

In een vroeg stadium van MF kan het zijn dat je nog geen last hebt van ernstige symptomen en dat je wordt gezien als een laag risicopatiënt. Je hebt dan wel vaak te veel bloedplaatjes. Je hematoloog kan dan voorstellen je ziekte enkel te behandelen met Aspirine® of Ascal®. Deze middelen gaan klontering van je bloedplaatjes tegen, waardoor het risico op trombose laag blijft. Tevens zal je arts van tijd tot tijd je bloed en beenmerg testen op tekenen van verandering.

In een later stadium van MF, wanneer er fibrose in het beenmerg aanwezig is, zal de behandeling gericht zijn op het verminderen van de constitutionele symptomen en de vergrote milt.

De volgende medicijnen worden doorgaans gebruikt:

- Hydroxycarbamide (Hydrea®)
- Interferon-alfa (Pegasys®, Besremi®)
- Anagrelide (Xagrid®)

Bij ernstige symptomen en een ernstig vergrote milt:

- JAK2-remmers (Jakavi®, Inrebic®)

Bij ernstige bloedarmoede kan worden behandeld met:

- Thalidomide of lenalidomide (eventueel in combinatie met Prednison)
- Danazol (Danatrol®)
- Erytropoëetine (EPO)
- Bloedtransfusies

Indien de klachten van een te grote milt heel ernstig zijn, kan worden overwogen om de milt te verwijderen (splenectomie). Sinds de beschikbaarheid van de JAK2 remmers is dit minder vaak nodig. Een stamceltransplantatie is de enige behandeling die MF kan genezen. Gezien de hieraan verbonden risico's is dit alleen een mogelijke behandeling indien patiënten gemiddeld jonger dan 70 jaar zijn, een redelijke conditie hebben en geen risicoverhogende, bijkomende ziektes hebben.

Vragen die je aan je behandelend arts kunt stellen over MF

Het is begrijpelijk dat je schrikt van de diagnose. Het kan helpen om met een naaste te praten over hoe je je voelt. Een goed en open gesprek met je arts kan je ook helpen. Hier volgt een lijst met vragen die je aan je arts kunt stellen:

- Hoe heeft u vastgesteld dat ik MF heb?
- Wat betekent dit voor mij?
- Welke onderzoeken moeten worden gedaan?
- Wat kunnen de resultaten zijn?
- Hoelang duurt het voordat de resultaten bekend zijn?
- Welke behandeling heb ik nodig?
- Hoelang zal de behandeling duren?
- Wat gebeurt er als de behandeling niet aanslaat?
- Welke bijwerkingen kan ik verwachten en hoe kan ik hiermee omgaan?
- Hoe kan ik omgaan met de bijwerkingen?
- Waar kan ik mentale ondersteuning krijgen?

De MPN Stichting is er voor patiënten met essentiële trombocytemie (ET), polycythemia vera (PV) en myelofibrose (MF). Dit zijn zeldzame bloedziekten. Het is vaak moeilijk om aan juiste en recente informatie te komen over deze zeldzame ziekten. De behoefte om met iemand te praten die dezelfde ziekte heeft en die begrijpt wat je doormaakt is vaak groot. Daarom is in 2003 de MPN Stichting opgericht. Naast patiënten kunnen ook hun familieleden en andere betrokkenen hier terecht.

In de uitgebreide patiëntenbrochure van de MPN Stichting vind je meer informatie over ET.

Bestel de brochure via info@mpn-stichting.nl. Of word donateur. Je ontvangt dan ter introductie een uitgebreid informatiepakket.

Meer informatie - www.mpn-stichting.nl

MF

Myelofibrose



MPN
STICHTING

Wat is Myelofibrose?

Myelofibrose (MF) is een myeloproliferatieve neoplasma (MPN); een te snelle groei van bloedcellen in het beenmerg.

Wat is er bij MF aan de hand?

Door de woekering van cellen en verhoogde ontstekingsstoffen die deze cellen aanmaken ontstaat er teveel bindweefsel (fibrose) in het beenmerg. Deze ontstekingsstoffen, ook wel cytokines genoemd, kunnen op hun beurt ook weer signalen doorgeven aan cellen en de celdeling zelf weer beïnvloeden. Dit kan zorgen voor klachten zoals vermoeidheid, koorts, nachtzweeten, jeuk, botpijn en vermagering. De bloedcelproductie verplaatst zich in de meeste gevallen deels van het beenmerg naar de milt, waardoor deze in grootte toeneemt. De ontstekingsstoffen dragen ook bij aan de miltvergroting. De bloedcelproductie kan vervolgens tekortschieten met bijvoorbeeld bloedarmoede (anemie) als gevolg. MF is een zeldzame ziekte en de gemiddelde leeftijd bij diagnose is ongeveer 60 jaar. Mannen en vrouwen hebben evenveel kans om de ziekte te ontwikkelen en de ziekte wordt per jaar ongeveer 150-200 nieuwe patiënten vastgesteld.

Wat is de oorzaak van MF?

Onderzoek heeft aangetoond dat bepaalde verworven mutaties (veranderingen) in het DNA van bloedstamcellen ten grondslag liggen aan de ziekte. Ongeveer 50% van de patiënten heeft een mutatie in het JAK2-gen, 35% van de patiënten in het CALR-gen en een klein deel van de patiënten heeft een mutatie in het MPL-gen. Bij sommige patiënten vinden we geen mutatie in bovenstaande genen. JAK2, CALR en MPL zijn betrokken bij de regulatie van de bloedcelproductie door bloedstamcellen in het beenmerg. Deze mutaties zijn ontstaan tijdens het leven en in principe niet erfelijk. Ze worden normaal gesproken niet doorgegeven aan eventuele kinderen.

Symptomen en klachten

Vaak wordt de diagnose MF gesteld na een bloedtest, op grond van bijvoorbeeld vermoeidheidsklachten of vermagering, terwijl patiënten nog geen andere symptomen hebben.

In een vroeg stadium van myelofibrose hebben patiënten vaak te veel bloedplaatjes en witte bloedcellen. Een hoog aantal bloedplaatjes kan ervoor zorgen dat het bloed sneller gaat klonteren. Vervolgens kunnen er serieuze klachten ontstaan door een bloedprop (trombose) in een ader of slagader. De meeste klachten ontstaan echter door de hoge productie van ontstekingsstoffen door de actieve witte bloedcellen.

Tijdens het verloop van de ziekte kunnen de volgende symptomen optreden:

- Vermoeidheid
- Concentratieproblemen
- Aanhoudende of terugkerende hoofdpijn
- Gewichtsverlies
- Vergrote milt en soms ook vergrote lever
- Jeuk (na het douchen of zwemmen)
- Nachtzweeten
- Pijnlijke botten en gewrichten
- Gevoeligheid voor infecties
- Gemakkelijk ontstaan van blauwe plekken of bloedingen
- Bloedarmoede

Deze symptomen zijn niet specifiek voor MF en kunnen per persoon verschillen. Als je één of meer van deze symptomen hebt of je zorgen maakt, neem dan contact op met je arts.

Diagnose MF

Het kan zijn dat je bij de huisarts bent vanwege langdurige klachten of dat er bij een regulier onderzoek is gebleken dat je te veel bloedplaatjes of bloedarmoede hebt. Je dokter zal dan een aantal onderzoeken laten doen om vast te stellen of je MF hebt of misschien een andere aandoening. Vaak is een verwijzing naar een hematoloog nodig.

Onderzoek naar MF

Als je hematoloog vermoedt dat je MF hebt, kan hij of zij een aantal van de volgende onderzoeken doen:

- Bij een compleet bloedbeeld wordt in het laboratorium bekeken hoeveel cellen zich in je bloed bevinden, van welk type ze zijn en hoe ze eruitzien. Bij MF worden er vaak rode bloedcellen aangetroffen met een typische vorm: traandruppelcellen. Ook worden er veel jonge, niet uitgerijpte cellen aangetroffen in het bloed.
- Echografie van de buik om te onderzoeken of de milt vergroot is.
- Een beenmergpunctie om te zien welke cellen aanwezig zijn in het beenmerg en wat de mate van fibrose is. In het beenmerg worden bij MF vaak veel onrijpe cellen aangetroffen en veel megakaryocyten (voorlopercellen van bloedplaatjes).
- Je bloed zal ook worden gebruikt voor DNA-onderzoek om te testen of je misschien een JAK2-, CALR- of MPL-mutatie hebt.

Risico-indeling bij MF

Als je de diagnose MF krijgt, zal je hematoloog je vertellen of je een laag-, gemiddeld- of hoog-risico patiënt bent. Het risico wordt gebaseerd op een aantal factoren waaronder je leeftijd, symptomen, de mate van fibrose in het beenmerg, je bloedbeeld en eventueel andere foutjes die tegelijkertijd met de JAK2-, CALR- of MPL-mutatie in de bloedstamcellen aanwezig zijn. Je hematoloog zal dit meenemen in je behandelplan.

Behandeling van MF

Het doel van de behandeling van MF is, naast het verminderen van een eventueel tromboserisico, er vooral op gericht om de klachten die jouw lichaamsgesteldheid beïnvloeden (de zgn. constitutionele symptomen) te verminderen en de milt te verkleinen.