

## **HUIDKANKER bij EB** (alle vormen behalve: EBS ernstig gen., DEB, JEB = eigen pdf's)

### **1. Inleiding**

Een bijzonder ernstige complicatie bij sommige vormen van EB is de mogelijkheid om een bepaalde vorm van huidkanker te ontwikkelen. De oorzaken zijn nog lang niet volledig duidelijk, maar voor de patiënt zijn de gevolgen vaak dramatisch. **Hoe sneller de voortekenen van kanker opgemerkt worden, hoe groter de kans is op herstel!** Dit geldt ook voor huidkanker, waarvoor bij EB zo gevreesd wordt. Extra oplettendheid en voorzorgsmaatregelen zijn noodzakelijk. Daarom maken we u in dit hoofdstuk bekend met de waarschuwingstekens waar u op moet letten. We geven u ook een kort overzicht van de behandelingsopties. We adviseren u bovenal om van dit hoofdstuk alleen het deel te lezen dat gaat over het EB-type dat u of uw naaste heeft. Alleen dit deel is echt relevant voor u.

#### **Het belangrijkste samengevat:**

- **Risico op huidkanker**
  - **bij dystrofische EB sterk verhoogd**
  - **bij junctionele EB verhoogd**
  - **bij ernstig gegeneraliseerde EBS enigszins verhoogd**
  - **bij alle anderen types niet hoger dan bij een gezonde huid**
- **Vroegtijdige herkenning is van (over)levensbelang!**
- **Vorzorgsmaatregelen: elke 6 maanden onderzoek van het gehele huidoppervlak**
- **Waarschuwingstekens:**

#### **wonden,**

- **waarvan de genezing bijzonder lang is,**
- **die op een of andere manier "anders" zijn,**
- **die bijzonder pijnlijk zijn.**
- **Mogelijke behandelingen: met name operatieve verwijdering**

## 2. Algemeen

Alleen al het woord kanker laat de meeste mensen huiveren. Waarom bij sommige EB-types huidkanker ontstaat en er bij andere EB-types geen verband lijkt te bestaan, is niet volledig verklaarbaar. Tot op heden is er heel weinig bekend over de exacte cellulaire en moleculaire mechanismen, die uiteindelijk tot het ontstaan van tumoren leiden. Het is wel voor te stellen, dat bij EB de reparatiemechanismen van huidcellen levenslang bijzonder worden belast. Het ziet er naar uit, dat deze reparatiemechanismen minder goed functioneren naarmate de leeftijd vordert. Uiteindelijk kunnen zich hierbij huidkankercellen ontwikkelen. Een essentieel kenmerk van een kankercel is de ongecontroleerde groei. Het lichaam kan niet voorkomen dat een kankercel zich vermenigvuldigt. Na een paar weken zijn er al zoveel huidkankercellen ontstaan, dat de plek zichtbaar wordt. **Hoe eerder deze plek wordt opgemerkt, hoe groter de kans op een succesvolle behandeling!** Het heeft geen zin om het gevaar gewoon te negeren. Het is veel beter om er bewust mee om te gaan om **snel te kunnen reageren** wanneer er iets aan de hand is en waardevolle tijd te **benutten**.

Bij EB kunnen we **verschillende soorten huidkanker** onderscheiden. In de **meeste** gevallen ontstaat er een zogenaamd **plaveiselcelcarcinoom**, dat zich vormt uit de **cellen** van de **bovenste lagen van de huid**. Dit type huidkanker wordt het meest gevreesd. Het is een kwaadaardige tumor die destructief en snel vanuit één plek naar het omringende weefsel groeit en na enige tijd ook vaak metastaseert, oftewel secundaire tumoren vormt.

Deze vorm van kanker komt het meest voor bij mensen met **ernstig gegeneraliseerde dystrofische EB**. Maar het kan ook voorkomen bij **andere dystrofische EB-types** en af en toe bij **junctionele EB**. Naarmate men ouder wordt neemt het risico toe en daarom wordt **screening**, waarbij de **gehele huid** wordt onderzocht, steeds belangrijker. Bij adolescenten werd in een aantal gevallen helaas al huidkanker ontdekt. Daarom zou ten minste een halfjaarlijks onderzoek de norm moeten zijn. Als huidkanker al vastgesteld is, moet er frequenter onderzoek plaatsvinden, ongeveer om de twee of drie maanden.

In **zeldzame** gevallen kunnen er ook **andere vormen van huidkanker** ontstaan. Men onderscheidt hier vooral het **basaalcelcarcinoom**, dat wel 'witte huidkanker' wordt genoemd en het **melanoom**, dat 'zwarte huidkanker' wordt genoemd. Voor zover bekend is er geen directe samenhang met EB. Er zijn tot nog toe geen aanwijzingen dat deze soorten kanker vaker bij mensen met EB voorkomen, dan bij mensen met een gezonde huid. De enige uitzondering is **ernstige gegeneraliseerde EBS**, waar **het risico op basaalcelcarcinoom** enigszins hoger lijkt te zijn.

Natuurlijk bestaat er voor alle mensen een risico om tijdens hun leven een bepaald type huidkanker te ontwikkelen, dus ook voor mensen met EB. Over het geheel genomen neemt de frequentie wereldwijd toe. Iedereen moet daarom op de hoogte zijn van de eerste tekenen van melanomen en basaalcelcarcinomen. Heel in het kort samengevat: bij donker gepigmenteerde moedervlekken die veranderen, asymmetrisch zijn, die meerdere bruintinten hebben of beginnen te bloeden, is voorzichtigheid geboden. Dat geldt ook voor roodachtige, ruwe

plekken op de hoofd- en gezichtshuid, of slecht genezende plekken, waar zich steeds korsten op vormen. Soms vormen zich kleine knopen op de huid, die langzaam groter worden. Als u een van deze [vroegtijdige waarschuwingstekens](#) opmerkt, moet u zich [medisch laten onderzoeken](#).

Overigens gelden dezelfde [voorzorgsmaatregelen](#) voor mensen met EB als voor [alle andere mensen](#): vermijden van overmatige blootstelling aan zonlicht en met name zonnebrand, goede UV-bescherming bij blootstelling aan zonlicht en moedervlekken regelmatig controleren.

Hierbij moeten we ook letten op de zogenaamde "EB-nevi". Dit zijn EB-typische pigmentveranderingen die qua uiterlijk het best kunnen worden vergeleken met moedervlekken. Ze ontstaan vaak in het gebied waar blaren voorkomen. Ze kunnen vrij groot worden en zijn veranderlijk in vorm en grootte. Soms worden ze weer kleiner en verdwijnen ze. Deze EB-nevi moeten tijdens huidcontroles altijd onderzocht worden. Tot dusverre is er geen geval beschreven waarin een dergelijke pigmentvlek kwaadaardig is geworden, maar aangezien deze vlekken soms lijken op de vroege stadia van een melanoom moeten ze ook worden onderzocht. U kunt hierbij het beste het zekere voor het onzekere nemen, zodat kwaadaardige huidkanker niet onopgemerkt blijft.

[Voor al deze kankersoorten geldt, dat regulier huidonderzoek niet voorkomt dat ze optreden, maar als ze vroeg worden opgemerkt, is de behandeling vaak succesvol.](#)

## HUIDKANKER bij dystrofische EB (DEB)

### 1. Inleiding

Een bijzonder ernstige complicatie bij sommige vormen van EB is de mogelijkheid om een bepaalde vorm van huidkanker te ontwikkelen. De oorzaken zijn nog lang niet volledig duidelijk, maar voor de patiënt zijn de gevolgen vaak dramatisch. **Hoe sneller de voortekenen van kanker opgemerkt worden, hoe groter de kans is op herstel!** Dit geldt ook voor huidkanker, waarvoor bij EB zo gevreesd wordt. Extra oplettendheid en voorzorgsmaatregelen zijn noodzakelijk. Daarom maken we u in dit hoofdstuk bekend met de waarschuwingstekens waar u op moet letten. We geven u ook een kort overzicht van de behandelingsopties. We adviseren u bovenal om van dit hoofdstuk alleen het deel te lezen dat gaat over het EB-type dat u of uw naaste heeft. Alleen dit deel is echt relevant voor u.

#### Het belangrijkste samengevat:

- **Risico op huidkanker**
  - ➔ **bij dystrofische EB sterk verhoogd**
  - ➔ **bij junctionele EB verhoogd**
  - ➔ **bij ernstig gegeneraliseerde EBS enigszins verhoogd**
  - ➔ **bij alle anderen types niet hoger dan bij een gezonde huid**
- **Vroegtijdige herkenning is van (over)levensbelang!**
- **Voorzorgsmaatregelen: elke 6 maanden onderzoek van het gehele huidoppervlak**
- **Waarschuwingstekens:**
  - wonden,
  - ➔ **waarvan de genezing bijzonder lang is,**
  - ➔ **die op een of andere manier "anders" zijn,**
  - ➔ **die bijzonder pijnlijk zijn.**
- **Mogelijke behandelingen: met name operatieve verwijdering**

## 2. Algemeen

Alleen al het woord kanker laat de meeste mensen huiveren. Waarom bij sommige EB-types huidkanker ontstaat en er bij andere EB-types geen verband lijkt te bestaan, is niet volledig verklaarbaar. Tot op heden is er heel weinig bekend over de exacte cellulaire en moleculaire mechanismen, die uiteindelijk tot het ontstaan van tumoren leiden. Het is wel voor te stellen, dat bij EB de reparatiemechanismen van huidcellen levenslang bijzonder worden belast. Het ziet er naar uit, dat deze reparatiemechanismen minder goed functioneren naarmate de leeftijd vordert. Uiteindelijk kunnen zich hierbij huidkankercellen ontwikkelen. Een essentieel kenmerk van een kankercel is de ongecontroleerde groei. Het lichaam kan niet voorkomen dat een kankercel zich vermenigvuldigt. Na een paar weken zijn er al zoveel huidkankercellen ontstaan, dat de plek zichtbaar wordt. **Hoe eerder deze plek wordt opgemerkt, hoe groter de kans op een succesvolle behandeling!** Het heeft geen zin om het gevaar gewoon te negeren. Het is veel beter om er bewust mee om te gaan om **snel te kunnen reageren** wanneer er iets aan de hand is en **waardevolle tijd** te benutten.

Bij EB kunnen we **verschillende soorten huidkanker** onderscheiden. In de **meeste** gevallen ontstaat er een zogenaamd **plaveiselcelcarcinoom**, dat zich vormt uit de **cellen** van de **bovenste lagen van de huid**. Dit type huidkanker wordt het meest gevreesd. Het is een **kwaadaardige** tumor die destructief en snel vanuit één plek naar het omringende weefsel groeit en na enige tijd ook vaak metastaseert, oftewel secundaire tumoren vormt.

Deze vorm van kanker komt het meest voor bij mensen met **ernstig gegeneraliseerde dystrofische EB**. Maar het kan ook voorkomen bij **andere dystrofische EB-types** en af en toe bij **junctionele EB**. Naarmate men ouder wordt neemt het risico toe en daarom wordt **screening**, waarbij de **gehele huid** wordt onderzocht, steeds belangrijker. Bij adolescenten werd in een aantal gevallen helaas al huidkanker ontdekt. Daarom zou ten minste een halfjaarlijks onderzoek de norm moeten zijn. Als huidkanker al vastgesteld is, moet er frequenter onderzoek plaatsvinden, ongeveer om de twee of drie maanden.

In **zeldzame** gevallen kunnen er ook **andere vormen van huidkanker** ontstaan. Men onderscheidt hier vooral het **basaalcelcarcinoom**, dat wel 'witte huidkanker' wordt genoemd en het **melanoom**, dat 'zwarte huidkanker' wordt genoemd. Voor zover bekend is er geen directe samenhang met EB. Er zijn tot nog toe geen aanwijzingen dat deze soorten kanker vaker bij mensen met EB voorkomen, dan bij mensen met een gezonde huid. De enige uitzondering is ernstige, gegeneraliseerde EBS, waar het risico op basaalcelcarcinoom enigszins hoger lijkt te zijn.

Natuurlijk bestaat er voor alle mensen een risico om tijdens hun leven een bepaald type huidkanker te ontwikkelen, dus ook voor mensen met EB. Over het geheel genomen neemt de frequentie wereldwijd toe. Iedereen moet daarom op de hoogte zijn van de eerste tekenen van melanomen en basaalcelcarcinomen. Heel in het kort samengevat: bij donker gepigmenteerde moedervlekken die veranderen, asymmetrisch zijn, die meerdere bruintinten hebben of beginnen te

bloeden, is voorzichtigheid geboden. Dat geldt ook voor roodachtige, ruwe plekken op de hoofd- en gezichtshuid, of slecht genezende plekken, waar zich steeds korsten op vormen. Soms vormen zich kleine knopen op de huid, die langzaam groter worden. Als u een van deze [vroegtijdige waarschuwingstekens](#) opmerkt, moet u zich [medisch laten onderzoeken](#).

Overigens gelden dezelfde [voorzorgsmaatregelen](#) voor mensen met EB als voor [alle andere mensen](#): vermijden van overmatige blootstelling aan zonlicht en met name zonnebrand, goede UV-bescherming bij blootstelling aan zonlicht en moedervlekken regelmatig controleren.

In dit verband moeten de zogenaamde "EB-nevi" worden genoemd. Dit zijn [EB-typische pigmentveranderingen](#) die qua uiterlijk het best kunnen worden vergeleken met moedervlekken. Ze ontstaan vaak in het gebied waar blaren voorkomen. Ze kunnen vrij groot worden en zijn veranderlijk in vorm en grootte. Soms worden ze weer kleiner en verdwijnen ze. Deze EB-nevi moeten tijdens huidcontroles altijd onderzocht worden. Tot dusverre is er geen geval beschreven waarin een dergelijke pigmentvlek kwaadaardig is geworden, maar aangezien deze vlekken soms lijken op de vroege stadia van een melanoom moeten ze ook worden onderzocht. U kunt hierbij het beste het zekere voor het onzekere nemen, zodat kwaadaardige huidkanker niet onopgemerkt blijft. [Voor al deze kankersoorten geldt, dat regulier huidonderzoek niet voorkomt dat ze optreden, maar als ze vroeg worden opgemerkt, is de behandeling vaak succesvol.](#)

## **DEB**

In dystrofische vormen van EB bestaat helaas het hoogste [risico](#) op [plaveiselcelcarcinoom](#), de voor EB typische vorm van huidkanker. Een aanzienlijk aantal patiënten met dit EB-type ontwikkelt tijdens hun leven plaveiselcelcarcinoom als gevolg van de onderliggende ziekte. Plaveiselcelcarcinomen ontwikkelen zich gedurende maanden tot jaren en bij een lang ziekteverloop tasten ze de diepe weefselstructuren aan en richten hier schade aan. Tot op heden is er heel weinig bekend over de cellulaire en moleculaire mechanismen, die tot het ontstaan van deze tumoren leiden. [Vooral](#) mensen met de [ernstige gegeneraliseerde vorm](#) worden getroffen, maar ook bij de zogenaamde [mildere vormen van dystrofische EB](#) kan dit voorkomen. In sommige gevallen werd deze ernstige diagnose al bij adolescenten gesteld. Over het algemeen neemt de frequentie van huidkanker toe met de leeftijd. Daarom is het bij deze vorm van EB bijzonder belangrijk om hier alert op te zijn.

Het is niet eenvoudig om gevaarlijke plekken op de huid te onderscheiden van andere zware wondgebieden. Maar er zijn [waarschuwingstekens](#), waar uzelf op kunt letten. Heel veel plekken waar huidkanker is ontstaan, worden door de [patiënten zelf](#) voor het eerst ontdekt! [Zij kennen hun huid](#) en het "[normale](#)" [verloop van hun wondgenezing](#) erg goed, en als het anders verloopt, dan merken zij dat het eerst op.

En dat brengt ons tot de eerste en meest belangrijke waarschuwing: als een [wond zich op een of andere manier anders gedraagt dan de andere](#), dan moet

deze [de volgende dagen goed in de gaten worden gehouden](#). Dit kan betekenen dat de wondgenezing op een bepaald moment [abnormaal traag](#) verloopt. Abnormaal traag wil zeggen, dat na ongeveer twee keer de normale genezingstijd van uw andere wonden de wond nog steeds niet is genezen. Of dat de [wond buitengewoon pijn doet](#), of [op een abnormale manier pijn doet](#). Het ontstaat van een [hardnekkige korst](#), die niet op de normale manier geneest, is ook zo'n aanwijzing. Ook als de wondbodem verandert of als er weefselwoekering optreedt, moet u oplettend zijn.

[Het optreden van een dergelijke aanwijzing betekent niet dat het altijd huidkanker is!](#) Gelukkig zijn het in de meeste gevallen onschadelijke oorzaken die tot dergelijke veranderingen leiden. Maar het is vaak moeilijk om met het blote oog nauwkeurig te bepalen of het een onschuldige of kwaadaardige verandering betreft. Neem daarom zo snel mogelijk contact op met uw [arts](#) om de plek te laten [onderzoeken](#). Deze kan dan beslissen of er kan [afgewacht](#) kan worden, dan wel of een [biopsie](#) moet plaatsvinden voor weefselonderzoek. Bij twijfel geldt, dat het beter is om één biopt te veel dan te weinig te nemen!

#### [Hoe gaat een dergelijke biopsie in zijn werk?](#)

Over het algemeen is een [lokale verdoving](#) hiervoor voldoende. Daarbij wordt met een zeer kleine en fijne naald een verdovingsmiddel op één of meer plaatsen onder de huid, waar de biopten moeten worden genomen, geïnjecteerd. Dit kan een beetje branden, maar dit duurt maar kort, omdat het middel erg snel werkt. Na een paar minuten kunnen stukjes van 4 tot 6mm uit het verdachte gebied worden geprikt of gesneden. Bij bijzonder uitgebreide wondgebieden moeten vaak meerdere biopten worden genomen, omdat soms maar een klein deel van zo'n plek kwaadaardig is geworden en men moet ervoor zorgen dat dit ook daadwerkelijk gevonden wordt. Na het nemen van een biopt kan een kleine bloeding worden gestelpt, soms is een hechting noodzakelijk. Maar meestal is het aanleggen van een verband toereikend.

Soms is een biopsie onder lokale anesthesie niet mogelijk. Bijvoorbeeld, als de verdachte plek te groot is, of wanneer het zich op een bijzonder moeilijk of gevoelig lichaamsdeel bevindt. Dan kan het nodig zijn om de biopsie onder [narcose](#) uit te voeren. Dit levert echter een extra belasting voor het lichaam op en daarom wordt dit zo veel mogelijk vermeden.

Het verwijderde biopt wordt vervolgens onmiddellijk naar een laboratorium gestuurd waar het weefselonderzoek onder de microscoop kan worden uitgevoerd. Het is zeer belangrijk dat de persoon die het onderzoek uitvoert, [ervaring](#) heeft in de [diagnostiek van huidkanker bij EB](#), omdat het onder de microscoop specifieke kenmerken heeft die men moet kennen!

Het onderzoek duurt een paar dagen. Zodra het resultaat bekend is, kunnen verdere plannen worden gemaakt. Als alles in orde is, wordt de wond verder behandeld. Misschien is een verandering in wondzorg nodig. Als [kankercellen](#) worden ontdekt, moeten de [volgende stappen snel](#) worden gepland. Dit moet dan in elk geval uitgebreid met de betrokkene worden besproken. Een [operatieve verwijdering](#) is heel vaak mogelijk, maar als het grote gebieden betreft moet men zeer zorgvuldig plannen. Soms zijn kleinere ingrepen voldoende, soms

ontstaan er later grotere wonden, en afhankelijk van de locatie kan de operatie gemakkelijk of gecompliceerd zijn.

Eerlijk gezegd moet men hier ook stellen dat soms zelfs een [amputatie](#) van de arm of het been moet worden overwogen. Hiermee moet rekening worden gehouden als kanker zich al op verschillende plaatsen heeft ontwikkeld of als een plek zich al over een groter gebied heeft kunnen verspreiden. Natuurlijk is ons gemeenschappelijke doel om zoveel mogelijk zware interventies te vermijden, dus we moeten allemaal de [controles](#) en [waarschuwingstekens](#) serieus nemen!

Naast een operatie worden andere methoden aanvullend gebruikt, zoals bestralingstherapie, chemotherapie of [nabehandeling](#) met bepaalde zalven. Zowel bij radiotherapie als bij chemotherapie hebben de experimenten tot nu toe weinig succes opgeleverd.

Voor de [palliatieve behandeling](#) en/of [pijnbestrijding](#) kunnen deze behandelvormen wel degelijk een rol spelen. In ieder geval is nauwe samenwerking tussen dermatologen, chirurgen, oncologen en pijntherapeuten noodzakelijk.

De integratie van ervaren [psychologen](#) is heel nuttig in de behandeling en zeker aan te bevelen en dit verdient daarom ook bijzondere aandacht. Om de uitdagingen van de behandeling van kanker beter aan te kunnen hebben patiënten en hun naasten alle mogelijke ondersteunende begeleiding nodig.

Ondanks preventieve onderzoeken en chirurgische mogelijkheden kan de dag komen dat duidelijk is dat verdere operaties nutteloos zijn en dat er geen mogelijkheden voor behandeling meer over zijn. Als het [voortschrijden van de kanker niet kan worden gestopt](#) en het alleen nog kan worden vertraagd, dan is het tijd om [palliatieve zorg](#) in te zetten. Dit betekent dat het doel niet langer is om te genezen, maar om het [begeleiden tot het levenseinde](#). Deze begeleiding omvat adequate pijnbestrijding, symptoombehandeling (bijvoorbeeld tegen bijwerkingen van medicijnen, geurvorming, enz.) en het bieden van psychologische en geestelijke zorg. Als u hiermee te maken krijgt, probeer het dan niet op de een of andere manier alleen te verwerken, maar zoek deskundige hulp in uw omgeving. Idealiter wordt dit gedaan door een [palliatief team](#) of een [hospice-team](#). Huisartsen en [thuisverpleging](#) nemen deze begeleiding ook vaak op zich.

Niemand kan voorspellen hoe lang (weken, maanden, jaren?) dit proces zal duren, dus nu wordt tijd kostbaar. Dat kunnen we allemaal leren van mensen die weten dat hun tijd beperkt is. Maar uiteindelijk weet niemand op deze aarde hoeveel tijd hij eigenlijk nog heeft. Dus gebruik uw tijd zinvol, ongeacht of u volledig gezond bent, met EB leeft of aan kanker lijdt. Blijf nadenken over wat belangrijk voor u is in het leven. Misschien is het mogelijk om een droom werkelijkheid te laten worden. Neem de tijd voor familie en vrienden en geniet van elke goede dag. In de palliatieve zorg geeft men aan, dat het niet zo belangrijk is om het leven meer jaren te geven, maar het is cruciaal om de jaren meer leven te geven!



De laatste jaren wordt steeds grondiger onderzoek gedaan naar de oorzaken en behandelingsmethoden voor huidkanker bij EB. Sommige ideeën waren veelbelovend, anderen hebben niet zo goed gewerkt. Hopelijk zal er in de komende jaren nog veel uitkomen. Als u op een dag met dit thema geconfronteerd wordt, dan zijn er mogelijk al nieuwe inzichten die dan veilig in de behandeling kunnen worden opgenomen. Maar het blijft ook in de toekomst het belangrijkste dat kankercellen al in een vroeg stadium worden ontdekt. Regelmatige controles van de huid en in twijfelgevallen een biopsie moet voor u de regel zijn. Natuurlijk vereist het moed om dit thema onder ogen te zien. Als u opmerkzaam blijft in plaats van de ogen te sluiten, dan weet u wanneer het tijd is om te handelen en daarmee wint u kostbare tijd!

## **HUIDKANKER bij ERNSTIGE GEGENERALISEERDE EBS**

### **1. Inleiding**

Een bijzonder ernstige complicatie bij sommige vormen van EB is de mogelijkheid om een bepaalde vorm van huidkanker te ontwikkelen. De oorzaken zijn nog lang niet volledig duidelijk, maar voor de patiënt zijn de gevolgen vaak dramatisch. **Hoe sneller de voortekenen van kanker opgemerkt worden, hoe groter de kans is op herstel!** Dit geldt ook voor huidkanker, waarvoor bij EB zo gevreesd wordt. Extra oplettendheid en voorzorgsmaatregelen zijn noodzakelijk. Daarom maken we u in dit hoofdstuk bekend met de waarschuwingstekens waar u op moet letten. We geven u ook een kort overzicht van de behandelingsopties. We adviseren u bovenal om van dit hoofdstuk alleen het deel te lezen dat gaat over het EB-type dat u of uw naaste heeft. Alleen dit deel is echt relevant voor u.

### **Het belangrijkste samengevat:**

- **Risico op huidkanker**
  - **bij dystrofische EB sterk verhoogd**
  - **bij junctionele EB verhoogd**
  - **bij ernstig gegeneraliseerde EBS enigszins verhoogd**
  - **bij alle anderen types niet hoger dan bij een gezonde huid**
- **Vroegtijdige herkenning is van (over)levensbelang!**
- **Voorzorgsmaatregelen: elke 6 maanden onderzoek van het gehele huidoppervlak**
- **Waarschuwingstekens:**  
wonden,
  - **waarvan de genezing bijzonder lang is,**
  - **die op een of andere manier "anders" zijn,**
  - **die bijzonder pijnlijk zijn.**
- **Mogelijke behandelingen: met name operatieve verwijdering**

## 2. Algemeen

Alleen al het woord kanker laat de meeste mensen huiveren. Waarom bij sommige EB-types huidkanker ontstaat en er bij andere EB-types geen verband lijkt te bestaan, is niet volledig verklaarbaar. Tot op heden is er heel weinig bekend over de exacte cellulaire en moleculaire mechanismen, die uiteindelijk tot het ontstaan van tumoren leiden. Het is wel voor te stellen, dat bij EB de reparatiemechanismen van huidcellen levenslang bijzonder worden belast. Het ziet er naar uit, dat deze reparatiemechanismen minder goed functioneren naarmate de leeftijd vordert. Uiteindelijk kunnen zich hierbij huidkankercellen ontwikkelen. Een essentieel kenmerk van een kankercel is de ongecontroleerde groei. Het lichaam kan niet voorkomen dat een kankercel zich vermenigvuldigt. Na een paar weken zijn er al zoveel huidkankercellen ontstaan, dat de plek zichtbaar wordt. **Hoe eerder deze plek wordt opgemerkt, hoe groter de kans op een succesvolle behandeling!** Het heeft geen zin om het gevaar gewoon te negeren. Het is veel beter om er bewust mee om te gaan om snel te kunnen reageren wanneer er iets aan de hand is en **waardevolle tijd te benutten.**

Bij EB maken we onderscheid tussen verschillende soorten huidkanker. In de meeste gevallen ontstaat er een zogenaamd **plaveiselcelcarcinoom**, dat zich vormt uit de **cellen** van de **bovenste lagen van de huid**. Dit type huidkanker wordt het meest gevreesd. Het is een **kwaadaardige** tumor die destructief en snel vanuit een plek naar het omringende weefsel groeit en na enige tijd ook vaak metastaseert, oftewel secundaire tumoren vormt.

Deze vorm van kanker komt het meest voor bij mensen met **ernstig gegeneraliseerde dystrofische EB**. Maar het kan ook voorkomen bij **andere dystrofische EB-types** en af en toe bij **junctionele EB**. Naarmate men ouder wordt neemt het risico toe en daarom wordt **screening**, waarbij de **gehele huid** wordt onderzocht, steeds belangrijker. Bij adolescenten werd in een aantal gevallen helaas al huidkanker ontdekt. Daarom zou ten minste een halfjaarlijks onderzoek de norm moeten zijn. Als huidkanker al vastgesteld is, moet er frequenter onderzoek plaatsvinden, ongeveer om de twee of drie maanden.

In **zeldzame** gevallen kunnen er ook **andere vormen van huidkanker** ontstaan. Er zijn hier twee soorten van belang: het **basaalcelcarcinoom**, dat wel 'witte huidkanker' wordt genoemd en het **melanoom**, dat wel 'zwarte huidkanker' wordt genoemd. Voor zover bekend is er geen directe samenhang met EB. Er zijn tot nog toe geen aanwijzingen dat deze soorten kanker vaker bij mensen met EB voorkomen, dan bij mensen met een gezonde huid. De enige uitzondering is **ernstige, gegeneraliseerde EBS**, waar het **risico op basaalcelcarcinoom enigszins** hoger lijkt te zijn.

Natuurlijk bestaat er voor alle mensen een risico om tijdens hun leven een bepaald type huidkanker te ontwikkelen, dus ook voor mensen met EB. Over het geheel genomen neemt de frequentie wereldwijd toe. Iedereen moet daarom op de hoogte zijn van de eerste tekenen van melanomen en basaalcelcarcinomen. Heel in het kort samengevat: bij donker gepigmenteerde moedervlekken die veranderen, asymmetrisch zijn, die meerdere bruintinten hebben of beginnen te bloeden, is voorzichtigheid geboden. Dat geldt ook voor roodachtige, ruwe

plekken op de hoofd- en gezichtshuid, of slecht genezende plekken, waarop zich steeds weer korsten op vormen. Soms vormen zich kleine knopen op de huid, die langzaam groter worden. Als u een van deze [vroegtijdige symptomen](#) opmerkt, moet u zich [medisch](#) laten [onderzoeken](#).

Overigens gelden dezelfde [voorzorgsmaatregelen](#) voor mensen met EB als voor [alle andere mensen](#): vermijden van overmatige blootstelling aan zonlicht en met name zonnebrand, goede UV-bescherming bij blootstelling aan zonlicht en moedervlekken regelmatig controleren.

Hierbij moeten we ook letten op de zogenaamde "EB-nevi". Dit zijn [EB-typische pigmentveranderingen](#) die qua uiterlijk het best kunnen worden vergeleken met moedervlekken. Ze ontstaan vaak in het gebied waar blaren voorkomen. Ze kunnen vrij groot worden en zijn verschillen in vorm en grootte. Soms worden ze weer kleiner en verdwijnen ze. Deze EB-nevi moeten tijdens huidcontroles altijd onderzocht worden. Tot dusverre is er geen geval beschreven waarin een dergelijke pigmentvlek kwaadaardig is geworden, maar aangezien deze vlekken soms lijken op de vroege stadia van een melanoom moeten ze ook worden onderzocht. U kunt hierbij het beste het zekere voor het onzekere nemen, zodat kwaadaardige huidkanker niet onopgemerkt blijft.

[Voor al deze kankersoorten geldt, dat regulier huidonderzoek niet voorkomt dat ze optreden, maar als ze vroeg worden opgemerkt, is de behandeling vaak succesvol.](#)

### **Ernstige gegeneraliseerde EBS**

Zoals eerder vermeld is het [risico](#) op het ontwikkelen van [basaalcelcarcinoom iets hoger](#) bij mensen met ernstige gegeneraliseerde EBS in vergelijking met mensen met een gezonde huid. Basaalcelcarcinomen komen vooral voor op middelbare en oudere leeftijd op plekken die vaker worden blootgesteld aan de zon, dus op het hoofd en in het gezicht. Als u oppervlakkige, zichtbare veranderingen van de huid waarneemt, die anders zijn dan veranderingen die u kent van EB, moet u dit aan uw [dermatoloog](#) laten zien. Zulke veranderingen kunnen roodachtige, ruwe plekjes op de huid zijn of slecht genezende plekken, waar steeds weer korsten op komen. Soms vormen zich kleine knopen op de huid, die langzaam groter worden.

Het [onderzoek](#) wordt meestal gedaan met een speciale vergrootlamp en soms is het [verwijderen van een huidbiopt](#) noodzakelijk. Als het inderdaad een basaalcelcarcinoom blijkt te zijn, is het goed om te weten, dat [basaalcelcarcinomen](#) over het algemeen [goed te behandelen](#) zijn als ze [op tijd](#) worden opgemerkt. Ze zaaien zich zeer zelden uit in andere organen en vormen dus geen secundaire tumoren (metastasen). Naast [operatieve verwijdering](#) zijn verschillende andere [behandelingsmethoden](#) beschikbaar. Welke behandeling het meest geschikt is, moet [per geval](#) worden besproken.

Bij [ernstig gegeneraliseerd EBS](#) is [geen verhoogd risico](#) voor de [andere soorten huidkanker](#) vastgesteld. Dit sluit natuurlijk niet uit dat, net als bij gezonde mensen, huidkanker zich kan ontwikkelen. De [voorzorgsmaatregelen](#) zoals hierboven beschreven gelden daarom voor [iedereen](#).

## **HUIDKANKER bij JUNCTIONELE EB (JEB)**

### **1. Inleiding**

Een bijzonder ernstige complicatie bij sommige vormen van EB is de mogelijkheid om een bepaalde vorm van huidkanker te ontwikkelen. De oorzaken zijn nog lang niet volledig duidelijk, maar voor de patiënt zijn de gevolgen vaak dramatisch. **Hoe sneller de voortekenen van kanker opgemerkt worden, hoe groter de kans is op herstel!** Dit geldt ook voor huidkanker, waarvoor bij EB zo gevreesd wordt. Extra oplettendheid en voorzorgsmaatregelen zijn noodzakelijk. Daarom maken we u in dit hoofdstuk bekend met de waarschuwingstekens waar u op moet letten. We geven u ook een kort overzicht van de behandelingsopties. We adviseren u bovenal om van dit hoofdstuk alleen het deel te lezen dat gaat over het EB-type dat u of uw naaste heeft. Alleen dit deel is echt relevant voor u.

### **Het belangrijkste samengevat:**

- **Risico op huidkanker**
  - **bij dystrofische EB sterk verhoogd**
  - **bij junctionele EB verhoogd**
  - **bij ernstig gegeneraliseerde EBS enigszins verhoogd**
  - **bij alle anderen types niet hoger dan bij een gezonde huid**
- **Vroegtijdige herkenning is van (over)levensbelang!**
- **Voorzorgsmaatregelen: elke 6 maanden onderzoek van het gehele huidoppervlak**
- **Waarschuwingstekens:**  
wonden,
  - **waarvan de genezing bijzonder lang is,**
  - **die op een of andere manier "anders" zijn,**
  - **die bijzonder pijnlijk zijn.**
- **Mogelijke behandelingen: met name operatieve verwijdering**

## 2. Algemeen

Alleen al het woord kanker laat de meeste mensen huiveren. Waarom bij sommige EB-types huidkanker ontstaat en er bij andere EB-types geen verband lijkt te bestaan, is niet volledig verklaarbaar. Tot op heden is er heel weinig bekend over de exacte cellulaire en moleculaire mechanismen, die uiteindelijk tot het ontstaan van tumoren leiden. Het is wel voor te stellen, dat bij EB de reparatiemechanismen van huidcellen levenslang bijzonder worden belast. Het ziet er naar uit, dat deze reparatiemechanismen minder goed functioneren naarmate de leeftijd vordert. Uiteindelijk kunnen zich hierbij huidkankercellen ontwikkelen. Een essentieel kenmerk van een kankercel is de ongecontroleerde groei. Het lichaam kan niet voorkomen dat een kankercel zich vermenigvuldigt. Na een paar weken zijn er al zoveel huidkankercellen ontstaan, dat de plek zichtbaar wordt. **Hoe eerder deze plek wordt opgemerkt, hoe groter de kans op een succesvolle behandeling!** Het heeft geen zin om het gevaar gewoon te negeren. Het is veel beter om er bewust mee om te gaan om **snel te kunnen reageren** wanneer er iets aan de hand is en **waardevolle tijd te benutten**.

Bij EB maken we onderscheid tussen verschillende soorten huidkanker. In de meeste gevallen ontstaat er een zogenaamd **plaveiselcelcarcinoom**, dat zich vormt uit de **cellen** van de **bovenste lagen van de huid**. Dit type huidkanker wordt het meest gevreesd. Het is een **kwadaardige** tumor die destructief en snel vanuit een plek naar het omringende weefsel groeit en na enige tijd ook vaak metastaseert, oftewel secundaire tumoren vormt.

Deze vorm van kanker komt het meest voor bij mensen met **ernstige gegeneraliseerde dystrofische EB**. Maar het kan ook voorkomen bij **andere dystrofische EB-types** en af en toe bij **junctionele EB**. Naarmate men ouder wordt neemt het risico toe en daarom wordt **screening**, waarbij de **gehele huid** wordt onderzocht, steeds belangrijker. Bij adolescenten werd in een aantal gevallen helaas al huidkanker ontdekt. Daarom zou ten minste een halfjaarlijks onderzoek de norm moeten zijn. Als huidkanker al vastgesteld is, moet er frequenter onderzoek plaatsvinden, ongeveer om de twee of drie maanden.

In **zeldzame** gevallen kunnen er ook **andere vormen van huidkanker** ontstaan. Er zijn hier twee soorten van belang: het **basaalcelcarcinoom**, dat wel 'witte huidkanker' wordt genoemd en het **melanoom**, dat wel 'zwarte huidkanker' wordt genoemd. Voor zover bekend is er geen directe samenhang met EB. Er zijn tot nog toe geen aanwijzingen dat deze soorten kanker vaker bij mensen met EB voorkomen, dan bij mensen met een gezonde huid. De enige uitzondering is ernstige gegeneraliseerde EBS, waar het risico op basaalcelcarcinoom enigszins hoger lijkt te zijn.

Natuurlijk bestaat er voor alle mensen een risico om tijdens hun leven een bepaald type huidkanker te ontwikkelen, dus ook voor mensen met EB. Over het geheel genomen neemt de frequentie wereldwijd toe. Iedereen moet daarom op de hoogte zijn van de eerste tekenen van melanomen en basaalcelcarcinomen. Heel in het kort samengevat: bij donker gepigmenteerde moedervlekken die veranderen, asymmetrisch zijn, die meerdere bruintinten hebben of beginnen te bloeden, is voorzichtigheid geboden. Dat geldt ook voor roodachtige, ruwe plekken op de hoofd- en gezichtshuid, of slecht genezende plekken, waar zich

steeds korsten op vormen. Soms vormen zich kleine knopen op de huid, die langzaam groter worden. Als u een van deze [vroegtijdige symptomen](#) opmerkt, moet u zich [medisch](#) laten [onderzoeken](#).

Overigens gelden dezelfde [voorzorgsmaatregelen](#) voor mensen met EB als voor [alle andere mensen](#): vermijden van overmatige blootstelling aan zonlicht en met name zonnebrand, goede UV-bescherming bij blootstelling aan zonlicht en moedervlekken regelmatig controleren.

Hierbij moeten we ook letten op de zogenaamde "EB-nevi". Dit zijn [EB-typische pigmentveranderingen](#) die qua uiterlijk het best kunnen worden vergeleken met moedervlekken. Ze ontstaan vaak in het gebied waar blaren voorkomen. Ze kunnen vrij groot worden en zijn veranderlijk in vorm en grootte. Soms worden ze weer kleiner en verdwijnen ze. Deze EB-nevi moeten tijdens huidcontroles altijd onderzocht worden. Tot dusverre is er geen geval beschreven waarin een dergelijke pigmentvlek kwaadaardig is geworden, maar aangezien deze vlekken soms lijken op de vroege stadia van een melanoom moeten ze ook worden onderzocht. U kunt hierbij het beste het zekere voor het onzekere nemen, zodat kwaadaardige huidkanker niet onopgemerkt blijft.

[Voor al deze kankersoorten geldt, dat regulier huidonderzoek niet voorkomt dat ze optreden, maar als ze vroeg worden opgemerkt, is de behandeling vaak succesvol.](#)

## **[JEB](#)**

Bij [gegeneraliseerde intermediaire junctionele EB](#) komt [plaveiselcelcarcinoom](#), de kenmerkende huidkanker bij EB, [niet veel](#) voor, maar vooral op oudere leeftijd zien we het toch [vaker](#). Daarom moeten veranderingen aan de huid zorgvuldig worden geobserveerd.

Het is niet eenvoudig om gevaarlijke plekken op de huid te onderscheiden van andere zware wondgebieden. Maar er zijn [waarschuwingstekens](#), waar uzelf op kunt letten. Heel veel plekken waar huidkanker is ontstaan, worden door de [patiënten](#) zelf voor het eerst ontdekt! [Zij kennen hun huid](#) en het "[normale](#)" [verloop van hun wondgenezing](#) erg goed, en als het anders verloopt, dan merken zij dat het eerst op.

En dat brengt ons tot de eerste en meest belangrijke waarschuwing: als een [wond zich op een of andere manier anders gedraagt dan de andere](#), dan moet deze de [volgende dagen goed in de gaten worden gehouden](#). Dit kan betekenen dat de wondgenezing op een bepaalde plek [abnormaal traag verloopt](#). Abnormaal traag wil zeggen, dat na ongeveer twee keer de normale genezingstijd van uw andere wonden de wond nog steeds niet is genezen. Of dat de [wond buitengewoon pijn doet](#), of [op een abnormale manier pijn doet](#). Het ontstaan van een [hardnekkige korst](#), die niet op de normale manier geneest, is ook zo'n aanwijzing. Ook als de wondbodem verandert of als er weefselwoekering optreedt, moet u oplettend zijn.

[Het optreden van een dergelijke aanwijzing betekent niet dat het altijd huidkanker is!](#) Gelukkig zijn het in de meeste gevallen onschadelijke oorzaken die tot dergelijke veranderingen leiden. Maar het is vaak moeilijk om met het blote oog nauwkeurig te bepalen of het een onschuldige of kwaadaardige verandering betreft. Neem daarom zo snel mogelijk contact op met uw [arts](#) om

de plek te laten onderzoeken. Deze kan dan beslissen of er kan [afgewacht](#) kan worden, dan wel of een [biopsie](#) moet plaatsvinden voor [weefselonderzoek](#). Bij twijfel geldt, dat het beter is om één biopsie te veel dan te weinig te nemen!

### Hoe gaat een dergelijke biopsie in zijn werk?

Over het algemeen is een [lokale verdoving](#) hiervoor voldoende. Daarbij wordt met een zeer kleine en fijne naald een verdovingsmiddel in één of meer plaatsen onder de huid, waar de biopsies moeten worden genomen, geïnjecteerd. Dit kan een beetje branden, maar dit duurt maar kort, omdat het middel erg snel werkt. Na een paar minuten kunnen stukjes van 4 tot 6mm uit het verdachte gebied worden geprikt of gesneden. Bij bijzonder uitgebreide wondgebieden moeten vaak meerdere biopsies worden genomen, omdat soms maar een klein deel van zo'n plek kwaadaardig is geworden en men moet ervoor zorgen dat dit ook daadwerkelijk gevonden wordt. Na het nemen van een biopsie kan een kleine bloeding worden gestelpt, soms is een hechting noodzakelijk. Maar meestal is het aanleggen van een verband toereikend.

Soms is een biopsie onder lokale verdoving niet mogelijk. Bijvoorbeeld, als de verdachte plek te groot is, of wanneer het zich op een bijzonder moeilijk of gevoelig lichaamsdeel bevindt. Dan kan het nodig zijn om de biopsie onder [narcose](#) uit te voeren. Dit levert echter een extra belasting voor het lichaam op en daarom wordt dit zo veel mogelijk vermeden.

Het verwijderde biopsie wordt vervolgens onmiddellijk naar een laboratorium gestuurd waar het weefselonderzoek onder de microscoop kan worden uitgevoerd. Het is zeer belangrijk dat de persoon die het onderzoek uitvoert, [ervaring](#) heeft in de [diagnostiek van huidkanker bij EB](#), omdat het onder de microscoop specifieke kenmerken heeft die men moet kennen!

Het onderzoek duurt een paar dagen. Zodra het resultaat bekend is, kunnen verdere plannen worden gemaakt. Als alles in orde is, wordt de wond verder behandeld. Misschien is een verandering in wondzorg nodig. Als [kankercellen](#) worden ontdekt, moeten [de volgende stappen snel worden gepland](#). Dit moet dan in elk geval uitgebreid met de betrokkene worden besproken. Een [operatieve verwijdering](#) is heel vaak mogelijk, maar als het grote gebieden betreft moet men zeer zorgvuldig plannen. Soms zijn kleinere ingrepen voldoende, soms ontstaan er later grotere wonden, en afhankelijk van de locatie kan de operatie gemakkelijk of gecompliceerd zijn.

Eerlijk gezegd moet men hier ook stellen dat soms zelfs een [amputatie](#) van de arm of het been moet worden overwogen. Hiermee moet rekening worden gehouden als kanker zich al op verschillende plaatsen heeft ontwikkeld of als een plek zich al over een groter gebied heeft kunnen verspreiden. Natuurlijk is ons gemeenschappelijke doel om zoveel mogelijk zware interventies te vermijden, dus we moeten allemaal de [controles](#) en [waarschuwingstekens](#) serieus nemen!

Naast een operatie worden [andere methoden](#) aanvullend gebruikt, zoals bestralingstherapie, chemotherapie of [nabehandeling](#) met bepaalde zalven. Zowel bij radiotherapie als bij chemotherapie hebben de experimenten tot nu toe weinig succes opgeleverd.

Voor de [palliatieve behandeling](#) en/of [pijnbestrijding](#) kunnen deze behandelvormen wel degelijk een rol spelen. In ieder geval is nauwe



samenwerking tussen dermatologen, chirurgen, oncologen en pijntherapeuten noodzakelijk.

De integratie van ervaren [psychologen](#) is heel nuttig in de behandeling en zeker aan te bevelen en dit verdient daarom ook bijzondere aandacht. Om de uitdagingen van de behandeling van kanker beter aan te kunnen hebben patiënten en hun naasten alle mogelijke ondersteunende begeleiding nodig.

Ondanks preventieve onderzoeken en chirurgische mogelijkheden kan de dag komen dat duidelijk is dat verdere operaties nutteloos zijn en dat er geen mogelijkheden voor behandeling meer over zijn. Als het [voortschrijden van de kanker niet kan worden gestopt](#) en het alleen nog kan worden vertraagd, dan is het tijd om [palliatieve zorg](#) in te zetten. Dit betekent dat het doel niet langer is om te genezen, maar om het [begeleiden tot het levenseinde](#). Deze begeleiding omvat adequate pijnbestrijding, symptoombehandeling (bijvoorbeeld tegen bijwerkingen van medicijnen, geurvorming, enz.) en het bieden van psychologische en geestelijke zorg. Als u hiermee te maken krijgt, probeer het dan niet op de een of andere manier alleen te verwerken, maar zoek deskundige hulp in uw omgeving. Idealiter wordt dit gedaan door een [palliatief team](#) of een [hospice-team](#). [Huisartsen](#) en [thuisverpleging](#) nemen deze begeleiding ook vaak op zich.

Niemand kan voorspellen hoe lang (weken, maanden, jaren?) dit proces zal duren, dus nu wordt tijd kostbaar. Dat kunnen we allemaal leren van mensen die weten dat hun tijd beperkt is. Maar uiteindelijk weet niemand op deze aarde hoeveel tijd hij eigenlijk nog heeft. Dus gebruik uw tijd zinvol, ongeacht of u volledig gezond bent, met EB leeft of aan kanker lijdt. Blijf nadenken over wat belangrijk voor u is in het leven. Misschien is het mogelijk om een droom werkelijkheid te laten worden. Neem de tijd voor familie en vrienden en geniet van elke goede dag. In de palliatieve zorg geeft men aan, dat het niet zo belangrijk is om het leven meer jaren te geven, maar het is cruciaal om de jaren meer leven te geven!

De laatste jaren wordt steeds grondiger onderzoek gedaan naar de oorzaken en behandelingsmethoden voor huidkanker bij EB. Sommige ideeën waren veelbelovend, anderen hebben niet zo goed gewerkt. Hopelijk zal er in de komende jaren nog veel uitkomen. Als u op een dag met dit thema geconfronteerd wordt, dan zijn er mogelijk al nieuwe inzichten die dan veilig in de behandeling kunnen worden opgenomen. Maar het blijft ook in de toekomst het belangrijkste dat kankercellen al in een vroeg stadium worden ontdekt. Regelmatige controles van de huid en in twijfelgevallen een biopsie moet voor u de regel zijn. Natuurlijk vereist het moed om dit thema onder ogen te zien. Als u opmerkzaam blijft in plaats van de ogen te sluiten, dan weet u wanneer het tijd is om te handelen en daarmee wint u kostbare tijd!