
TUSSEN MOEDERVLEK EN MELANOOM: ATYPISCHE MELANOCYTAIRE AFWIJINGEN

ATYPISCHE NAEVUS / DYSPLASTISCHE NAEVUS

MELTUMP

SAMPUS

IAMPUS

AIMP

ATYPISCHE SPITZOIDE TUMOR

STUMP

MELANOCYTOMA

Gepigmenteerde huidafwijkingen kunnen **goedaardig** zijn maar ook **kwaadaardig**. En er zijn ook **afwijkingen die daar tussen in zitten**, twijfelgevallen waarbij zowel de dermatoloog als de patholoog niet met zekerheid kunnen zeggen of het een goedaardige **moedervlek** is (naevus) of een kwaadaardig **melanoom**. Die twijfelgevallen worden ook wel **atypische melanocytair afwijkingen** genoemd, maar er zijn ook vele andere namen in gebruik, die in deze folder besproken worden.



Meestal worden huidafwijkingen die er verdacht uitzien in zijn geheel verwijderd (**excisie**) en opgestuurd naar het laboratorium pathologie. De patholoog beoordeelt het weefsel onder de microscoop en doet een uitspraak over de diagnose (wat het is) en of het een kwaadaardige afwijking is.

Die uitspraak is bepalend voor het verdere beleid. Als het een goedaardige moedervlek is dan hoeft er verder niets te gebeuren. Als het een melanoom is dan moet de plek nog een keer worden geopereerd (**re-excisie**), de plek waar het zat wordt dan ruimer er uitgesneden, met een veiligheidsmarge van meestal 1 cm rondom het litteken. Soms zegt de patholoog: er zijn wat kwaadaardige (maligne) kenmerken, maar niet genoeg om er een melanoom van te maken, en de plek is er helemaal uit. Dan hoeft er ook niets meer te gebeuren. En soms zegt de patholoog dat de plek, met kwaadaardige kenmerken, maar geen melanoom, er niet helemaal uit is. Dan wordt meestal geadviseerd om nog een keer te opereren om zeker te zijn dat de afwijking in zijn geheel verwijderd is, maar dan niet met een marge van 1 cm er omheen, maar veel krapper, bijvoorbeeld enkele millimeters, of 5 mm.

Het uiteindelijke advies dat wordt gegeven over operaties en nacontroles hangt af van het type tumor en van de beoordeling door de patholoog. Die adviezen zijn vastgelegd in richtlijnen. Er zijn Nederlandse, Europese en Internationale richtlijnen, en die zijn niet allemaal precies het zelfde. Richtlijnen veranderen ook in de loop der jaren, worden soepeler, of strenger.

ATYPISCHE NAEVUS / DYSPLASTISCHE NAEVUS

Een **gewone moedervlek** wordt een **naevus** genoemd (naevus naevocellularis). Moedervlekken waar twijfel over is kunnen door de dermatoloog of door de huisarts worden beoordeeld. Het klinisch beeld, hoe het er uit ziet, bepaalt of de moedervlek verdacht is. Daarbij wordt gekeken naar de grootte, eventuele groei, de kleur, of er meerdere kleuren of afwijkende vormen in aanwezig zijn, en naar de symmetrie. De dermatoloog gebruikt daarbij meestal ook een dermatoscoop, een sterk vergrootglas met speciale verlichting.

Het oordeel kan zijn dat het een **gewone moedervlek** is, waaraan niets bijzonders is te zien. Dan hoeft er niets te gebeuren. Het oordeel kan ook zijn dat het geen gewone moedervlek lijkt te zijn, maar een **afwijkende moedervlek** (medische term: **atypische naevus**), of misschien wel een **melanoom**. In dat geval wordt de plek meestal in zijn geheel verwijderd en opgestuurd naar de patholoog.



De beoordeling door de patholoog is soms al na enkele dagen bekend, maar het kan ook weken duren, vooral als het moeilijk is en er veel aanvullende kleuringen nodig zijn.

Vervolgens zijn er verschillende uitslagen mogelijk:

1. Het is een gewone moedervlek.
2. Het is een melanoom.
3. Het is een **dysplastische naevus**: geen gewone moedervlek, ook geen melanoom, maar iets daar tussen in. Er zijn wat atypische kenmerken te zien, onrustige cellen, maar niet ernstig genoeg om het een melanoom te noemen.
 - 3a. De plek is er helemaal uit.
 - 3b. De plek reikt plaatselijk tot één van de randen of tot de bodem, is er niet helemaal uit.
4. Het is iets heel anders.

Een **dysplastische naevus** (**atypische naevus**) zou op termijn kunnen overgaan in een **melanoom**. Daarom is het advies dat de naevus er in zijn geheel uitgehaald moet worden. Dus als de patholoog opschrijft dat de plek reikt tot één van de randen of tot de bodem, dan moet er nog een keer geopereerd worden, ruimer of dieper.

Er zijn mensen die heel veel atypische moedervlekken hebben, die hebben een verhoogde kans op het krijgen van een melanoom. Vaak hebben die ook familieleden met heel veel atypische moedervlekken, of met één of meerdere melanomen. Er kan dan sprake zijn van een erfelijke aandoening die **dysplastisch naevus syndroom** wordt genoemd. Andere benamingen zijn **FAMMM-syndroom** (Familial Atypical Multiple Mole/Melanoma syndrome), of **familiaal melanoom**. Bij verdenking op familiaal melanoom kan er DNA-diagnostiek worden gedaan.

In plaats van dysplastische naevus kan de patholoog ook andere diagnoses stellen, zoals **MELTUMP**, **SAMPUS**, **IAMPUS**, **AIMP**, **atypische spitzoïde tumor**, **STUMP**, of **melanocytoma**. De term melanocytoma is relatief nieuw. De WHO heeft in 2018 voorgesteld om die term te gaan gebruiken voor alle tussenvormen tussen moedervlek en melanoom. Maar de andere termen worden ook allemaal nog gebruikt.

MELTUMP

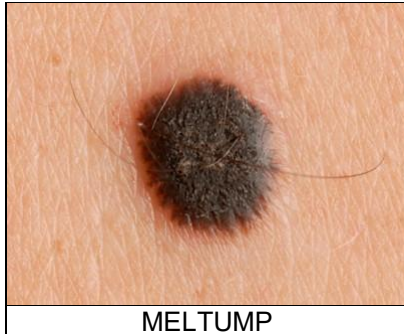
MELTUMP is een afkorting voor **melanocytic tumor of uncertain malignant potential**. **Melanocytic** betekent dat de afwijking, net als alle andere afwijkingen die besproken worden in deze folder, is opgebouwd uit pigmentcellen (**melanocyten**). **Tumor** betekent bult of swelling. De term tumor betekent niet dat het kwaadaardig is. Er zijn goedaardige (benigne) tumoren en kwaadaardige (maligne) tumoren. Gepigmenteerde huidafwijkingen zijn niet altijd een bult of swelling, het kan ook alleen een pigmentvlek zijn, die niet verheven is. **Uncertain malignant potential** (onzekere kwaadaardige potentie) betekent dat het een kwaadaardige tumor (een melanoom) zou kunnen zijn. De patholoog is dan niet zeker of het goedaardig is of kwaadaardig. MELTUMP is een Engelse term, de Nederlandse benaming is **melanocyttaire tumor met onzeker biologisch gedrag**.

WAT IS DE OORZAAK VAN EEN MELTUMP?

Het is niet bekend waarom een MELTUMP ontstaat. Een MELTUMP kan overal in de huid ontstaan. In principe kan iedereen een MELTUMP krijgen, maar ze worden wel vaker gezien bij personen met een lichte huid.

HOE ZIET EEN MELTUMP ERUIT?

Een MELTUMP ziet er meestal uit als een bruin of zwart gekleurde bult of vlek. Het ziet er eigenlijk uit als een moedervlek. De diagnose MELTUMP kan nooit gesteld worden op hoe de plek er uit ziet. De diagnose kan alleen achteraf worden gesteld door de patholoog, als de plek was verwijderd en ingestuurd voor pathologisch onderzoek. Omdat daar redenen voor waren, zoals groei, kleurverschillen, asymmetrie, tekenen van onrust bij onderzoek met de dermatoscoop, of jeuk, pijn, bloeden.



HOE WORDT EEN MELTUMP BEHANDELD?

Als de dermatoloog vindt dat een moedervlek er verdacht uit ziet, dan wordt de plek meestal in zijn geheel verwijderd en opgestuurd naar de patholoog.

Als de patholoog de diagnose MELTUMP heeft gesteld, dan is het advies om de plek er ruimer uit te snijden, met een veiligheidsmarge van minimaal 5 mm rond het litteken, en als het makkelijk kan (op plekken waar veel ruimte is, niet in het gezicht) met een marge van 1 cm (net als bij een melanoom).

WAT ZIJN DE VOORUITZICHTEN BIJ EEN MELTUMP?

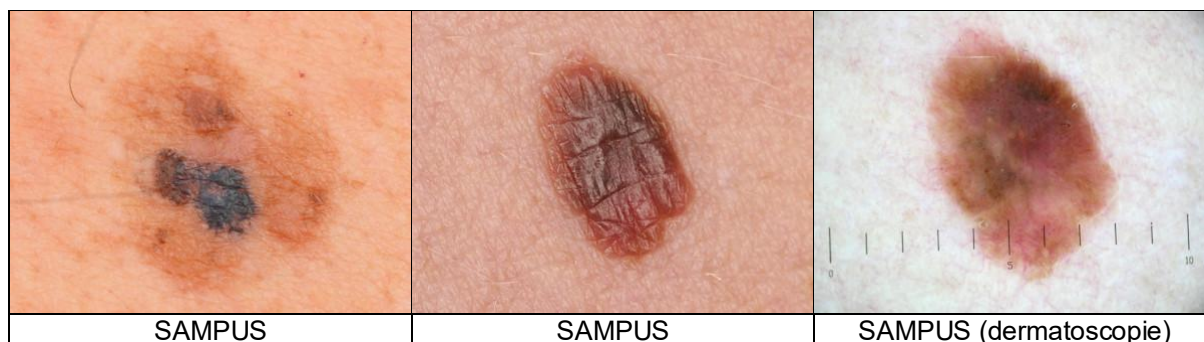
Als een MELTUMP in zijn geheel is verwijderd dan is de behandeling afgerond. Nacontrole is niet nodig bij een MELTUMP. Het is voldoende om zelf de huid te controleren, en als er nieuwe of veranderde plekken zijn ontstaan naar de huisarts of dermatoloog te gaan.

WAT KUNT U ZELF NOG DOEN?

Voorkom verbranding door de zon. Controleer uw huid regelmatig en ga naar de huisarts als u een nieuw of verdacht plekje ziet.

SAMPUS EN IAMPUS

SAMPUS en **IAMPUS** zijn eigenlijk precies hetzelfde als MELTUMP, het enige verschil is dat de afwijkingen geen tumoren zijn (niet verheven of de diepte in groeiend), maar **oppervlakkig groeiend**. Ze zien er meestal uit als licht verheven plekken of volledig vlakke gepigmenteerde vlekken. Ook dit zijn diagnoses die pas achteraf gesteld kunnen worden, door de patholoog, nadat het weefsel is onderzocht.



SAMPUS betekent *superficial atypical melanocytic proliferation of uncertain significance*.

IAMPUS betekent *intraepidermal atypical melanocytic proliferation of uncertain significance*.

Superficial wil zeggen dat de afwijking oppervlakkig blijft groeien en nergens de diepte in gaat. **Intraepidermal** betekent dat de afwijking nog oppervlakkiger zit, alleen in de bovenste huidlaag, de **epidermis (opperhuid)**. De laag daaronder heet de **dermis (lederhuid)**. Tussen de opperhuid en de lederhuid zit een heel dun, maar wel stevig laagje, dat de **basale membraan** heet. Als tumorcellen in de epidermis blijven (**intra-epidermaal**), en niet door dat laagje heen gaan, dan is dat goed nieuws want dan is er geen gevaar voor groei naar de diepte of uitzaaiingen.

Er bestaat ook een vorm van melanoom die in de epidermis blijft (intra-epidermaal), en niet door de basale membraan heen gaat. Dit wordt **lentigo maligna** genoemd.

AIMP

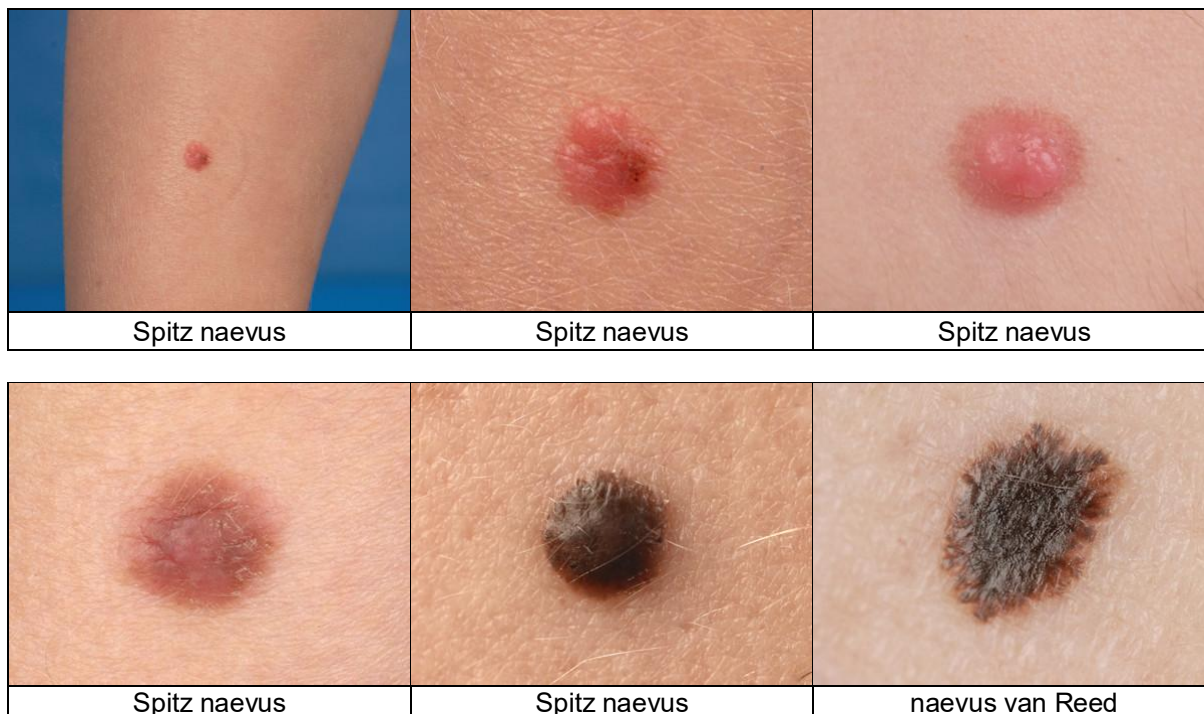
AIMP betekent *atypical intraepidermal melanocytic proliferation*. Dit is een beschrijvende term die alleen gebruikt wordt door de patholoog. Het betekent dat er een vermeerdering is van atypische (niet geheel normale maar onrustige) melanocyten in de epidermis (opperhuid).

STUMP

STUMP betekent: **Spitz tumor of uncertain malignant potential**. Om te begrijpen wat een STUMP is moet eerst worden uitgelegd wat een Spitz tumor is. Er bestaan 3 verschillende Spitz tumoren: een **Spitz naevus**, een **atypische Spitz naevus**, en een **Spitz melanoom**.

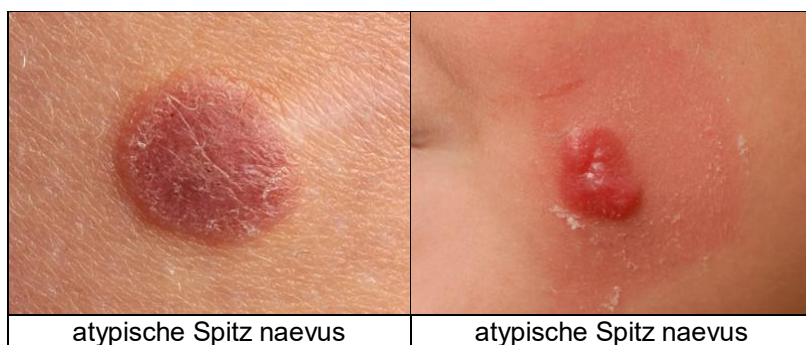
Spitz naevus

Een **Spitz naevus** is een moedervlek die is opgebouwd uit **melanocyten** die een bijzondere **langwerpige vorm** hebben. Dit worden ook wel spoelcellige melanocyten genoemd. De naam is afkomstig van de dermatoloog Spitz die de moedervlek voor het eerst heeft beschreven. Een Spitz naevus is een goedaardige, zeldzame moedervlek die bij kinderen en jong volwassenen voorkomt. Een Spitz naevus ziet eruit als een roze, rood of roodbruin, symmetrisch bolrond bultje van ongeveer 5 mm. De Spitz naevus zit met name in het gelaat, nek of op de benen. Er bestaat ook een zeldzame variant waarbij er meerdere Spitz naevi gegroepeerd zijn in één gebied. Er bestaat ook een variant die heel donkerbruin tot zwart gekleurd is, en vlak. Dit wordt ook wel een **naevus van Reed** genoemd. De naevus van Reed zit meestal op een arm of been. De grootte kan variëren, tot maximaal 1 cm in omvang.



Atypische Spitz naevus

Een **atypische Spitz naevus** (atypical Spitz nevus, atypical Spitzoid tumor) is een moedervlek opgebouwd uit de zelfde langwerpige melanocyten, maar het verschil is dat deze cellen **atypisch** zijn, **onrustig**. De melanocyten vertonen kenmerken die in de richting gaan van kwaadaardig gedrag, maar te weinig om de diagnose melanoom te stellen. De patholoog kan ook nog het onderscheid maken tussen licht atypisch of ernstig atypisch.



Als de diagnose atypische Spitz naevus wordt gesteld dan wordt meestal geadviseerd om de naevus in zijn geheel te verwijderen, als dat nog niet was gebeurd, met een veiligheidsmarge van enkele millimeters tot 5 mm.

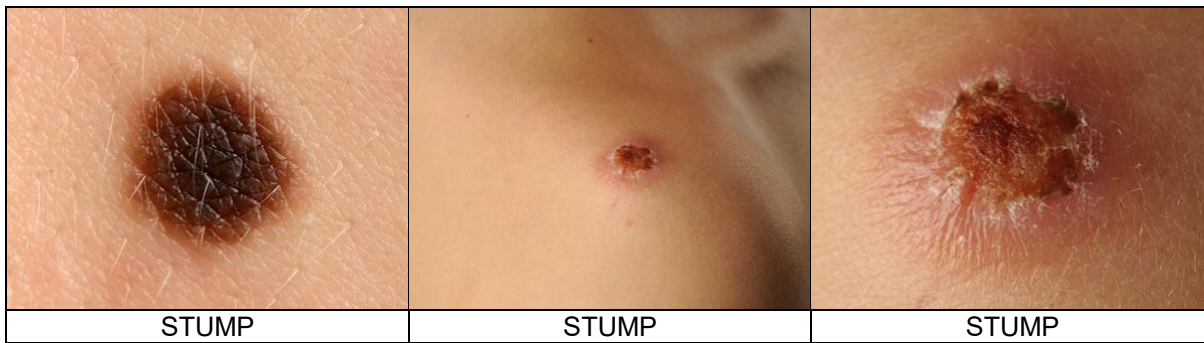
Spitz melanoom / Spitzoïd melanoom

Een **Spitz melanoom** is ook opgebouwd uit langwerpige spoelvormige melanocyten, maar in dit geval zijn er duidelijk **kwaadaardige cellen** aanwezig. Het is een variant van een melanoom, en het moet ook worden behandeld als een melanoom, de plek moet opnieuw worden verwijderd met een veiligheidsmarge van 1 cm rond het litteken.

STUMP

Een **STUMP** (**Spitz tumor of uncertain malignant potential**) is een tumor opgebouwd uit langwerpige melanocyten, waarbij de patholoog net als bij MELTUMP niet goed het onderscheid kan maken tussen goedaardig en kwaadaardig. Een STUMP zou dus een Spitz melanoom kunnen zijn, en moet dan ook behandeld worden net als een melanoom. Maar er is een verschil, vanuit veel onderzoek is bekend dat bij STUMP het niet nodig is om een grote veiligheidsmarge van 1 cm aan te houden, 5 mm is voldoende.

Overigens wordt ook momenteel onderzocht of het opnieuw ruim uitsnijden (re-excisie) van melanomen met een veiligheidsmarge van 1 cm, en soms zelfs van 2 cm, wel echt nodig is. Het zou kunnen dat de richtlijnen gaan veranderen op dit punt.



MELANOCYTOMEN

De WHO heeft in 2018 **melanocytoma** als nieuwe term voorgesteld voor huidafwijkingen die tussen goedaardige moedervlek en kwaadaardig melanoom in zitten. Deze term is nog steeds niet overal ingeburgerd. Ook de oude termen worden nog gebruikt. Maar het zou dus kunnen dat in de toekomst in plaats van atypische of dysplastische naevus de term melanocytoma wordt gebruikt. Waarbij de WHO ook nog het onderscheid maakt tussen melanocytomen met weinig atypische kenmerken (**low-grade melanocytoma**) en melanocytomen met veel atypische kenmerken (**high-grade melanocytoma**). Bij low-grade melanocytoma is het advies om de plekken er uit te snijden met een marge van enkele millimeters (1-3 mm). Bij high-grade melanocytoma is het advies om de plekken er uit te snijden met een marge van minimaal 5 mm (5-10 mm).

Spitz melanocytoom

Ook bij **Spitz tumoren** wordt de term melanocytoma steeds vaker gebruikt. De huidige term voor afwijkingen die tussen een **goedaardige Spitz naevus** en een **kwaadaardig Spitz melanoma** in zitten is **atypical Spitz nevus** (atypische Spitz naevus) of **atypical Spitzoid tumor**. De WHO stelt voor deze term te vervangen door **Spitz melanocytoma**, ook weer onder te verdelen in **low-grade Spitz melanocytoma** en **high-grade Spitz melanocytoma**.

Aan die nieuwe indeling worden ook weer nieuwe consequenties verbonden. Niet veranderd is het beleid dat verdachte gepigmenteerde huidafwijkingen altijd eerst in zijn geheel worden verwijderd met een krappe marge van 2 mm en opgestuurd naar het pathologie lab. Is de uitslag Spitz naevus dan hoeft er verder niets te gebeuren, want dat is een goedaardige moedervlek. Is de uitslag low-grade Spitz melanocytoma dan hoeft er ook verder niets te gebeuren, want die marge van 2 mm is daarvoor voldoende. Is de uitslag high-grade Spitz melanocytoma dan is het advies om de plek opnieuw er uit te snijden met een marge van minimaal 5 mm (5-10 mm).

Andere melanocytomen

Er bestaan nog meer melanocytomen, zoals **pigmented epithelioid melanocytoma**, **deep penetrating melanocytoma**, en **BAP1-inactivated melanocytoma**, maar die zijn allemaal heel erg zeldzaam.

