Leids Universitair
Medisch Centrum

Folliculotrope mycosis fungoides (FMF)

Afdeling Huidziekten

Deze patiëntenfolder geeft informatie over folliculotrope mycosis fungoides (FMF). Heeft u na het lezen nog vragen, dan beantwoordt de arts deze graag.

INFORMATIE VOOR PATIËNTEN

Wat is folliculotrope mycosis fungoides (FMF)

FMF is een vorm van een huidlymfoom. Lymfoom is een verzamelnaam voor verschillende soorten kanker in cellen van het afweersysteem. Die cellen van het afweersysteem noemen we lymfocyten. Folliculotrope mycosis fungoides (FMF) is een zeldzame variant van de meest voorkomende vorm van huidlymfoom mycosis fungoides. In Nederland krijgen jaarlijks ongeveer 150-200 mensen een huidlymfoom, maar slechts 5-10% van hen heeft last van FMF.
Bij een huidlymfoom zijn over het algemeen alleen de lymfocyten die in de huid zitten of naar de huid toe bewegen aangedaan. Bij FMF bevinden de afwijkende lymfocyten zich vooral in en rondom de haarzakjes in de huid (folliculotroop betekent gericht op de haarfollikels/haarzakjes). Hierdoor wordt FMF gekenmerkt door karakteristieke afwijkingen die anders zijn dan bij de klassieke vorm van mycosis fungoides. Zo komen bij FMF de huidafwijkingen veel vaker voor in het gebied van het behaarde hoofd, het gezicht en in de hals. Kenmerkende huidafwijkingen die zich kunnen voordoen zijn:

- Vlakke huidafwijkingen, waarin kleine rode bultjes rondom de haarzakjes zichtbaar zijn;
- Cysten;
- Mee-eters of puistjes;
- Haarverlies. Zowel lichaamsbeharing als de beharing van het behaarde hoofd;
- Huidafwijkingen in het gebied van de wenkbrauwen.

Daarnaast komen dikkere huidafwijkingen en tumoren ook vaker voor bij patiënten met FMF en hebben ze meer last van jeuk.

Wat is de oorzaak van FMF?

De exacte oorzaak voor het ontstaan van FMF en waarom de ziekte zich rond de haarzakjes bevindt, is nog niet goed bekend. Waarschijnlijk speelt de opeenstapeling van fouten in het erfelijke materiaal van de lymfocyten een rol. Deze fouten zijn in de loop van uw leven ontstaan. De ziekte is dus niet erfelijk en niet besmettelijk voor andere personen. Het komt echter regelmatig voor dat personen met FMF last hebben van een bijkomende bacteriële huidinfectie. Deze infectie (vaak gekenmerkt door gele korstvorming) kan wél besmettelijk zijn voor anderen. Verder staat FMF los van uw levensstijl en is zonlicht, in tegenstelling tot bij andere huidkankers, geen risicofactor voor het krijgen van een huidlymfoom.

Hoe weet de arts of ik FMF heb?

De aandoening wordt in het begin vaak nog niet herkend omdat deze zeer zeldzaam is. Ook kan de ziekte verward worden met eczeem. Het is typerend voor de ziekte dat de afwijkende lymfocyten te vinden zijn in en rondom de haarzakjes van de huid. De dermatoloog stelt de diagnose vaak op basis van de zichtbare huidafwijkingen in combinatie met het pathologisch onderzoek dat is gedaan naar het afgenomen huidbiopt. Voor het stellen van de juiste diagnose is een samenwerking tussen dermatoloog en patholoog ontzettend belangrijk.

Is er aanvullend onderzoek nodig?

We raden extra onderzoek aan bij patiënten die in het tumorstadium verkeren of bij patiënten met vergrote lymfeklieren in de hals, oksels of liezen. Dit zogenoemde stadiëringsonderzoek bestaat uit laboratoriumonderzoek van het bloed en een CT-scan van de hals, borstkas- en buikregio (inclusief oksels en liezen).
Het duurt gemiddeld een week tot de gegevens verwerkt zijn. Bij patiënten die geen tumoren blijken te hebben, is geen verder onderzoek nodig. In dit geval is de ziekte beperkt tot de huid. Het is daarnaast wel gebruikelijk dat bij patiënten in dit stadium de lymfeklierstations worden onderzocht op de polikliniek.

Hoe wordt FMF behandeld?

De meeste behandelingen zijn alleen op de huid gericht, omdat de afwijkende lymfocyten zich vooral daar bevinden. Wanneer FMF zich al verder heeft ontwikkeld, kan het zijn dat wij u aanvullende medicijnen voorschrijven die van binnenuit werkzaam zijn.

Er zijn verschillende mogelijkheden om FMF te behandelen:

- ***Hormoonbevattende crèmes of zalven, zoals clobetasol***

- ***Lichttherapie, zoals de PUVA-behandeling***
  De huid wordt met ultraviolet licht (uv-A) beschenen. Voorafgaand aan de behandeling neemt u medicijnen (psoralenen) in of neemt u een bad met psoralenen. Dit zorgt ervoor dat de huid extra gevoelig wordt voor het uv-A-licht waarmee u daarna behandeld wordt.

- ***Lichttherapie, zoals uv-B-behandeling***
  De huid wordt met ultraviolet licht (uv-B) beschenen. Deze vorm van lichttherapie is iets minder effectief dan de PUVA-behandeling, maar is een goed alternatief wanneer de PUVA-behandeling geen optie is.

- ***Bestraling***
  Wanneer u een tumor heeft, kunt u plaatselijk worden behandeld door middel van bestraling (radiotherapie). Ook huidafwijkingen die niet goed reageren op lichttherapie, zouden kunnen worden bestraald. Omdat de afwijkende lymfocyten zich bij FMF rond de haarzakjes bevinden en dus dieper in de huid liggen, is bestraling vaak effectiever dan lichttherapie.
  In het LUMC is eens per maand een gecombineerd spreekuur dat patiënten

de kans biedt hun huidafwijking met zowel de dermatoloog als de radiotherapeut te beoordelen.

- ***Onderhouds- of combinatiebehandeling met interferon alfa of acitretine***
  Wanneer uw huidafwijkingen zich snel uitbreiden of als u last heeft van veelvuldige tumorontwikkeling, is een onderhoudsbehandeling met interferon alfa (IFN-a) of met acitretine aanbevolen. INF-a bieden we aan in injectievorm. Patiënten kunnen dit zelf onder de huid toedienen. Acitretine bestaat in tabletvorm en moet worden ingenomen. Beide behandelingen kunnen worden gecombineerd met lichttherapie.

- ***Chemotherapie***
  U komt in aanmerking voor agressievere behandelingen als chemotherapie of immuuntherapie wanneer de ziekte zich in een vergevorderd stadium verkeerd. Dat betekent dat er sprake is van uitzaaiingen naar de lymfeklieren of andere inwendige organen. Verder komt chemotherapie ter sprake wanneer uw huidafwijkingen niet (meer) met bovenstaande behandelingen kunnen worden aangepakt.

Is FMF te genezen?

Het beloop van de ziekte en de kans op het slagen van behandelingen hangen af van het stadium waarin de ziekte zich bevindt. Patiënten met voornamelijk vlakke huidafwijkingen, cysten, meeeters of puistjes verkeren in een vroeg ziektestadium en hebben een uitstekende kans op langdurige overleving. In dit geval kunnen behandelingen de ziekte vaak goed onderdrukken. Toch verdwijnen de huidafwijkingen vrijwel nooit volledig; dit komt slechts bij een enkeling voor. Helaas is het zo dat voor patiënten met dikke huidafwijkingen of tumoren de vooruitzichten vaak minder gunstig zijn.

Moet ik onder controle blijven van een dermatoloog?

Ja, het advies is om onder controle te blijven bij een dermatoloog, ook als de ziekte lange tijd weinig ontwikkeling vertoont. De dermatoloog zal periodiek uw huid controleren en uw lymfeklieren voelen.

Wat is de rol van de afdeling huidziekten van het LUMC bij de zorg van patiënten met een huidlymfoom?

Omdat huidlymfomen erg zeldzaam zijn, is het belangrijk dat experts op dit gebied samenwerken. Sinds 2000 is het LUMC het landelijk expertisecentrum voor huidlymfomen. Een team van dermatologen, pathologen, radiotherapeuten en hematologen werken hier nauw samen. Om de zorgkwaliteit verder te bewaken is er de landelijke werkgroep Cutane Lymfomen. Hierbij komen gespecialiseerde dermatologen en pathologen uit alle universitair medisch centra in Nederland elk kwartaal samen om alle nieuwe patiënten met een (verdenking op) huidlymfoom te bespreken. Meestal kunnen patiënten binnen één week in Leiden gezien worden.

Helpt u mee?

Onderzoek naar huidlymfomen

Om nieuwe geneesmiddelen te kunnen ontwikkelen is medisch wetenschappelijk onderzoek noodzakelijk. Het Centre for Human Drug Research (CHDR) houdt zich sinds 1987 bezig met wetenschappelijk onderzoek naar nieuwe geneesmiddelen, onder andere voor huidlymfomen. Hiervoor zijn wij op zoek naar mensen met huidlymfomen die ons hierbij kunnen helpen en mee willen doen aan wetenschappelijk onderzoek. Het CHDR is gevestigd in Leiden en werkt nauw samen met de Universiteit Leiden en de afdeling Dermatologie van het LUMC .

Wat kunt u verwachten van deelname aan medisch wetenschappelijk onderzoek?

- Voorafgaand bespreken we de inhoud van het onderzoek uitvoerig met u;
- Als u wilt deelnemen wordt u vooraf altijd medisch gekeurd; denk aan het maken van een hartfilmpje (ECG) en het onderzoek van uw bloed en urine;
- Deelname is altijd op vrijwillige basis, u bent tot niets verplicht;
- Alle informatie wordt vertrouwelijk behandeld;
- U wordt geïnformeerd over de uitkomsten van het onderzoek;
- Uw tijdsinvestering en reiskosten worden vergoed.

Heeft u interesse in onderzoek of vragen?

U kunt bellen op werkdagen tussen 08:00 en 17:00 uur
met 071-5246464 of e-mailen naar recruit@chdr.nl.

Aanvullende informatie over medische onderzoeken bij het CHDR kunt u vinden op *proefpersoon.nl*.

CHDR
Centre for Human Drug Research

Proefpersoon.nl
is een onderdeel van het Centre for Human Drug Research

Stichting Huidlymfoom

Secretariaat: Looierslaan 117, 2272 BK Voorburg
Email: secretaris@stichtinghuidlymfoom.nl
info@stichtinghuidlymfoom.nl
www.stichtinghuidlymfoom.nl
Bankrek. nr.: NL 06 ABNA 0860.7725.35 t.n.v. Stichting Huidlymfoom

Steun Stichting Huidlymfoom

In juli 2019 is Stichting Huidlymfoom opgericht door een groep patiënten. De stichting heeft - kortgezegd - als doel de behartiging van belangen van patiënten met een huidlymfoom. Onlangs zijn de activiteiten van de stichting van start gegaan met de participatie in het Platform Zeldzame Kankers van de Nederlandse Federatie van Kankerpatiëntenorganisaties (NFK).
De stichting ontvangt geen financiering van de overheid of van ziekenhuizen en is daarom volledig afhankelijk van donaties. De stichting verkeert nog in de opbouwfase en kan een steuntje in de rug wel gebruiken. Uw hulp is daarom meer dan welkom.

Die kunt u geven door:

- vrijwilliger of lid van de patiëntenraad te worden
- als donateur een bijdrage te storten op bankrek.nr NL 06 ABNA 0860.7725.35 ten name van de Stichting Huidlymfoom.

Ga hiervoor naar **www.stichtinghuidlymfoom.nl** en meld u aan of neem contact op met **info@stichtinghuidlymfoom.nl**

Met uw hulp kunnen we meer doen om vanuit het patiëntenperspectief de aandacht voor adequate diagnostisering en behandeling van huidlymfomen en de noodzaak tot verder wetenschappelijk onderzoek binnen de schijnwerpers te houden.

LUMC afdeling Huidziekten
Leids Universitair Medisch Centrum
Interne postlocatie B-1-Q
Postbus 9600, 2300 RC Leiden

Bezoekadres
Albinusdreef 2, 2333 ZA Leiden

Telefoon polikliniek
071-526 2630