vorinostat (Zolinza®)** is een orale histondeacetylaseremmer (HDAC-remmer) voor patiënten met progressieve of hardnekkige vormen van huidlymfoom. Remming van HDAC

bevordert transcriptie van het DNA van een cel, zodanig dat kankercellen niet overleven. Bij deze medicatie moet in de eerste weken van de behandeling frequent het bloed, de elektrolyten, het aantal bloedplaatjes en de hartfunctie (d.m.v. ecg's) worden gecontroleerd. Vorinostat wordt alleen of in combinatie met andere therapieën gebruikt.

**Romidepsine (Istodax®)** is een andere HDAC-remmer die beschikbaar is voor patiënten met huidlymfoom die eerder met minstens één systemische therapie zijn behandeld. Romidepsine wordt 3 achtereenvolgende weken 1 keer per week door middel van een 4 uur durende intraveneuze infusie toegediend, gevolgd door een week zonder romidepsine. Net als bij andere HDAC-remmers is bloedonderzoek essentieel, waarbij onder meer de elektrolyten, magnesium en de bloedplaatjes worden gecontroleerd.

#### Proteasoomremmers

**Bortezomib (Velcade®)** is een remmer van proteasomen, die in cellen de functie hebben om ongewenste eiwitten af te breken. Bij bepaalde vormen van kanker worden eiwitten die anders de kankercel zouden kunnen vernietigen, te snel afgebroken. Het wordt in een cyclus van 21 dagen om de 4 dagen, van dag 1 tot dag 11, intraveneus toegediend. Mogelijke bijwerkingen zijn tintelingen in de handen en voeten of veranderingen in de bloedceltellingen.

#### Monoklonale antilichamen

**Alemtuzumab (Campath®)** is een monoklonaal antilichaam dat is gericht tegen het CD52-antigeen (of de CD52-marker) dat op het celoppervlak van zowel B-lymfocyten als T-lymfocyten wordt aangetroffen. Het wordt gewoonlijk in een lage dosering door middel van subcutane injectie toegediend; soms wordt het tijdens een kuur van 8 tot 12 weken 3 keer per week intraveneus toegediend. Patiënten die met alemtuzumab worden behandeld, wordt orale antibiotica en antivirale middelen voorgeschreven om het immuunsysteem tijdens de behandeling en tot 6 maanden daarna te beschermen.

**Brentuximab vedotin (Adcetris®)** is een monoklonaal antilichaam dat is gericht tegen het CD30-antigeen (of de CD30-marker) dat op het celoppervlak van sommige T-lymfocyten en andere immuuncellen wordt aangetroffen en is gekoppeld aan een chemotherapeutisch middel dat wordt afgegeven aan de kankercellen. Het middel wordt om de 3 weken door middel van intraveneuze infusie toegediend. De meest voorkomende bijwerkingen zijn tintelingen in de handen en voeten, misselijkheid, verlaging van het aantal bloedcellen (bloedplaatjes, rode of witte bloedcellen), vermoeidheid en diarree.

**Pembrolizumab (Keytruda®)** is een monoklonaal antilichaam dat zich bindt aan de PD-1-receptor op T-lymfocyten en andere immuuncellen, waarbij de activiteit van de PD-1-receptor wordt geblokkeerd. De signaaltransductie via de PD-1-receptor remt de functie van T-cellen, die zich anders zouden richten tegen kankercellen. Pembrolizumab is een vorm van immunotherapie, omdat het de downregulatie (afremming) van het immuunsysteem tegengaat. Het middel wordt om de 3 weken door middel van intraveneuze infusie toegediend.

**Rituximab (MabThera®)** is een monoklonaal antilichaam dat wordt gebruikt bij de behandeling van vele typen non-hodgkinlymfomen en ook werkt bij cutane B-cellymfomen. Het is in toenemende mate verkrijgbaar als biosimilar (een generiek geneesmiddel met dezelfde biologische werking als het oorspronkelijke merkgeneesmiddel).

**Mogamulizumab (Poteligeo®)** is een monoklonaal antilichaam dat is gericht tegen de CC-chemokinereceptor-4 en wordt gebruikt voor gerecidiveerd (teruggekomen) of refractair (niet meer op een bepaalde behandeling reagerend) mycosis fungoides of het sézarysyndroom.

### *Chemotherapie*

Chemotherapie met één middel of een combinatie van middelen kan worden gebruikt voor de behandeling van vormen van gevorderd huidlymfoom. Combinatiechemotherapie of chemotherapie met meerdere middelen wordt gewoonlijk gereserveerd voor gevorderde ziektestadia. De volgende chemotherapeutische middelen die afzonderlijk worden gegeven staan bekend als 'zachter', in de zin dat ze in geringe mate tot haaruitval en braken leiden. Bij de meeste van deze middelen wordt het aantal bloedcellen (bloedplaatjes, rode of witte bloedcellen), de nierfunctie en de leverfunctie gecontroleerd.

**Methotrexaat (Matrex®)** is een antimetabool die wordt gebruikt voor talrijke aandoeningen met een immunologische basis. Het middel verstoort het foliumzuurmetabolisme in kankercellen. Bij huidlymfoom wordt dit middel in orale vorm, gewoonlijk als een tablet, wekelijks toegediend.

**Pralatrexaat (Folotyn®)** wordt gebruikt bij de behandeling van mycosis fungoides dat is getransformeerd naar grootcellig T-cel lymfoom en andere agressieve non-hodgkinlymfomen zoals perifere T-cellymfoom. Het middel is een antifolaat of foliumzuurantagonist die op dezelfde metabole route is gericht als methotrexaat. Patiënten die met pralatrexaat worden behandeld, nemen elke dag een dosis foliumzuur in en krijgen om de 8 tot 12 weken een

vitamine B12-injectie. Het wordt in cycli van 7 weken gedurende 6 achtereenvolgende weken wekelijks intraveneus toegediend, gevolgd door een week zonder pralatrexaat.

**Liposomaal doxorubicine (Doxil®)** is een speciale formulering van doxorubicine, een geneesmiddel dat de DNA-activiteit in kankercellen belemmerd. Het liposoom, een microscopisch bolletje dat bestaat uit een mantel van lipiden rondom het doxorubicine, beperkt de bijwerkingen tot een minimum en verbetert de werking. Doxorubicine wordt om de 2 tot 4 weken door middel van intraveneuze infusie toegediend. Bij bepaalde patiënten wordt de hartfunctie beoordeeld voordat er met de behandeling wordt begonnen.

**Gemcitabine (Gemzar®)** is een chemotherapeutisch middel dat werkt doordat het de DNA-synthese in kankercellen belemmert. Het wordt volgens verschillende doseringsschema's door middel van intraveneuze infusie toegediend.

#### *Combinatiechemotherapie*

Gebruik van combinaties van chemotherapeutische middelen bij huidlymfoom dient te worden afgeraden, omdat nooit is bewezen dat deze combinaties effectiever zijn dan het na elkaar gebruiken van één middel en deze combinaties altijd toxischer zijn. Intraveneuze combinatiechemotherapie met CHOP (cyclofosfamide, doxorubicine, vincristine en prednison), ESHAP (etoposide, Solu-Medrol, hoge dosis Ara-C en cisplatine) en GND (gemcitabine, Navelbine en Doxil) of orale combinatiechemotherapie met PEP-C (chloorambucil, cyclofosfamide, etoposide, prednison) kunnen worden gebruikt wanneer er geen andere therapie beschikbaar is of in bijzondere omstandigheden als een methode om een kortstondige respons teweeg te brengen ter voorbereiding op een beenmergtransplantatie.

#### *Stamceltransplantatie*

Beenmergtransplantatie of stamceltransplantatie wordt overwogen bij patiënten bij wie de aandoening in een gevorderd stadium is. Allogene stamceltransplantatie is de aanbevolen transplantatiemethode bij patiënten met huidlymfoom in een gevorderd stadium. De meeste patiënten met huidlymfoom zullen deze optie echter nooit in overweging hoeven te nemen. Allogene stamceltransplantatie verwijst naar een ingreep waarbij gezonde stamcellen van een andere persoon bij de patiënt worden geïmplant. Bronnen van stamcellen zijn beenmerg, circulerend bloed of navelstrengbloed. Hematopoëtische stamcellen kunnen zich ontwikkelen tot alle typen cellen die in het circulerende bloed voorkomen. Stamcellen ontwikkelen zich tot bloedcellen en vormen componenten die noodzakelijk zijn voor het functioneren van het immuunsysteem. Bij een transplantatie worden gezonde stamcellen

door middel van infusie in het lichaam gebracht, die zich vervolgens gaan vermenigvuldigen en gaan ontwikkelen tot de verschillende onderdelen van het bloed die noodzakelijk zijn voor het lichaam en het immuunsysteem.

### **Klinische onderzoeken**

De beste manier om effectieve geneesmiddelen en nieuwe behandelingsmethoden voor huidlymfoom te vinden is voortgezet onderzoek, waaronder klinisch onderzoek. Omdat deze aandoening minder vaak voorkomt dan andere vormen van kanker, zijn wetenschappers afhankelijk van bereidwillige deelnemers. Klinische onderzoeken zijn van doorslaggevende betekenis bij het vaststellen van prognostische behandelingsstrategieën en het bepalen van optimale doseringen voor patiënten.

Als u geïnteresseerd bent in deelname aan een klinisch onderzoek, heb dan een gesprek met uw arts over welke beschikbare onderzoeken voor u geschikt zouden kunnen zijn.

## 6 Omgaan met de bijwerkingen van de behandeling

Behandelingen zijn bedoeld om de klachten en symptomen van uw aandoening te verlichten, maar de bijwerkingen van de behandelingen kunnen vaak ongemak veroorzaken en het dagelijks leven moeilijk maken. Laat het uw arts weten als u last krijgt van bijwerkingen zoals:

- irritatie en ontsteking van de huid;
- roodheid, huiduitslag en jeuk;
- hittegevoel, pijnlijk gevoel of branderig gevoel van de huid (zoals zonnebrand);
- vermoeidheid of depressie;
- griepigheid.

Veel orale geneesmiddelen en i.v. chemotherapie kunnen ook leiden tot een verandering in de eetlust of een volledig gebrek aan eetlust. Als u te maken hebt met aanhoudende misselijkheid, braken en gewichtsverlies, doe dan een beroep op een voedingsdeskundige om te bespreken hoe u meer voedsel kunt binnenkrijgen zonder dat uw lichaam protesteert. Er kunnen in verband met het maag-darmkanaal andere problematische bijwerkingen optreden, zoals diarree of verstopping. Probeer het tijdstip van de dag waarop u de medicatie gebruikt te wijzigen, daardoor zou de eetlust kunnen verbeteren en de bijwerkingen in verband met het maag-darmkanaal minder kunnen worden.

Veel patiënten met huidlymfoom kampen met sterke vermoeidheid als een bijwerking van de behandeling. Als dat het geval is, probeer dan voorzorgsmaatregelen te nemen; loop niet te hard, plan zo nodig momenten van rust gedurende de dag en pas zo mogelijk uw werkplanning aan. Het is belangrijk dat u uw leven afstemt op de veranderingen die deze aandoening met zich meebrengt en op de behandelingen voor de aandoening. Het is ook van essentieel belang om de juiste voeding te gebruiken, genoeg slaap te krijgen en vriendelijk voor uzelf te zijn, in plaats van dingen af te strepen op een vaste to-dolijst en u te onderwerpen aan de wensen van anderen. Goed voor uzelf zorgen is van essentieel belang en is van invloed op de resultaten van uw behandeling en het genezingsproces.

Als de behandeling een depressie bij u heeft veroorzaakt, bespreek dat dan met uw arts en vraag gerust om antidepressiva om uw stemming te verbeteren en uw energiepeil te verhogen.



Zorg ervoor dat u altijd voldoende vocht binnenkrijgt. Met voedingssupplementen en eiwitdrinkjes kunt u uw voedingstoestand op peil houden en gewichtsverlies voorkomen.

In het algemeen kunnen bijwerkingen op verschillende momenten wisselen in ernst, terwijl sommige bijwerkingen bij langdurige of intensievere behandeling kunnen verergeren.

Patiënten dienen te weten dat de aard, het aantal en de ernst van de bijwerkingen kunnen verschillen voor elk specifiek behandelingsprotocol, dus bespreek bijwerkingen met uw arts.

Problemen in verband met de huid kunnen worden aangepakt met verzachtende middelen, vochtinbrengende middelen en meer vocht via voedsel en drank om de huid gehydrateerd te houden. Breng vochtinbrengende middelen onmiddellijk aan nadat u een bad of douche hebt genomen. Draag niet-irriterende kleding en bescherm uw huid tegen de zon. Let op tekenen van infectie en meld die zodra die zich voordoen. Beschermende kleding en/of beschermend verband kan helpen als een bepaald huidgebied veel last geeft of pijn doet.

Bij ernstige jeuk kunnen orale antihistaminica en geneesmiddelen die helpen bij neuropathische jeuk (jeuk door aangedane zenuwen) verlichting bieden. Goede huidverzorging gaat hand in hand met genezing. Breng de topische middelen aan die uw zorgverlener u voorschrijft, krab niet aan de huidafwijkingen en neem aanbevolen antihistaminica in.

Voor een hittegevoel of branderig gevoel van de huid zijn er ook behandelingen beschikbaar. Koele vochtige kompressen/omslagen/washandjes, vochtinbrengende middelen en verkoelende middelen met menthol kunnen helpen. Overweeg daarnaast koude kompressen of ijsapplicaties voor ernstig aangedane huidgedeelten.

Raadpleeg altijd uw arts of een apotheker, of beiden, voordat u gebruik maakt van vrij verkrijgbare producten of supplementen, om na te vragen of die geen schadelijke bestanddelen bevatten.

## 7 Kinderen en jonge volwassenen

Huidlymfoom in het algemeen is een zeldzame aandoening. Het is nog zeldzamer bij kinderen. In Europa en de Verenigde Staten wordt de diagnose bij tot 5 % van alle gevallen voor de leeftijd van 20 jaar gesteld. In sommige delen van de wereld, zoals bij Arabische bevolkingsgroepen in het Midden-Oosten, vertegenwoordigen kinderen echter 60 % van de patiënten met mycosis fungoides. Er zijn tussen geografische regio's en bevolkingsgroepen grote verschillen in het percentage voorkomende gevallen.

Veel onderzoekers zijn van mening dat mycosis fungoides, met name bij jonge mensen, een genetische component kan hebben en daarnaast door milieufactoren teweeg kan worden gebracht. Er kan inderdaad een verband zijn tussen het huidtype en het vroege optreden van deze aandoening. Bij Afro-Amerikanen, bijvoorbeeld, wordt de diagnose mycosis fungoides in aanzienlijk meer gevallen voor de leeftijd van 40 jaar gesteld dan bij blanken.

Ook al treedt deze aandoening zelden bij kinderen op, de principes van de diagnose blijven hetzelfde ongeacht de leeftijd. Er kan met betrekking tot deze leeftijdsgroep echter op enkele speciale punten worden gewezen. Zo besteden artsen bij jongere patiënten extra aandacht aan de te volgen behandelingsstrategie, waarbij het voordeel van de behandeling wordt afgewogen tegen mogelijk langdurige complicaties die vaker bij de pediatrie leeftijdsgroep dan bij volwassenen worden gezien. Fototherapie is de voorkeursbehandeling voor mycosis fungoides, maar heel jonge kinderen zijn vanuit technisch oogpunt ongeschikt voor deze behandeling.

Bij kinderen kunnen de kenmerkende eigenschappen van huidlymfoom misleidend zijn, waardoor het bij kinderen nog moeilijker is om de diagnose van deze aandoening te stellen. Een andere complicerende factor is dat de medische gemeenschap er gewoonlijk voor terugdeinst om biopsieën bij kinderen te verrichten, tenzij er een absolute aanwijzing voor de aanwezigheid van huidlymfoom is – en biopsieën zijn de beste manier om de diagnose huidlymfoom met zekerheid te stellen. Om deze redenen wordt de diagnose bij kinderen vaak veel later gesteld dan bij volwassenen. Voor kinderen geldt dezelfde prognose als voor volwassenen.

Wanneer er bij kinderen sprake is van chronische inflammatoire huidziekte, waarmee wordt verwezen naar aanhoudende huidaandoeningen die niet met een bepaalde diagnose in een categorie zijn ondergebracht (een ongebruikelijke presentatie van psoriasis, eczeem of atopische dermatitis), moeten artsen de mogelijkheid van mycosis fungoides overwegen.

Naast de moeilijkheden in verband met de diagnose en behandeling van deze complexe en vaak onduidelijke aandoeningen moet het hoofd worden geboden aan de zorgen en verwachtingen van de ouders en het eigen begripsniveau van het kind.

Onderzoekers zijn pas in de afgelopen jaren naarmate er meer gegevens beschikbaar zijn gekomen echt inzicht gaan krijgen in de kenmerken van pediatrische presentaties van huidlymfoom.

Het is moeilijk om met betrekking tot pediatrische patiënten behandelingsbeslissingen te nemen, omdat jongere patiënten gevoeliger zijn voor de bijwerkingen van bepaalde therapieën. Waar met name rekening mee dient te worden gehouden, is dat er bij pediatrische patiënten, gezien hun jonge leeftijd, sprake is van een langere periode waarin er zich bijwerkingen van behandelingen tegen kanker bij hen kunnen ontwikkelen en voordoen. Jongere patiënten lopen, inherent aan hun te verwachten langere resterende levensduur, een groter risico dat er zich huidkanker bij hen ontwikkelt naar aanleiding van behandeling met therapieën zoals oraal/topisch psoraleen plus ultraviolet A (PUVA), fotherapie met smalband-UVB, plaatselijke radiotherapie of elektronenbestraling van de gehele huid.

Evenzo kan er zich bij pediatrische patiënten bij wie systemische chemotherapie nodig is later in het leven leukemie ontwikkelen en lopen kinderen die worden behandeld met retinoïden zoals isotretinoïne (Accutane®) risico op voortijdig stoppen van de botgroei. Topische steroïden en stikstofmosterd behoren mogelijk tot de veiligere behandelingen voor de vroege stadia van huidlymfoom, met minder risico op kanker. Uiteindelijk is de juiste behandeling voor pediatrisch huidlymfoom een behandeling die is afgestemd op de unieke klachten en symptomen en de behoeften van de individuele patiënt.

Het komt zelden voor, maar het blijft een feit dat de diagnose huidlymfoom bij jonge volwassenen kan worden gesteld. Voor patiënten die seksueel actief zijn, kan dit een verpletterende diagnose zijn. Het moeilijkste, zeggen sommige patiënten, is de lichamelijke presentatie van de aandoening, met name bij interacties op de werkplek of het aangaan van relaties. Je kunt je generen voor een huiduitslag in het gezicht of een andere opvallende huiduitslag.

*“Je wereld stort ineens, je kunt niet meer je spontane zelf zijn.”*

*Patiënt*

Ga met deze diagnose om zoals je met elke andere ernstige medische diagnose om zou gaan. Dit is ten slotte kanker, en als je er op die manier met je collega's, vrienden en partners over spreekt, hebben ze misschien wat meer begrip voor je situatie.

## 8 Huidverzorging

Bij huidlymfoom, en ook door sommige behandelingen voor deze aandoening, kan een droge huid, jeuk aan de huid en een schilferige huid optreden. Omdat huidlymfoom zich voordoet in de huid, met effecten waardoor irritatie van de huid kan optreden, komen de aanbevelingen in verband met huidverzorging voor patiënten met huidlymfoom overeen met die voor patiënten met andere chronische huidaandoeningen, zoals eczeem. De volgende informatie kunt u wellicht goed gebruiken voor uw huidverzorgingsprogramma.

### Hydratering

Toereikende hydratering (bevochtiging) is een heel belangrijk onderdeel van het gezond houden van de huid, omdat het de barrièrefunctie van de huid versterkt en de huid goed blijft aanvoelen. Ook kan de jeuk worden verlicht door de huid gehydrateerd te houden en de droogheid van de huid te verminderen. Een eenvoudige en effectieve manier om een droge huid te bestrijden is door vaak vochtinbrengende of verzachtende middelen aan te brengen.

Met zo veel verschillende vochtinbrengende middelen die er vandaag de dag op de markt zijn, kan het moeilijk zijn om te bepalen welke u het beste zou kunnen gebruiken. Dit zijn enkele tips die u kunt gebruiken bij de vergelijking van producten:

- Zalven en crèmes hebben het grootste vochtinbrengend vermogen. Het is het beste om deze vochtinbrengende zalven en crèmes te gebruiken, omdat ze een hoog oliegehalte hebben waardoor vocht beter in de huid doordringt en langer in de huid aanwezig blijft.
- Gebruik geen lotions, omdat die voornamelijk met water en weinig olie worden gemaakt. Gebruik geen gels, omdat die alcohol of aceton bevatten, stoffen die een uitdrogend effect op de huid kunnen hebben. Gebruik geen vochtinbrengende middelen die parfum en kleurstoffen bevatten.
- Breng een vochtinbrengend middel vaak aan, minstens 2 tot 3 keer per dag, om ervoor te zorgen dat de huid constant gehydrateerd blijft.
- Het kan zijn dat u verschillende producten moet proberen voordat u uitkomt op het product dat het beste bij u werkt.

Behandel de huid terwijl die vochtig is, omdat vocht op de huid door vochtinbrengende crèmes en afdekkende zalven wordt afgesloten, zodat het langer duurt voordat de huid weer droog kan worden. Wanneer de huid droog en schilferig wordt, bevochtig de huid dan met

water en breng vervolgens een afdekkende zalf aan, zoals witte vaseline. Het is vaak nodig dat patiënten meerdere malen een vochtinbrengend middel of een afdekkende zalf aanbrengen. Het kan de moeite waard zijn om voor informatie over aanvaardbare vochtinbrengende middelen contact op te nemen met een nationale organisatie voor eczeem in uw eigen land.

## **Droge huid**

Bijna alle vormen van huidlymfoom gaan gepaard met een droge huid.

Om die reden is een droge huid (medisch: xerosis cutis) bij deze aandoening de meest voorkomende oorzaak van jeuk, die in hoge mate bijdraagt aan het ongemak van de patiënt.

De droge huid bij huidlymfoom kan zich uiteraard op talrijke wijzen presenteren. Sommige patiënten hebben droge plekken, voornamelijk tijdens de koudere maanden met een lage vochtigheidsgraad. Andere patiënten verliezen gedurende het hele jaar droge huilschilfers naarmate hun aandoening zich steeds verder over het huidoppervlak uitbreidt. Bij patiënten bij wie grote delen van de huid zijn aangedaan, in het bijzonder bij patiënten met uitgebreide roodheid (medisch: erythrodermie), kan diffuse vervelling van de huid (medisch: desquamatie) optreden.

Deze huidafwijkingen kunnen patiënten zorgen baren. Sommige patiënten generen zich, thuis of in het openbaar, bij opvallende schilfering of vervelling van de huid. Deze gevoelens zijn begrijpelijk en volkomen normaal. Patiënten kunnen deze symptomen op verschillende manieren het hoofd bieden, bijvoorbeeld door een dikke laag van een zalfproduct zoals Vaseline® of petrolatum (witte vaseline) op de huid aan te brengen, waarmee de schilfering of vervelling minstens 2 tot 5 uur kan worden verminderd voordat er een nieuwe laag moet worden aangebracht.

Bij sommige patiënten kan de schilfering of vervelling worden verminderd door een geurstofvrije badolie aan het badwater toe te voegen en de huid verschillende keren per week 10 minuten in dit badwater te laten weken. Er dient aan te worden gedacht dat de huid heel glad kan worden door de badolie, zodat patiënten voorzichtig moeten zijn wanneer ze uit het bad stappen.

Droge schilfers kunnen met vrij verkrijgbare producten die melkzuur bevatten van de schilferige huid worden verwijderd. De meeste van deze producten bevatten 12 % melkzuur en zijn geurstofvrij of bevatten 10 % ureum.

## Jeuk

De meeste mensen met huidlymfoom hebben last van jeuk (medisch: pruritis) en slagen er vaak niet in om van deze chronische, vervelende klacht af te komen. Tot nog maar een aantal jaar geleden was er weinig bekend of onderzocht over de basale mechanismen die aan jeuk ten grondslag liggen.

Patiënten die last hebben van jeuk gaan krabben op de plek die jeukt, waarbij een signaal naar de hersenen en terug naar de huid wordt gezonden, wat dan kan uitlopen op een jeukaanval. Het kan helpen om een ijszak, een zak met diepvriesgroenten of een zak met crushed ice in een doek te wikkelen en gedurende 10 minuten op de jeukende plek aan te brengen. Dat zal 'het vuur doven', bij wijze van spreken. Stel jeuk bij deze aandoening voor als een natuurbrand – als de plaatselijke jeuk kan worden geëlimineerd, kan worden voorkomen dat de jeuk zich over de gehele huid uitbreidt.

Bij de meeste patiënten met huidlymfoom kan de jeuk variëren van een kleine ergernis tot een kwellende toestand die de kwaliteit van leven van de patiënt aanzienlijk kan verminderen. Jeuk in verband met huidlymfoom is in het bijzonder zorgwekkend omdat het op een beperkte plek kan beginnen en zich vervolgens over het hele lichaam uit kan breiden. In een onderzoek dat is uitgevoerd door dr. Marie-France Demierre van de Boston University School of Medicine in de VS, rangschikt 88 % van de patiënten met huidlymfoom jeuk onder de belangrijkste oorzaken van ernstig ongemak in verband met deze aandoening.

Jeuk op zich is geen aandoening en de kans dat u een geschikte behandeling wordt voorgeschreven, is groter wanneer u tegenover uw arts nauwkeurig aangeeft hoeveel last u van de jeuk hebt. Als u bij uw arts bent, probeer de ernst van de jeuk dan te beschrijven op een schaal van 1 tot 10, waarbij 1 staat voor weinig jeuk en 10 voor ondraaglijk en maakt normaal dagelijks functioneren onmogelijk.

Hoewel een definitieve oorzaak voor jeuk nog moet worden vastgesteld, zijn er enkele behandelingen beschikbaar. Een behandeling die in eerste instantie vaak wordt gebruikt, is antihistaminica. Enkele behandelingsopties zijn Allegra® en Claritin® voor gebruik overdag of Benadryl® en Atarax®, die vaker 's nachts worden gebruikt vanwege hun sedatieve eigenschappen. Sommige van deze geneesmiddelen zijn vrij verkrijgbaar, terwijl voor anderen een voorschrift nodig is. Deze geneesmiddelen gaan roodheid, zwelling en jeuk

tegen. Bij de meeste mensen die last hebben van jeuk neemt de jeuk net voor het in slaap vallen sterk toe, zodat sedatieve antihistaminica bijzonder effectief kunnen zijn.

Er zijn ook eenvoudige huismiddelen tegen jeuk. Laat de huid 15 minuten weken in een haveremoutbad. Breng een koude kompres aan op een bijzonder jeukend huidgedeelte om de irritatie te verlichten en de drang om te krabben te verminderen. Breng onbedekte vochtige verbanden aan, wat een eenvoudige, veilige en effectieve manier is om jeuk te verlichten en ook om roodheid, branderigheid en vochtafscheiding van huidafwijkingen te verminderen. Vraag wanneer u bij uw arts bent om gedetailleerde instructies over hoe u deze verbanden moet aanbrengen.

Er zijn nog andere geneesmiddelen waarmee jeuk kan worden verlicht. Sommige behandelingsopties zijn:

- Gabapentine (Neurontin®) is een anti-epilepticum dat wordt voorgeschreven aan mensen bij wie zich epileptische aanvallen kunnen ontwikkelen en dat effectief is gebleken bij de behandeling van jeuk.
- Mirtazapine (Remeron®) is een antidepressivum dat wordt voorgeschreven aan mensen die moeilijk in slaap kunnen vallen vanwege jeuk en dat voor het slapen gaan moet worden ingenomen.
- Aprepitant (Emend®) is een voorschriftplichtig geneesmiddel dat wordt gebruikt voor het voorkomen van door chemotherapie veroorzaakte misselijkheid en braken en dat effectief is gebleken bij vermindering van jeuk.
- Fotherapie is een bruikbare behandelingsoptie voor patiënten met mycosis fungoides, in het bijzonder voor patiënten die last hebben van jeuk.
- Topische steroïden kunnen effectief zijn wanneer ze in combinatie met andere behandelmethoden worden gebruikt, maar zijn meestal onpraktisch bij de behandeling van ernstige gevallen vanwege het grote oppervlak.
- De meest effectieve vrij verkrijgbare lotions voor minder ernstige gevallen zijn lotions waar pramocaine in zit, een lokaal anestheticum waardoor de huidzenuwen de jeukgevoelens in verminderde mate doorgeven, of waar menthol in zit, omdat de verkoelende eigenschappen van menthol de jeukgevoelens verdrijven. Wees erop bedacht geen pijnstillende middelen te gebruiken, omdat is gebleken dat ze aanwezige jeuk kunnen verergeren.

Ten slotte is enige verlichting van jeuk gemeld in verband met alternatieve methoden zoals acupunctuur en biofeedback.



## **Fissuren**

Een fissuur is een rechte of spleetvormige barst in de huid, die zich vaak uitbreidt tot in de tweede laag van de huid, waar de fissuur of kloof aanzienlijke pijn en ongemak veroorzaakt. Deze fissuren treden primair aan de palmzijde van de vingers en handen op. Ze kunnen gebruik van de vingers voor fijne motorische handelingen, zoals aankleden, schrijven, koken of eten, bemoeilijken. Iedereen kan kloven krijgen, vooral in de winter, en in het bijzonder mensen met een dikke schilferige huid op de handpalmen vanwege een aandoening zoals huidlymfoom.

De meeste artsen zijn van mening dat kloven bij patiënten met een schilferige huid optreden omdat een barstje in de huid geïnfecteerd raakt met bacteriën, waardoor het breder en dieper wordt en meer pijn gaat doen. Kloven treden vaker in de winter dan in de zomer op, omdat de hogere vochtigheidsgraad in de zomer de ontwikkeling van kloven tot een minimum beperkt.

Patiënten kunnen maatregelen ter voorkoming van kloven nemen door handen en voeten met een dikke, schilferige huid gedurende de dag regelmatig te hydrateren door middel van geurstofvrije crèmes of rijkelijk aangebrachte witte vaseline. De vaseline kan ook voor het slapen gaan rijkelijk op de handpalmen of voetzolen worden aangebracht, waarna dan witte katoenen handschoenen of katoenen sokken worden aangetrokken die tijdens de slaap worden aangehouden.

Bij reeds aanwezige kloven is het van belang om ze minstens twee keer per dag met water en zeep te reinigen en er dan een antibiotische zalf op aan te brengen om de genezing te bespoedigen. De meeste dermatologen raden patiënten af om een drievoudige antibiotische zalf (zoals Neosporin®) te gebruiken, omdat de neomycinecomponent van de zalf kan werken als een allergeen en dan een huiduitslag veroorzaakt. Als de kloofvorming niet verbetert, dienen patiënten hun arts te raadplegen voor topische antibiotica met een op voorschrift verkrijgbare sterkte.

Soms is een kloof zo diep en breed dat artsen patiënten kunnen instrueren om secondelijm te gebruiken om de kloof dicht te lijmen. Als patiënten zijn geïnstrueerd om dat te doen, dienen ze de kloof met zeep en water te reinigen, een klein druppeltje secondelijm in de kloof aan te brengen en de omgevende huid vervolgens 60 tot 90 seconden samen te

knijpen, zodat de kloof wordt gesloten. Deze lijm droogt zeer snel. Patiënten dienen wel op te passen dat ze hun vingers niet aan elkaar lijmen.

Verder kan worden overwogen om gebruik te maken van een product zoals New Skin®, een antibiotische oplossing met een kleefstof van geringe sterkte, die kloven ook met een barrière bekleedt, en een mengsel van chemische stoffen dat een polymeerlaag vormt die zich aan de huid bindt, zodat vuil en infectiekiemen worden geweerd en vocht wordt vastgehouden. Let op producten die vloeibare pleisters worden genoemd of iets wat daar op lijkt.

## **Infectie**

Huidinfecties zijn geen zeldzaamheid bij patiënten met huidlymfoom. Bij sommige patiënten bij wie grotere delen van de huid zijn aangedaan, kan de huid gekoloniseerd zijn met een bacterie die *Staphylococcus aureus* wordt genoemd. Hoewel sommige typen stafylokokken normaal op de huid voorkomen, is *Staphylococcus aureus* het type stafylokok dat het vaakst een infectie van de huid veroorzaakt bij patiënten met huidlymfoom. Wanneer zo'n infectie zich voordoet, is dat gewoonlijk op de plaats van de huidafwijkingen van huidlymfoom. Infectie is de ernstigste complicatie bij patiënten met huidlymfoom, omdat de gevolgen levensbedreigend kunnen zijn als de infectie niet wordt behandeld.

Het is daarom belangrijk om de symptomen van een huidinfectie te herkennen en te weten wanneer een arts moet worden geraadpleegd. De volgende symptomen kunnen symptomen van een huidinfectie zijn:

- een rode plek op de huid die pijn doet en gezwollen is en waarop zich een korst kan vormen of die vocht kan afscheiden;
- pijnlijke roodheid rondom een huidafwijking;
- een huidafwijking die niet jeukt maar pijn doet;
- huidafwijkingen waarop zich een dunne, gelige korst vormt.

U dient zo snel mogelijk contact met uw arts op te nemen als zich een van de volgende symptomen voordoet (die kunnen wijzen op een beginnende cellulitis of een infectie van het bloed):

- u krijgt koorts en koude rillingen, gepaard gaand met plotseling optredende vermoeidheid en zwakte;

- al uw huidafwijkingen worden plotseling pijnlijk en rood, in het bijzonder in combinatie met rode strepen die vanaf de huidafwijkingen naar uw romp lopen (oksels of liezen).

## **Baden en douchen**

Denk erom om bij het baden of douchen lauw water te gebruiken, geen heet water, omdat heet water de natuurlijke huidvetten, die de huid gehydrateerd houden, doet smelten en wegspoelt, wat een drogere huid in de hand werkt. Door heet water kan ook de bloeddoorstroming van de huid toenemen, wat de jeuk kan verergeren nadat de patiënten onder de douche vandaan zijn gekomen of uit het bad zijn gestapt. Zeer heet water kan jeuk tijdelijk verlichten, maar het wordt afgeraden omdat het slecht is voor de huid en de jeuk op de lange duur kan verergeren.

Houd bad- en douchebeurten kort, niet langer dan 15 minuten. Ook is de beste tijd om verzachtende middelen aan te brengen na het baden, wanneer de huid nog vochtig is. Door een vochtinbrengend middel (of een topisch geneesmiddel in een verzachtend middel) op een vochtige huid aan te brengen wordt het vocht in de buitenste lagen van de huid opgesloten.

U kunt de ernst van de jeuk en huidinfecties verminderen door gebruik van chloorbaden; in feite wordt er ook chloor aan zwembaden toegevoegd. Gebruik van chloorbaden houdt in dat u uw huid 3 keer per week 15 minuten laat weken in een badkuip die voor  $\frac{3}{4}$  met warm water is gevuld en waaraan  $\frac{1}{4}$  kopje gewone huishoudchloor (geurstofvrij, natriumhypochloriet 6 tot 8 %) is toegevoegd. Chloorbaden verlagen niet alleen het risico op infectie, het is gebleken dat ze ook een anti-inflammatoire werking hebben.

## **Zepen**

Wat zepen betreft, minder is beter. Wanneer patiënten menen dat het nodig is om zeep te gebruiken, is het een goed idee om een vochtinbrengende zeep met extra oliën te proberen. Gebruik geen zepen waaraan rijkelijk geurstoffen zijn toegevoegd, omdat geurstoffen in alcohol moeten worden opgelost voordat ze aan de zeep worden toegevoegd en alcohol een uitdrogend effect op de huid heeft. Daarnaast kunnen geurstoffen irritatie geven en als een allergeen werken. Gebruik zepen en vochtinbrengende middelen waarbij op het etiket geurstofvrij wordt vermeld. Gebruik ook geen antibacteriële zepen of deodorantzeppen, omdat die ook een uitdrogend effect op de huid kunnen hebben.

## **Wasmiddelen**

Wasmiddelen kunnen ook een negatief effect op de huid hebben. Gebruik vooral een geurstofvrij wasmiddel. Er zitten ook vaak geurstoffen in wasverzachters, dus zoek een wasverzachter zonder geurstoffen. Wasverzachterdoekjes voor in de droogtrommel zijn vaak het slechtste product voor patiënten met een gevoelige huid, omdat de geurstoffen daarbij rechtstreeks op de oppervlakken van de kleding terechtkomen. De kleding komt vervolgens in directe aanraking met de huid en kan dan een constante bron van irritatie vormen.

## **Bescherming tegen zonlicht**

Te veel zonlicht is schadelijk voor de huid. Gebruik een zonnescerm, draag een hoed met een rand en overweeg om het hele jaar kleding met lange mouwen en lange broeken te dragen. Als u als onderdeel van uw behandeling lichttherapie krijgt, kan uw arts u adviseren om een zonnebril te dragen die geen UV-licht doorlaat. Bij sommige patiënten met huidlymfoom kunnen korte perioden (15 tot 20 minuten) van zonlicht echter goed zijn voor de huid. Bespreek met uw behandelteam welke gedragsregels in dit verband voor u het beste zijn.

## **Andere tips**

U kunt ook huidklachten vermijden door verder deze nuttige tips op te volgen:

- Draag loszittende, comfortabele, 'ademende' kleding. Katoenen kleding is het beste. Draag geen ruwe, schurende kleding, zoals wollen kleding. Draag geen nauwsluitende kleding.
- Gebruik geen borstel om de huid te reinigen of maak geen harde wrijfbewegingen over de huid.
- Houd de vingernagels kort om infectie en beschadiging van de huid te voorkomen.
- Zorg ervoor het niet te warm te krijgen; zweten verergert jeuk.
- Leer omgaan met stress, omdat stress kan leiden tot een flare-up van het huidlymfoom en verergering van jeuk.

## 14 Seksualiteit

### Intimiteit

Intiem zijn kan moeilijk zijn wanneer je huidlymfoom hebt, om de simpele reden dat plaques, afwijkingen en huiduitslagen zo veel last kunnen geven dat je niet wilt worden aangeraakt. Ook generen mensen met huidlymfoom zich soms of vermijden ze intimiteit vanwege de veranderingen in hun fysieke uiterlijk. Door sommige symptomen kan de huid zo pijnlijk aanvoelen dat lichamelijk contact dit alleen maar zou verergeren. De bijzonderheden van deze aandoening, van jeuk tot branderigheid tot het aanbrengen van een laag zalf na een douche, kunnen absoluut een belemmering voor intimiteit vormen.

Partners vinden hierin hun weg. Er zijn momenten dat je gewoon geen behoefte hebt aan seks en hopelijk begrijpt je partner dat dan. Op andere momenten, wanneer er geen flare-ups zijn, is je behoefte aan seks waarschijnlijk niet anders dan anders. Sommige jongere patiënten nemen gewoon kinderen, ondanks hun aandoening.

Net zoals u een goed sociaal netwerk nodig hebt om de perikelen van deze aandoening te kunnen doorstaan, hebt u ook een partner nodig bij wie de liefde en het begrip dieper gaan dan het fysieke.

*“Wanneer je een ziekte hebt, welke afschuwelijke ziekte dan ook, heb je een partner nodig die heel veel begrip kan opbrengen. Het is frustrerend, vanuit het oogpunt van liefdevolle aandacht, om niet te weten wat je kunt doen om de persoon van wie je houdt zich beter te laten voelen.”*

*Patiënt*

Communicatie is essentieel gedurende het verloop van de ziekte. Je partner laten weten wanneer lichamelijk contact oké is en wanneer niet, vriendelijk uitleggen dat het geen afwijzing van de ander is, maar met je huidaandoening te maken heeft, is belangrijk.

*“Je moet tegen je partner zeggen: ‘Ik hou van jou met heel mijn hart, maar ik kan niet uitleggen wat ik meemaak’ en je partner zal dat zeker begrijpen, omdat je weet dat je van elkaar houdt.”*

*Patiënt*

Je kunt doordat je leven door een chronische ziekte op zijn kop wordt gezet in feite groeien in je liefde.

## Vruchtbaarheid

Huidlymfomen zijn meestal chronische aandoeningen. Omdat het chronische aandoeningen zijn, worden er voortdurend gedurende vele maanden of jaren behandelingen gegeven. Zowel artsen als patiënten zoeken naar milde, veilige, goed verdraagbare en effectieve behandelingen waarmee het lymfoom een lange tijd kan worden behandeld en onder controle kan worden gehouden. In feite nemen artsen wanneer ze nieuwe behandelingen bestuderen zowel de duur van de respons (hoe lang de behandeling effectief is) als het percentage patiënten dat baat heeft bij de behandeling in aanmerking om te bepalen of een nieuwe behandeling effectief is.

Waar het gezinsplanning betreft, kan ook langdurig gebruik van milde therapieën een probleem zijn. Omdat veel therapieën alleen werken in de tijd dat ze worden gegeven, moeten bij de keuze van een therapie vaak aspecten van gezinsplanning in overweging worden genomen. Bij deze aspecten kan het gaan om vruchtbaarheid (zwanger kunnen worden en iemand zwanger kunnen maken), bevruchting (het feitelijke proces van zwanger worden en iemand zwanger maken), zwangerschap en borstvoeding na zwangerschap. Deze aspecten dienen in overweging te worden genomen als een patiënt of de partner van de patiënt in de nabije, of zelfs verre, toekomst een kind wil hebben.

De meeste therapieën zijn niet bij zwangere vrouwen onderzocht. Veel van de kennis die we hebben, is gebaseerd op dieronderzoek, inzicht in de werking van de betreffende geneesmiddelen of enkele gevallen waarin een patiënt zwanger raakte tijdens de behandeling met een van deze therapieën. Aangezien de hoeveelheid gegevens beperkt is en de behandelingsbehoeften van elke patiënt uniek zijn, dient deze inbreng in verband met vruchtbaarheid te worden gezien als algemene informatie voor een gesprek met uw behandelend arts over dit onderwerp en niet als een specifieke aanbeveling voor uw zorg.

# Verklarende woordenlijst

## **Agressieve lymfomen**

Lymfomen die snel groeien en in het algemeen onmiddellijk dienen te worden behandeld; ze worden ook wel 'hooggradige lymfomen' genoemd.

## **Alemtuzumab (of Campath®)**

Een monoklonaal antilichaam dat is gericht tegen CD52, een antigeen (of marker) dat zowel op B-lymfocyten als T-lymfocyten wordt aangetroffen. Het geneesmiddel wordt gebruikt bij de behandeling van CTCL.

## **Allogene (stamcel)transplantatie**

Een ingreep waarbij een patiënt wordt behandeld met beenmergcellen of stamcellen die door een andere persoon zijn gedoneerd.

## **Anti-emeticum**

Een geneesmiddel waarmee misselijkheid en braken worden verminderd of voorkomen.

## **Antigeen**

Kenmerkend eiwit dat zich op het oppervlak van een cel bevindt. Het immuunsysteem bepaalt aan de hand van antigenen of cellen een noodzakelijk onderdeel van het lichaam vormen of moeten worden vernietigd.

## **Antilichaam**

Een complex eiwit dat wordt gevormd door B-lymfocyten en dat reageert met antigenen op toxinen (giftige stoffen), bacteriën of sommige kankercellen, waarbij die worden vernietigd of worden voorbereid op vernietiging.

## **Autologe (stamcel)transplantatie**

Een type transplantatie waarbij een patiënt met de eigen beenmergcellen of stamcellen wordt behandeld.

## **BCNU**

Een chemotherapeutisch middel met topische toepassing bij CTCL (het middel wordt ook carmustine genoemd).

## **Beenmerg**

Sponsachtig materiaal dat zich binnenin de botten bevindt en stamcellen bevat die zich ontwikkelen tot drie typen cellen: rode bloedcellen die zuurstof vanuit de longen naar het lichaam en koolstofdioxide vanuit het lichaam naar de longen vervoeren; witte bloedcellen die het lichaam tegen infecties beschermen; en bloedplaatjes die een belangrijke rol spelen bij de bloedstolling.

## **Bexaroteen (of Targretin®)**

Een geneesmiddel dat zowel in de vorm van een capsule als een gel verkrijgbaar is en waarvan is gebleken dat het effectief is bij de behandeling van CTCL.

## **Biologische therapie**

Behandeling waarbij er gebruik wordt gemaakt van het immuunsysteem of het immuunsysteem wordt gestimuleerd om een respons tegen een infectie of ziekte te ontwikkelen.

## **Biomarker**

Een chemische verbinding (gewoonlijk een eiwit) die wordt gebruikt om te bepalen of er sprake is van een bepaalde ziekte.

**Biopsie**

Verwijdering van weefsel dat voor diagnostische doeleinden microscopisch wordt beoordeeld.

**Campath®** – zie alemtuzumab.

**Carmustine**

Een chemotherapeutisch middel met topische toepassing bij CTCL (het middel wordt ook BCNU genoemd).

**Chemotherapie**

Behandeling met geneesmiddelen die de vermenigvuldiging van snel delende kankercellen, inclusief lymfoomcellen, remmen of stoppen.

**Chemotherapiecycclus**

Een term die wordt gebruikt om te beschrijven op welke wijze chemotherapie wordt gegeven, een periode met chemotherapie die wordt gevolgd door een periode zonder chemotherapie waarin het lichaam zich kan herstellen.

**Chemotherapieschema**

Een combinatie van geneesmiddelen tegen kanker die volgens een strikt schema in een bepaalde dosering en een specifieke volgorde worden gegeven.

**Chloormethine**

Een geneesmiddel met topische toepassing bij de behandeling van CTCL. Het wordt ook stikstofmosterd genoemd.

**Combinatiechemotherapie**

Een aantal geneesmiddelen die in combinatie worden gegeven om het responspercentage bij bepaalde tumoren te verhogen.

**CT- of CAT-scan (computertomografiescan of computergestuurde axiale tomografiescan)**

Bij dit beeldvormend onderzoek wordt met een aan een computer gekoppeld röntgenapparaat een reeks gedetailleerde beelden van het inwendige van het lichaam verkregen.

**Dermatoloog**

Een arts die is gespecialiseerd in de diagnostiek en behandeling van huidaandoeningen.

**Doelgerichte therapie**

Een behandeling die is gericht op specifieke genen of eiwitten (doelwitten) die uniek zijn voor of op een afwijkende wijze worden gevormd in een kanker cel.

**Elektronenbestraling**

Een vorm van radiotherapie waarbij de straling voornamelijk tot de huid beperkt blijft en diepere weefsels worden gespaard. Het is een therapie waarmee alle bij CTCL voorkomende typen huidafwijkingen zeer effectief kunnen worden behandeld. De therapie kan worden gebruikt voor behandeling van delen van de huid of van het totale huidoppervlak. Bij gebruik voor behandeling van de gehele huid wordt de therapie 'totale huidbestraling met elektronen (TSEB)' of simpel 'elektronenbestraling van de gehele huid' genoemd.

**Gelocaliseerde ziekte**

Een situatie waarin kanker zich slechts in een beperkt deel van het lichaam bevindt – bijvoorbeeld lymfeklieren in de hals of oksels.



**Gradering**

Een methode waarbij een tumor wordt ingedeeld op basis van de snelheid waarmee de tumor naar verwachting zal groeien.

**Hematoloog**

Een arts die is gespecialiseerd in de diagnostiek en behandeling van aandoeningen van het bloed en de bloedvormende weefsels.

**Histologie**

Onderzoek naar de structuur van weefsels, wat kan leiden tot de vaststelling van een specifiek type tumor.

**Immunologische testen**

Bloedtesten waarmee de aanwezigheid van diagnostisch belangrijke eiwitten of antigenen op een tumor kunnen worden vastgesteld.

**Immunotherapie**

Zie biologische therapie.

**Immuunsysteem**

De verdedigingsmechanismen van het lichaam die betrokken zijn bij de bestrijding van infecties en de herkenning van vreemde weefsels (bij kanker of transplantatie). Alle vormen van CTCL en lymfomen zijn ziekten van het immuunsysteem.

**Indolent lymfoom**

Een lymfoom dat langzaam groeit en met weinig symptomen gepaard gaat. Het wordt ook 'laaggradig lymfoom' genoemd.

**Interferon (of Intron® of Roferon®)**

Een systemische therapie waarvan is aangetoond dat die zeer effectief is bij de behandeling van CTCL.

**Interferonen**

Chemische verbindingen die normaal in het lichaam aanwezig zijn en het immuunsysteem stimuleren bij infecties en ontsteking. Synthetische vormen worden gebruikt voor de behandeling van virale infecties, auto-immuunziekten en vormen van kanker.

**Intron A®** – zie Interferon.

**Kanker**

Abnormale vermenigvuldiging van cellen waarbij de natuurlijke verdedigingsmechanismen van het lichaam niet in staat zijn deze vermenigvuldiging te beheersen. Kankercellen kunnen zich vermenigvuldigen en daarbij een tumor (opeenhoping van kankercellen) vormen.

**Klinisch onderzoek**

Een medisch-wetenschappelijk onderzoek waarin patiënten een nieuwe behandeling krijgen om te bepalen of die behandeling veilig, effectiever of minder toxisch is dan de reeds beschikbare therapieën. Klinische onderzoeken spelen een belangrijke rol in het verkrijgen van inzicht in ziekten en zijn de primaire bron van informatie voor regelgevende instanties inzake geneesmiddelen als het gaat om goedkeuring van nieuwe therapieën.

**Klinisch patholoog**

Een arts die is gespecialiseerd in onderzoek van ziekte door middel van microscopische beoordeling van de weefsels en organen van het lichaam (biopsiemonsters). Een weefsel waarvan wordt vermoed dat het door kanker is aangetast, moet voor de bevestiging van de diagnose door een klinisch patholoog worden onderzocht.

**Lactaatdehydrogenase (LDH)**

Een enzym dat wordt bepaald in het bloed en als biomarker voor de mate van tumoractiviteit wordt gebruikt.

**Laaggradig lymfoom** – zie indolent lymfoom.

**Lymfevocht**

De waterige vloeistof in het lymfevaatstelsel waarin zich witte bloedcellen (lymfocyten) bevinden.

**Lymfatisch systeem**

De lymfevaten, het lymfatisch weefsel en de organen (milt, thymus) waarin de lymfocyten zich bevinden en verplaatsen; de lymfocyten spelen een belangrijke rol bij de bestrijding van infecties en andere ziekten.

**Lymfeklieren**

Kleine boonvormige klieren die zich in het verloop van de vaten van het lymfevaatstelsel bevinden. In het lichaam bevinden zich duizenden lymfeklieren met groepen lymfeklieren in de hals, de oksels, de borstholte, de buikholte en de liezen. De lymfeklieren filteren het lymfevocht, waarbij mogelijk schadelijke bacteriën en virussen worden uitgefilterd en vernietigd.

**Lymfocyt**

Een type witte bloedcel. Lymfocyten, die met het lymfevocht worden meegevoerd, maken deel uit van het immuunsysteem en spelen een belangrijke rol bij de bestrijding van infecties.

**Lymfoom**

Een vorm van kanker die zich vanuit lymfocyten ontwikkelt en waarbij de lymfeklieren, organen (milt, thymus) en weefsels van het lymfatisch systeem (immuunsysteem) betrokken kunnen zijn en die in het algemeen wordt ingedeeld als een hodgkinlymfoom of non-hodgkinlymfoom.

**Maligne**

Verwijst naar de waarschijnlijkheid dat een vorm van kanker erger en levensbedreigend wordt, tenzij zo'n vorm van kanker met succes wordt behandeld.

**Matrex®** – zie methotrexaat.

**Medisch oncoloog**

Een arts die is gespecialiseerd in de toepassing van chemotherapie, antihormonale therapie en vele typen biologische therapieën voor de behandeling van kanker.

**Methotrexaat (of Matrex®)**

Een chemotherapeutisch middel dat wordt gegeven voor de behandeling van sommige typen kanker.

**Monoklonale antilichamen**

Antilichamen die specifiek tegen een bepaald antigeen werken. Tegenwoordig kan zo'n antilichaam dat is gericht tegen een enkel antigeen (het doelwit) op het oppervlak van een cel in een grote hoeveelheid worden geproduceerd. Monoklonale antilichamen kunnen ook worden gebruikt voor de indeling van lymfomen, door ermee vast te stellen welke antigenen (eiwitten) zich op het oppervlak van lymfocyten bevinden.

**MRI-scan (kernspinresonantietomografiescan)**

Bij een MRI-scan wordt er gebruik gemaakt van krachtige magnetische velden en radiofrequentiegolven om beelden van het inwendige van het lichaam te verkrijgen. MRI-

scans kunnen voorzien in informatie over weefsels en organen die niet met andere beeldvormingstechnieken kan worden verkregen.

### **Mucositis**

Ontsteking van de slijmvliezen die weefsels of organen bekleden. Ontstoken slijmvliezen van de mond, bijvoorbeeld, vertonen ontstekingsverschijnselen en ook zweertjes.

### **Mustargen®**

Een geneesmiddel met topische toepassing bij de behandeling van CTCL. Het middel wordt ook chloormethine genoemd.

### **Non-hodgkinlymfoom (NHL)**

Een groep van verscheidene nauw verwante vormen van kanker die ontstaan in het lymfatisch systeem. Hoewel de verschillende typen van NHL sommige dingen gemeenschappelijk hebben, verschillen ze in hoe de kankercellen er onder een microscoop uitzien, in hoeverre de cellen zich vermenigvuldigen en de gevolgen van de tumoren voor het lichaam. Een CTCL is een type NHL.

### **Oncoloog**

Een arts die is gespecialiseerd in de diagnostiek en behandeling van kanker. Oncologen kunnen zijn gespecialiseerd in geneesmiddelentherapie (medisch oncoloog), radiotherapie (radiotherapeutisch oncoloog) of chirurgische therapie (chirurgisch oncoloog).

### **Ontak®**

Een geneesmiddel dat voor de behandeling van CTCL wordt gebruikt.

### **Pentostatine**

Een geneesmiddel dat voor de behandeling van CTCL wordt gebruikt.

### **PUVA**

Gecombineerde behandeling met UVA en psoraleen, een geneesmiddel dat de gevoeligheid van de huid voor UVA-licht verhoogd.

### **Röntgenstraling**

Straling die in lage dosering wordt gebruikt om beelden van het inwendige van het lichaam te verkrijgen en in hoge dosering voor de behandeling van kanker.

### **Stadium**

De uitbreiding van de kanker ten tijde van de diagnose, waarbij er onderscheid wordt gemaakt tussen de situatie waarin de kanker zich nog op de plek van ontstaan bevindt, zich heeft uitgebreid naar de omgevende weefsels of is uitgezaaid naar verder afgelegen plaatsen in het lichaam.

### **Stikstofmosterd (NM)**

Een geneesmiddel met topische toepassing bij de behandeling van CTCL. Het middel wordt ook chloormethine genoemd.

### **Systemische chemotherapie**

Chemotherapie met één middel of een combinatie van middelen (combinatiechemotherapie) wordt gewoonlijk gereserveerd voor een gevorderd stadium (stadium III en IV), waarin andere vormen van therapie onvoldoende effect sorteren en deze chemotherapie wordt dan oraal (via de mond) of intraveneus (in een ader) toegediend, waarbij de middelen via het bloed over alle delen van het lichaam (systeem) worden verdeeld.

**Targretin®** – zie bexaroteen.

**Trombocytopenie**

Een tekort aan bloedplaatjes (trombocyten) in het bloed, waardoor de bloedstolling minder goed werkt.

**Thymusklier**

Een klier die zich achter het sternum (borstbeen) bevindt en de vermenigvuldiging en ontwikkeling van lymfocyten stimuleert. De thymus is van essentieel belang voor de ontwikkeling of uitrijping van T-lymfocyten.

**Topisch**

Topische toepassing wil zeggen dat een behandeling plaatselijk (bijvoorbeeld op de huid) wordt toegediend.

**Topische steroïden**

Het is aangetoond dat krachtige topische steroïden werkzaam zijn bij CTCL en dat de huidafwijkingen er in een vroeg stadium (stadium I-A en stadium I-B) van de aandoening effectief mee kunnen worden behandeld. Topische steroïden kunnen gemakkelijk worden aangebracht en gaan niet gepaard met veel van de complicaties die worden gezien bij andere op de huid gerichte behandelingen voor CTCL.

**Toxische effecten**

De ongewenste bijwerkingen van behandelingen tegen kanker, zoals een verlaging van het aantal bloedcellen, misselijkheid en braken en haaruitval.

**TSEB (totale huidbestraling met elektronen)**

Een vorm van radiotherapie waarbij de straling voornamelijk tot de huid beperkt blijft en diepere weefsels worden gespaard. Het is een therapie waarmee alle bij CTCL voorkomende typen huidafwijkingen zeer effectief kunnen worden behandeld. De therapie wordt ook elektronenbestraling genoemd.

**Tumor**

Een abnormale nieuwvorming of kankergezwell. Tumoren kunnen zich overal in het lichaam ontwikkelen. Een tumor is benigne (goedaardig, niet levensbedreigend) of maligne (kwaadaardig, wordt erger en mogelijk levensbedreigend, tenzij de tumor met succes wordt behandeld).

**UVB, breedband**

Een vorm van lichttherapie waarbij er gebruik wordt gemaakt van ultraviolet licht dat het gehele golflengtebereik (280 tot 315 nm) van UVB-licht bestrijkt.

**UVB, smalband**

Een vorm van lichttherapie waarbij er gebruik wordt gemaakt van ultraviolet licht dat slechts een klein deel van het golflengtebereik (305 tot 315 nm) van UVB-licht bestrijkt. Deze lichttherapie kan een effectieve behandeling zijn voor maculae in een vroeg stadium van CTCL en ook voor andere huidaandoeningen.

**Vaccin**

Een stof of een groep stoffen die zijn bedoeld om een respons van het immuunsysteem teweeg te brengen. Een vaccin kan ertoe bijdragen dat het lichaam kankercellen herkent en vernietigt. In vaccins tegen lymfoom worden kankerantigenen vaak gecombineerd met een stof die de normaal in het lichaam aanwezige verdedigingsmechanismen stimuleert om de ziekte te bestrijden. Deze vaccins worden voor elke patiënt op maat gemaakt door gebruik te maken van een tumormonster dat uit de lymfeklieren van de betreffende patiënt is verkregen.

**Vermoeidheid**

Verminderd in staat zijn activiteiten te ondernemen, vaak gepaard gaand met gevoelens van vermoeidheid, slaperigheid of geprikkeldheid.

**Ziekteprogressie**

Een term die wordt gebruikt als de ziekte ondanks behandeling verergert (kan ook 'falen van de behandeling' worden genoemd).