

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.

Beenmergtransplantatie is de enige behandeling die MF kan genezen. Gezien de hieraan verbonden risico's is dit alleen een mogelijke behandeling indien patiënten relatief jong zijn en in redelijke conditie.

Vragen die u uw behandelend arts kunt stellen over MF

Het is begrijpelijk dat u schrikt van de diagnose. Het kan helpen om met een naaste te praten over hoe u zich voelt. Een goed en open gesprek met uw arts kan u ook helpen. Hier volgt een lijst met vragen die u uw 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?
- Hoe lang duurt het voordat de resultaten bekend zijn?
- Welke behandeling heb ik nodig?
- Hoe lang 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

De MPN Stichting is er voor patiënten met essentiële trombocytemie (ET), polycythaemia 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 u doormaakt is vaak groot. Daarom is in 2003 de MPN Stichting opgericht. Naast patiënten kunnen ook hun familieleden en andere betrokkenen hier terecht.

Meer informatie?

In de uitgebreide patiëntenbrochure van de MPN Stichting vindt u meer informatie over MF. Bestel de brochure via info@mpn-stichting.nl. U kunt ook donateur worden van de MPN Stichting. U ontvangt dan ter introductie een uitgebreid informatiepakket.

Meer informatie of donateur worden?

www.mpn-stichting.nl

© MPN Stichting
uitgave juni 2016



MPN STICHTING

Informatie

Myelofibrose (MF)

www.mpn-stichting.nl

Wat is Myelofibrose?

Myelofibrose (MF) is een myeloproliferatieve neoplasma (MPN); een woekering van cellen in het beenmerg. Door deze woekering ontstaat bindweefsel (fibrose) in het beenmerg en een hoge productie van cytokines. Cytokines zijn stoffen die signalen doorgeven aan cellen en de celdeling 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 bloedcelproductie kan tekort schieten 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 er worden per jaar ongeveer 150 nieuwe patiënten gediagnosticeerd.

Wat is de oorzaak van MF?

Onderzoek heeft aangetoond dat bepaalde verworven mutaties (veranderingen) in het DNA 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 verworven tijdens het leven en dus niet erfelijk. Ze worden niet doorgegeven aan eventuele kinderen.

Symptomen en klachten

Vaak wordt de diagnose MF gesteld na een reguliere 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 klonten. 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 cytokines 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)
- 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 u één of meer van deze symptomen heeft of zich zorgen maakt, neem dan contact op met uw huisarts.

Diagnose MF

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

Onderzoek naar MF

Als uw hematoloog vermoedt dat u MF heeft, kan hij of zij een aantal van de volgende onderzoeken doen:

- Bij een compleet bloedbeeld wordt in het laboratorium bekeken hoeveel cellen zich in uw bloed bevinden, van welk type ze zijn en hoe ze eruit zien. 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. Megakaryocyten zijn voorlopercellen van bloedplaatjes.
- Uw bloed zal ook worden gebruikt voor DNA-onderzoek om te testen of u misschien een JAK2, CALR of MPL mutatie heeft.

Risico-indeling bij MF

Als u de diagnose MF krijgt, zal uw hematoloog u vertellen of u een laag, gemiddeld of hoog risico patiënt bent. Het risico wordt gebaseerd op een aantal factoren waaronder uw leeftijd, symptomen, de mate van fibrose in het beenmerg en uw bloedbeeld. Uw hematoloog zal dit meenemen in uw 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 uw lichaamsgesteldheid beïnvloeden (de zgn. constitutionele symptomen) te verminderen en de milt te verkleinen.

In een vroeg stadium van MF kan het zijn dat u nog geen last heeft van erge symptomen en dat u wordt gezien als een laag risico patiënt. U heeft dan wel vaak te veel bloedplaatjes. Uw hematoloog kan dan voorstellen uw ziekte enkel te behandelen met Aspirine® of Ascal®. Deze middelen gaan klonting van uw bloedplaatjes tegen, waardoor het risico op trombose laag blijft. Tevens zal uw arts van tijd tot tijd uw 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
- Interferon-α
- Anagrelide

Bij ernstige constitutionele symptomen en een ernstig vergrote milt:

- JAK2-remmers (sommige nog in studieverband)

Bij ernstige bloedarmoede kan worden behandeld met:

- Thalidomide of Lenalidomide (eventueel in combinatie met Prednison)
- Danazol
- Erytropoëetine
- Bloedtransfusies