

Met wie kan ik erover praten?

Zoekt u hulp of andere informatie?
Hebt u er behoefte aan om uw hart eens te luchten?
Zoekt u informatie over een type kanker of de behandelingsmogelijkheden?
Wilt u weten hoe u op een dienst van Stichting tegen Kanker een beroep kunt doen?

Bel dan gratis en anoniem naar de Kankerfoon.
Professionele hulpverleners (artsen, psychologen, verpleegkundigen en maatschappelijk assistenten) nemen er de tijd voor iedereen die met kanker geconfronteerd wordt.



Kankerfoon
0800 15 800

Stichting tegen Kanker

Iedere werkdag van 9 tot 13 uur,
op maandag van 9 tot 19 uur.



Stichting
tegen Kanker

Stichting van openbaar nut
Leuvensesteenweg 479 - 1030 Brussel
T. 02 733 68 68
info@kanker.be - www.kanker.be
Steu ons: IBAN: BE45 0000 0000 8989 - BIC: BPOTBEB1



Volg ons op
www.facebook.com/stichtingtegenkanker

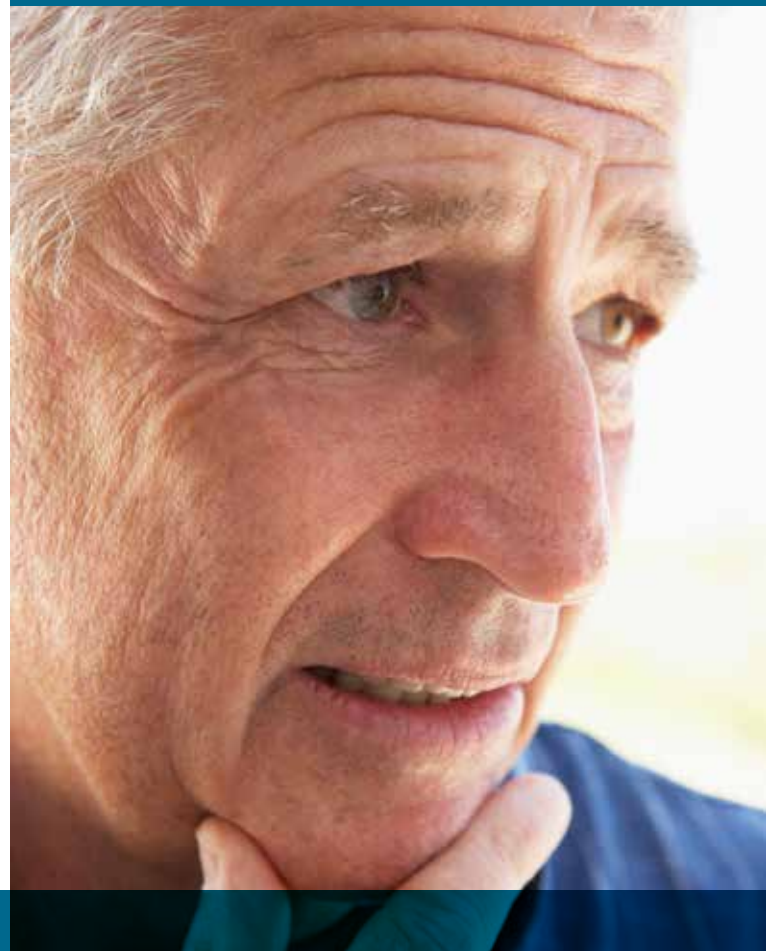
V.U.: Luc Van Haute - Stichting tegen Kanker - Leuvensesteenweg 479, B-1030 Brussel - Stichting van openbaar nut - 0873.266.432 - D1304 - P&R 14.02. CDN Communication 13.477

3.125 NL



Stichting
tegen Kanker

Myelodysplastisch syndroom



Voor wie is deze brochure bestemd?

Dit document is in de eerste plaats bedoeld voor mensen die lijden aan een myelodysplastisch syndroom.

Na een kankerdiagnose wordt u overspoeld door heel wat vragen en gevoelens. U wilt weten hoe en waarom de ziekte zich ontwikkelt, welke de noodzakelijke onderzoeken en behandelingen zijn en hoeveel tijd deze in beslag gaan nemen ... U vraagt zich misschien af of genezing mogelijk is, of u ondanks de behandelingen een normaal leven kunt blijven leiden, of u zich zal moeten laten begeleiden ... U vraagt zich af hoeveel de ziekte gaat kosten en wat u beter wel of niet vertelt aan uw omgeving ... Op die en tal van andere vragen moeten geleidelijk aan antwoorden komen, afhankelijk van geval tot geval en de persoonlijke ontwikkeling van elke patiënt. Uw arts of uw medisch team zullen zondermeer een belangrijke rol spelen. Zij zijn de enigen die u correcte informatie kunnen geven over uw situatie.

Deze brochure heeft niet de ambitie u alles te leren over uw ziekte. Ze geeft u wel belangrijke algemene informatie over uw aandoening en de behandeling. Ze kan u ook helpen de juiste vragen te stellen aan uw arts of medisch team, als u meer wenst te weten over uw specifieke situatie. Vergeet ook uw naasten niet. Ook zij stellen zich heel wat vragen. Dit document kan ook voor hen interessant zijn.

Inhoud

Voor wie is deze brochure bestemd?	3
Wat meer uitleg	4
Cijfers en risicofactoren	5
Symptomen	6
Diagnostische onderzoeken	7
Hoe MDS behandelen?	11
Andere behandelingen	14
Complicaties van de transfusies van geconcentreerde rode bloedlichaampjes	15
Conclusies	16
Nog enkele tips	17
Stichting tegen Kanker: één missie, drie doelstellingen	19

Wat meer uitleg

De term 'myelodysplastisch syndroom' (MDS) is een verzamelnaam voor een aantal bloedaandoeningen. Deze aandoeningen vinden hun oorsprong in het beenmerg, waar de cellen van het perifere bloed geproduceerd worden: de rode bloedlichaampjes, de witte bloedcellen en de bloedplaatjes. Dat productieproces heet hematopoëse.

Bij myelodysplastisch syndroom functioneert het beenmerg niet zoals het hoort, omdat de bloedstamcellen niet meer correct functioneren (ze zijn myelodysplastisch en niet meer in staat om normale bloedcellen te produceren). Dit leidt in het perifere bloed tot een daling van de rode bloedlichaampjes (anemie), de witte bloedcellen (neutropenie) en de bloedplaatjes (trombopenie), wat de symptomen van de aandoening veroorzaakt.

Tijdens de evolutie van de aandoening hopen onrijpe cellen of blasten zich op in het beenmerg. Hoe meer blasten, hoe groter het risico op de ontwikkeling van een secundaire acute myeloïde leukemie (in ongeveer 20% van de gevallen).

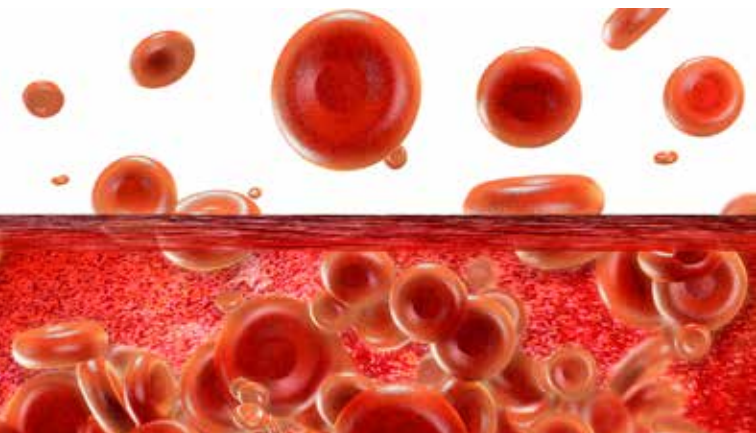
Cijfers en risicofactoren

Myelodysplastisch syndroom komt meestal enkel voor bij mensen boven de 60. Vaak blijft de exacte oorzaak van myelodysplastisch syndroom onbekend (dan spreken we van primair MDS).

Het gaat om een weinig voorkomende aandoening: men schat dat er in België elk jaar 1 100 tot 1 650 nieuwe gevallen zijn.

Sommige MDS hebben wel goed gekende oorzaken. Bijvoorbeeld radio- of chemotherapie voor andere kankers (vooral bij chemo op basis van alkaliserende agentia). Daarom kunnen bijvoorbeeld patiënten die behandeld werden voor een borstkanker of een lymfoom, tot meerdere jaren na hun genezing een MDS ontwikkelen.

In andere gevallen verdenkt men enkele welbepaalde kankerverwekkende factoren, en dan vooral blootstelling aan stralingen of toxische stoffen. Het gaat dan meestal om veel jongere patiënten en/of blootstelling in het kader van hun beroep (de zogeheten professionele blootstelling): benzeen, aromatische koolwaterstoffen, ioniserende stralingen (ongeval in een kerncentrale bijvoorbeeld), professionele blootstelling aan chemische landbouwproducten zoals pesticiden, herbiciden, meststoffen.



Symptomen

Het gaat meestal om een toevallige ontdekking, bijvoorbeeld na een bloedproef om de oorzaak van een onverklaarbare vermoeidheid te achterhalen. Tekenen die wijzen op een daling van de bloedcellen (cytopenie), zijn:

- bleekheid, asthenie (vermoeidheid), dyspneu (benauwdheid), hartkloppingen bij inspanning, anemie (bloedarmoede door daling rode bloedlichaampjes);
- bloedingen van de huid- en slijmvliezen door daling van de bloedplaatjes (trombopenie);
- herhaaldelijke ontstekingen door de daling van witte bloedcellen (neutropenie).

De bloedafname brengt wisselende afwijkingen aan het licht. Soms gaat het bijvoorbeeld enkel om anemie of anemie met trombopenie; een andere keer om pancytopenie (een gelijktijdige daling van zowel rode bloedlichaampjes, witte bloedcellen en bloedplaatjes).



Diagnostische onderzoeken

Om de diagnose te stellen, moet een beenmergpunctie worden uitgevoerd ter hoogte van het sternum (borstbeen in het midden van de borstkas) of van het uitstekend deel van de heup (bekkenkam of crista iliaca). Er wordt een kleine hoeveelheid merg geaspireerd (onder plaatselijke verdoving) en daarna onderzocht onder de microscoop (myelogram).

Dit onderzoek toont meestal merg met dysplastische hematopoëtische cellen. Deze vertonen dus morfologische afwijkingen, meestal op het niveau van de 3 bloedcellijnen (voorlopercellen van de rode bloedlichaampjes, witte bloedcellen en de bloedplaatjes).

Vaak vindt men op het niveau van de witte bloedcellenlijn karakteristieke onrijpe cellen die blasten worden genoemd. Het is belangrijk het percentage blasten te bepalen, aangezien dit een van de belangrijke factoren is voor de prognose van de aandoening (zie verder, 'prognose-index' en 'classificaties van MDS'. In sommige gevallen bevinden deze blasten zich in het perifere bloed.



Het mergstaal zal ook worden gebruikt om een karyotype op te stellen. Een karyotype is een analyse van de chromosomen in de abnormale cellen, om de eventuele aanwezigheid van afwijkingen op chromosomaal niveau op te sporen (trisomie, volledig of gedeeltelijk verlies van chromosomen, complexe afwijkingen).

Classificaties van MDS

Er bestaan verschillende classificaties van MDS die zich in essentie baseren op het percentage onrijpe cellen in het beenmerg. We onderscheiden:

Refractaire anemie (RA)

Het kan gaan om een eenvoudige anemie, soms met neutropenie en discrete trombopenie met minder dan 5% blasten in het beenmerg. De aandoening evolueert in minder dan 10% van de gevallen naar acute leukemie.

Refractaire anemie met ringsideroblasten (RARS)

Sideroblasten zijn normale voorlopercellen van rode bloedlichaampjes die worden gekenmerkt door hun inhoud van ijzerkorreltjes. Bij RARS gaan deze ijzerkorreltjes zich schikken in de vorm van een ring, en bedraagt hun aantal tot 15% of meer (normaal percentage is 5%).

De aandoening evolueert in minder dan 5% van de gevallen naar acute leukemie.

Refractaire anemie met excess aan blasten (RAEB)

Gekenmerkt door de aanwezigheid van 5 tot 20% blasten in het beenmerg. Tot 5% van deze blasten kunnen voorkomen in de bloedbaan.

De anemie is meestal significant en komt samen met

een neutropenie en een trombopenie.

De aandoening evolueert in 20 tot 30% van de gevallen naar acute leukemie.

Bij meer dan 20% blasten in het beenmerg wordt vandaag gesproken van acute leukemie.

MDS met 5 q-afwijking

Het gaat hier om een specifieke vorm gekenmerkt door een karakteristieke afwijking van het karyotype (chromosomenanalyse), met name het verlies van de lange arm van chromosoom 5.

Dit syndroom heeft de volgende kenmerken:

- 70% van de gevallen zijn vrouwen;
- De anemie is zeer groot en gaat gepaard met een toename van bloedplaatjes, wat dit syndroom onderscheidt van de andere MDS, waar er meestal sprake is van een daling van de trombocyten;
- Neutropenie is meestal gematigd, in tegenstelling tot bij de andere MDS.

De evolutie is relatief langzaam, met een laag risico op ontwikkeling van secundaire acute leukemie.



Hoe MDS behandelen?

De prognose-index

Er werd een internationale prognose-index ontwikkeld (International Prognostic Scoring System of IPSS) om de ernst van MDS in te schatten. Het IPSS classificeert de aandoening volgens het risico op evolutie naar secundaire acute leukemie.

De verkregen totaalscore is de som van drie elementen:

- Het percentage blasten (onrijpe, niet-gedifferentieerde cellen) in het beenmerg;
- Het resultaat van de chromosoomafwijkingen in het beenmerg;
- Het aantal bloedcellen in de 3 lijnen (rode bloedlichaampjes, witte bloedcellen en bloedplaatjes).

Volgens het bekomen resultaat wordt de patiënt in een van de volgende vier groepen ondergebracht:

- Groep met laag risico: score 0
- Groep met intermediair risico 1: score tussen 0,5 en 1
- Groep met intermediair risico 2: score tussen 1,5 en 2
- Groep met hoog risico: score hoger dan 2

Het risico op acute leukemie stijgt met de score.

De behandeling van MDS heeft twee doelstellingen: het gehalte aan bloedcellen herstellen tot een aanvaardbaar niveau en het risico op evolutie van MDS naar acute leukemie beperken. De enige echte genezende behandeling is een hematopoëtische stamceltransplantatie (zie verder). Deze wordt echter enkel gegeven aan patiënten met een hoog (en sommige met een intermediair) risico op evolutie naar acute leukemie.

Men baseert zich grotendeels op de IPSS-score zoals eerder in deze brochure beschreven.

MDS met laag en intermediair risico

Bij een laag risico op evolutie naar leukemie richt de behandeling zich in de eerste plaats op het corrigeren van de daling van bloedcellen (anemie).

Algemeen probeert men meer en meer geneesmiddelen te gebruiken om transfusies van rode bloedlichaampjes te kunnen beperken (zo vermijdt men een overdosis ijzer). Het gaat vooral om middelen die de aanmaak van rode bloedlichaampjes door het beenmerg stimuleren (erytropoëtine of EPO).

Toch blijven transfusies noodzakelijk op een of ander punt tijdens de evolutie van de aandoening.

Transfusies van geconcentreerde rode bloedlichaampjes

Deze transfusies blijven vaak noodzakelijk, ofwel occasioneel, ofwel voor langere tijd in het geval de middelen die de erytropoëse (aanmaak van rode bloedlichaampjes) stimuleren, niet werken.

Ze zijn meestal aangewezen wanneer het hemoglobinegehalte (vervat in de rode bloedlichaampjes) lager

ligt dan 8 g/dl. In dat geval geeft men meestal twee eenheden per dag. Men herhaalt deze transfusies telkens het hemoglobinegehalte onder 8 g/dl zakt. De transfusiefrequentie is meestal een keer per maand.

Rode bloedlichaampjes leveren ijzer, dat niet uit het lichaam wordt afgevoerd. Na 20 transfusies zet dit ijzer zich neer in verschillende organen en veroorzaakt het complicaties (zie verder).

MDS met hoog risico

Als het risico op acute leukemie hoog is, mikt de behandeling op het zo laag mogelijk houden van dit risico. Tegelijk dient de behandeling ook om voldoende bloedcellen te bewaren. Er zijn twee manieren om dit doel na te jagen: met chemotherapie of met hematopoëtische stamceltransplantatie.

Chemotherapie

Tot voor kort leverde deze vorm van behandeling niet veel resultaat, maar onlangs kwamen nieuwe veelbelovende middelen beschikbaar. Deze worden de 'hypomethylerende' middelen genoemd, zoals 5-azacytidine (Vidaza) en decitabine (Dacogen). Ze worden onderhuids of intraveneus toegediend gedurende 5 tot 7 dagen per maand in de dagkliniek of zelfs thuis, wat veel comfortabeler is voor de patiënt.

Net zoals bij klassieke chemotherapie veroorzaken deze middelen eerst een daling van de witte bloedcellen, bloedplaatjes en rode bloedlichaampjes, wat een regelmatige opvolging door de arts vereist.

Het effect laat zich meestal na 4 tot 6 maanden ten volle voelen, met een verminderde noodzaak aan transfusies tot gevolg.

De hematopoëtische of bloedstamceltransplantatie

De allogene transplantatie (afkomstig van een compatibele donor) van hematopoëtische stamcellen (de vervanger van de beenmergtransplantatie) is vandaag de enige manier om te genezen van myelodysplasie. Dit is een nogal zware en riskante behandeling, en daarom wordt ze niet voorgesteld aan mensen met een laag risico op evolutie naar leukemie.

Om dezelfde reden wordt de hematopoëtische stamceltransplantatie enkel voorgesteld aan patiënten jonger dan 55. Maar de beperkte allogene transplantatie (minitransplantatie) is vandaag beter ontwikkeld en kan worden voorgesteld aan oudere patiënten (tot 70 of zelfs 75 jaar) (zie brochure *Stamceltransplantatie* voor meer informatie).

5 q-syndroom

Voor dit bijzondere type MDS, met uitgesproken anemie, bestaat er een nieuw en veelbelovend oraal geneesmiddel: lenalidomide (Revlimid®). Het corrigeert de anemie en doet de noodzaak aan transfusies in 70% van de gevallen verdwijnen.

De voornaamste bijwerking tijdens de eerste drie maanden van de behandeling is de daling van de witte bloedcellen (leukocyten) en de bloedplaatjes. Dit vereist een gedegen medische opvolging en vraagt vaak om een occasionele toediening van een groeifactor (G-CSF) om de productie van leukocyten te stimuleren.

Andere behandelingen

Behandeling van de trombopenie

Zoals bij anemie probeert men geneesmiddelen toe te dienen die de trombopenie corrigeren en transfusies van bloedplaatjes vermijden.

Er worden op dit moment testen uitgevoerd met middelen die de groei van bloedplaatjes stimuleren (trombopoëtiëne, dat de ontwikkeling van bloedplaatjes ter hoogte van het beenmerg stimuleert) en die lijken zeer hoopgevend.

Transfusies van bloedplaatjes zijn soms nodig wanneer hun aantal lager ligt dan 10 000 per mm^3 (normaal ligt hun aantal hoger dan 150 000) of wanneer de patiënt bloedingen krijgt.

Het grootste nadeel is dat de patiënten op de duur door immunisatie een weerstand ontwikkelen voor deze behandeling. Dit betekent dat hun immuunsysteem de toegediende bloedplaatjes vernietigt.

Behandeling van de neutropenie

Neutropenie (tekort aan witte bloedcellen) komt vaak voor bij MDS en vergroot het risico op infecties en de ernst ervan, vooral indien het aantal neutrofielen lager ligt dan $500/\text{mm}^3$ (normaal ligt hun aantal boven $2\ 500/\text{mm}^3$).

Bij patiënten met ernstige neutropenie moet elke infectie zo snel mogelijk opgespoord en behandeld worden (breedspectrumantibiotica), zeker in geval van langdurige koorts.

Er bestaat ook een groeifactor voor witte bloedcellen (G-CSF), die de neutropenie kan corrigeren indien deze ernstig is en ernstige infecties veroorzaakt.

Complicaties van de transfusies van geconcentreerde rode bloedlichaampjes

De transfusies van rode bloedlichaampjes voeren ijzer aan, dat zich gaat ophopen in het organisme.

Na gemiddeld 20 transfusies zet dit ijzer zich neer in organen als het hart en de lever, wat complicaties kan veroorzaken. Deze overdosis ijzer uit zich in een verhoogde aanwezigheid van ferritine in het bloed. Dan is het vaak noodzakelijk om geneesmiddelen (zogenoeten 'ijzerchelatoren') toe te dienen om het ijzergehalte te doen zakken:

- Deferoxamine (Desferal[®]) wordt toegediend ofwel via onderhuidse injectie, met een pompje dat de patiënt ongeveer acht uur bij zich houdt (een nacht), vijf tot zeven dagen per week, ofwel via rechtstreekse onderhuidse injectie (minder doeltreffend);
- Een behandeling met tabletten (Exjade[®] of Ferriprox[®]).

De doeltreffendheid van de behandeling wordt opgevolgd door de ferritine in het bloed te doseren of soms via MRI-scans van het hart of de lever.



Conclusies

MDS zijn aandoeningen waarvoor geen snelwerkende doeltreffende behandelingen bestaan. Enkel de allogene transplantatie kan tot genezing leiden, maar de patiënten zijn vaak te oud om op die manier te worden behandeld.

De behandeling bestaat er vooral in om de patiënt zoveel mogelijk levenskwaliteit te garanderen en het hem mogelijk te maken bepaalde activiteiten te blijven uitvoeren.

De intensievere behandelingen zoals chemotherapie en bloedstamceltransplantatie kunnen in sommige gevallen noodzakelijk zijn. Gezien de risico's die gepaard gaan met deze behandelingen, moeten de pro's en contra's zorgvuldig worden afgewogen. Indien de arts meent dat deze behandelingen meer slecht dan goed zullen doen, zullen ze niet worden aangeraden.

De keuze voor een behandeling moet dus het resultaat zijn van een evaluatie van geval tot geval en van een constructieve dialoog tussen patiënt en arts.

Nog enkele tips

Het belang van goede moed

Goede moed is altijd belangrijk, zelfs al volstaat dat niet om de beste genezingskansen te garanderen. Toch is het een essentieel element om beter te leven, wat er ook gebeurt. Het helpt u om de moeilijke momenten van de ziekte en de behandeling gemakkelijker door te komen. Het is dus zeer normaal dat er zich ups en downs voordoen. Houd uw problemen niet voor uzelf. Praat erover met iemand die dichtbij u staat, met iemand van het verplegend personeel of met een psycholoog.



Het belang van een vertrouwensrelatie met de mensen die u verzorgen

Deze brochure beantwoordt ongetwijfeld niet alle vragen die op dit moment bij u leven of die later bij u op zullen komen. Dat was ook niet het doel. Tijdens uw behandelingsparcours zal u vele professionals ontmoeten: artsen, verpleegkundigen en anderen. Vraag hen indien nodig gerust om uitleg en durf uw vragen opnieuw te stellen tot u een begrijpbaar antwoord hebt gekregen ... Dat zal u helpen om een echte dialoog op te bouwen, wat broodnodig is om de ziekte het hoofd te bieden. Zo neemt u in gezamenlijk overleg en in het volste vertrouwen alle beslissingen.

Op www.kanker.be vindt u onder de rubriek 'Alles over kanker':

- **Aanvullende informatie over de ziekte, de behandelingen, secundaire effecten**
- **Advies om beter om te gaan met uw ziekte: voeding, schoonheid, ...**
- **Contactgegevens van al onze ondersteunende diensten**
- **Talrijke brochures en folders die u kan raadplegen en/of bestellen.**

Al onze publicaties kunnen ook telefonisch besteld worden op het nummer 02 733 68 68, of via info@kanker.be.

Stichting tegen Kanker: één missie, drie doelstellingen

Stichting tegen Kanker heeft slechts één ambitie: zoveel mogelijk vooruitgang maken in de strijd tegen kanker.

Om dat mogelijk te maken werken we op drie niveaus:

- **Wij financieren het kankeronderzoek in België**
Om de genezingskansen te verhogen, financieren wij het werk van onderzoekers in de grote onderzoekscentra in ons land, voornamelijk universiteiten.
- **Wij bieden sociale begeleiding, financiële steun en informatie aan patiënten en hun naasten**
Om de levenskwaliteit van mensen met kanker te verbeteren, bieden wij informatie, sociale hulp en ondersteuning aan personen met en na kanker en hun naasten.
- **Wij promoten een gezonde levenswijze, preventie en opsporing door het breed verspreiden van wetenschappelijk gevalideerde informatie**
Om het risico op kanker te verminderen, moedigen wij het publiek aan om een gezonde levenswijze aan te nemen en deel te nemen aan opsporingsprogramma's. Daarom verspreiden wij op brede schaal wetenschappelijk gevalideerde informatie.