

Sézary syndroom

Afdeling Huidziekten

Deze patiëntenfolder geeft informatie over het Sézary syndroom.
Heeft u na het lezen nog vragen, dan beantwoordt de arts deze graag.

INFORMATIE VOOR PATIËNTEN





Wat is Sézary syndroom?

Het Sézary syndroom 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. Bij een huidlymfoom zijn over het algemeen alleen de lymfocyten die in de huid zitten of naar de huid toe bewegen aangedaan. Het Sézary syndroom behoort tot de agressieve vormen van huidlymfoom. De ziekte is zeldzaam en komt vrijwel alleen voor bij mensen die ouder zijn dan 60 jaar. Verder komt het naar verhouding vaker voor bij mannen dan bij vrouwen. Patiënten met het Sézary syndroom ontwikkelen meestal een rode huid over een groot gedeelte van het lichaamsoppervlak. De huid kan warm en ruw aanvoelen en jeukklachten geven. Daarnaast komt het voor dat er hevige vermoeidheid ontstaat. Bij sommige patiënten treden verschijnselen op van abnormaal uitgroeiende nagels en/of verdikking van de eeltlaag van handen en voeten.

Wat is de oorzaak van Sézary syndroom?

Het Sézary syndroom ontstaat door een opeenstapeling van fouten in het erfelijk materiaal van ontstekingscellen, de zogenaamde T-lymfocyten. Deze lymfocyten bevinden zich in de huid. De oorzaak van de fouten is nog niet goed bekend. De ziekte is niet erfelijk of

besmettelijk voor andere personen. Verder staat het Sézary syndroom 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 het Sézary syndroom 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 het Sézary syndroom bij u is vastgesteld, zal er een 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 liezen, borstkas (inclusief oksels), hals- en buikregio. Het verwerken van de gegevens duurt gemiddeld een week.

Hoe wordt het Sézary syndroom behandeld?

Alle patiënten met het Sézary syndroom worden besproken in een multidisciplinair overleg waarbij, naast de dermatoloog, ook een hematoloog, radiotherapeut, radioloog en patholoog aanwezig zijn. De uiteindelijke behandeling is afhankelijk van de uitgebreidheid van de ziekte en uw lichamelijke gesteldheid. Er zijn nog geen behandelingen die de huidaandoening genezen. De mogelijke behandelingen zijn daarom gericht op het verlichten van uw symptomen en het tegengaan van ziekte-uitbreiding. De meest voorkomende behandelmethoden zijn:

- **Corticosteroiden**
(in de vorm van zalf, een injectie of pillen)
- **Een lage dosering methotrexaat**
- **Interferonhuidinjecties**
- **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 de 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.

Zeldzamere behandelopties zijn: een lage dosering Alemtuzumab en chemotherapie. In enkele gevallen is ook stamceltransplantatie een mogelijkheid.

Is het Sézary syndroom te genezen?

Tot op heden is het niet mogelijk om patiënten met Sézary syndroom te genezen. Een passende behandeling kan de ziekte wel voor langere tijd onderdrukken. De 5-jaarsoverleving bij het Sézary syndroom ligt rond de 40%.

Moet ik onder controle blijven bij een dermatoloog?

Ja, het advies is om onder controle te blijven bij een dermatoloog. Deze zal periodiek uw huid controleren en uw lymfeklieren voelen. Als het nodig is, zal deze het aanvullende onderzoek herhalen. Wanneer er binnen 5 jaar geen nieuwe afwijkingen voorkomen, is controle niet meer noodzakelijk. Dit is echter bij Sézary syndroom erg zeldzaam.

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.



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