Leids Universitair
Medisch Centrum

Primair cutaan marginale zone B-cel lymfoom

Afdeling Huidziekten

Deze patiëntenfolder geeft informatie over primair cutaan marginale zone B-cel lymfoom (PCMZL). Heeft u na het lezen nog vragen, dan beantwoordt de arts deze graag

INFORMATIE VOOR PATIËNTEN

Wat is primair cutaan marginale zone B-cel lymfoom (PCMZL)?

In Nederland krijgen jaarlijks ongeveer 150-200 mensen de diagnose huidlymfoom. Er bestaan verschillende vormen van huidlymfomen die onderling sterk verschillen in oorzaak, ziekteverloop, behandeling en prognose. Het primair cutaan marginale zone B-cel-lymfoom (PCMZL) behoort tot de indolente of niet-agressieve vormen van huidlymfoom. Patiënten met PCMZL ontwikkelen meestal één of meerdere pijnloze paarskleurige bulten/huidlaesies, die zich meestal op de romp of ledematen bevinden. In ongeveer de helft van de gevallen blijft de aandoening beperkt tot één plek. Soms ontstaan er meerdere laesies in hetzelfde huidgebied of komen ze verspreid over de huid voor.

Wat is de oorzaak van PCMZL?

PCMZL ontstaat door een opeenstapeling van fouten in het erfelijk materiaal van ontstekingscellen, de zogenaamde B-lymfocyten. Deze lymfocyten bevinden zich in de huid.
De oorzaak van de fouten is nog niet goed bekend. Wel weten we dat in enkele gevallen een infectie met de bacterie Borrelia burgdorferi (veroorzaker van de ziekte van Lyme) een rol speelt. Daarom wordt bij laboratoriumonderzoek naar uw bloed altijd gekeken naar de aanwezigheid van antistoffen tegen deze bacterie. De ziekte is niet erfelijk en niet besmettelijk voor andere personen. Verder staat een PCMZL 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 PCMZL heb?

De dermatoloog zal bij u een uitgebreid huidonderzoek doen en voelt daarbij naar uw lymfeklieren in de hals, oksels en liezen. Vervolgens wordt er een klein stukje huidweefsel verwijderd. Dit gebeurt op de polikliniek onder plaatselijke verdoving. Een patholoog onderzoekt het verkregen weefsel onder de microscoop om vast te stellen of het materiaal goed- of kwaadaardig is en welk type cel is aangedaan. Voor het stellen van de juiste diagnose is een samenwerking tussen dermatoloog en patholoog ontzettend belangrijk.

Is er aanvullend onderzoek nodig?

Wanneer we PCMZL bij u hebben vastgesteld, zal er aanvullend stadiëringsonderzoek plaatsvinden. Hiervoor is een speciaal zorgpad ingericht. Dit betekent dat de onderzoeken op de afdelingen Radiologie en Hematologie op dezelfde dag kunnen plaatsvinden. Het doel is om vast te stellen hoe ver de ziekte zich verspreid heeft en welke behandeling voor u het meest geschikt is. Het stadiëringsonderzoek bestaat uit laboratoriumonderzoek van het bloed, een (PET-) CT-scan van de hals, borstkas- en buik-

regio (inclusief oksels en liezen) en soms een beenmergbiopt. Het verwerken van de gegevens duurt gemiddeld een week.

Hoe wordt PCMZL behandeld?

Alle patiënten met PCMZL worden besproken in een multidisciplinair overleg waarbij, naast de dermatoloog, ook een hematoloog, radiotherapeut, radioloog en patholoog aanwezig zijn.
Een of meerdere huidlaesies worden bestraald of chirurgisch verwijderd. Bestraling gebeurt op de afdeling Radiotherapie.
Soms behandelen we de huidlaesie door middel van een injectie met corticosteroïden of Rituximab. Bij uitgebreide huidafwijkingen wordt er een afwachtend beleid gevoerd of behandelen we klachten met corticosteroïdenzalf, huidinjecties, bestraling of per infuus. In zeldzame gevallen is chemotherapie nodig.
Wanneer een infectie met de bacterie Borrelia burgdorferi is aangetoond, wordt de behandeling van PCMZL gecombineerd met een antibioticakuur.

Is PCMZL te genezen?

Bij ongeveer de helft van de patiënten keren de huidafwijkingen terug (recidief). Uitzaaiingen naar andere plekken in het lichaam zijn echter zeldzaam. De nieuwe huidafwijkingen kunnen (succesvol) op dezelfde manier worden behandeld.

Patiënten met PCMZL hebben een uitstekende prognose met een 5-jaars-overleving van bijna 100%.

Moet ik onder controle blijven bij een dermatoloog?

Ja, het advies is om na afronding van het traject onder controle te blijven bij een dermatoloog. De dermatoloog zal periodiek uw huid controleren en uw lymfeklieren voelen. Wanneer er binnen 5 jaar geen nieuwe afwijkingen ontstaan, is controle niet meer noodzakelijk.

Wat is de rol van de afdeling huidziekten LUMC bij de zorg voor 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