



# Informatie

## **Kahler / Waldeström**

Patiënt Informatie

Dossier

## Inleiding

Van uw behandelend specialist heeft u te horen gekregen dat bij u de diagnose ziekte van Kahler of ziekte van Waldenström is vastgesteld. Vanwege deze diagnose en mogelijke behandeling ontvangt u in een korte tijd veel informatie. Juist in een periode van spanning en onzekerheid is het moeilijk om alle informatie te onthouden. Daarom hebben we in dit Patiënt Informatie Dossier (PID) alle informatie over de ziekte van Kahler en ziekte van Waldenström voor u gebundeld. Dit biedt u de mogelijkheid om de informatie thuis rustig door te lezen.

Dit PID is een aanvulling op het [PID Hematologie / oncologie](#) waarin informatie is opgenomen over kanker in het algemeen en een kwaadaardige bloedziekte. In het PID Hematologie / oncologie vindt u ook meer informatie over de verschillende hulpverleners met wie u gedurende uw ziekte-traject te maken kunt krijgen. Denk hierbij aan arts(en), verpleegkundige(n), huisarts, medewerker van de Thuiszorg, enzovoort. U vindt hier terug hoe, maar ook wanneer, u contact kunt opnemen met de diverse hulpverleners.

## Informatie over uw ziektebeeld

### Oncologische hematologie

Normale lichaamscellen groeien, delen en sterven volgens een vast patroon. Nieuwe cellen worden aangemaakt om beschadigde, versleten of afgestorven cellen te vervangen. Door veranderingen in het DNA kunnen zich echter kwaadaardige cellen ontwikkelen. Deze kankercellen blijven groeien en zich delen. Ze wijken af van normale cellen. In plaats van te sterven, blijven ze in leven en produceren ze nieuwe abnormale cellen.

Wanneer een aandoening valt onder de oncologische hematologie, zegt dit niets over de ernst van de ziekte of over de mogelijkheid om deze aandoening te behandelen. Er zijn niet-oncologische aandoeningen die ongeneeslijk of levensbedreigend zijn en er zijn oncologische aandoeningen die vrijwel zonder klachten verlopen, goed te genezen zijn en die de levensverwachting van patiënten niet verkorten.

Sommige vormen van kwaadaardige hematologische aandoeningen vormen een tumor (een abnormale weefselmassa). Andere vormen - zoals leukemie - doen dit niet. Bij dit laatste type bloedkanker zijn het bloed en de bloedvormende organen betrokken en bewegen de kwaadaardige cellen zich naar andere weefsels waar ze zich vermeerderen. Omdat - in tegenstelling tot vele andere kankersoorten (zoals longkanker, alveeslierkanker, darmkanker) - de kwaadaardige bloedcellen zich in de bloedbaan bevinden en voortdurend circuleren, spreken we bij kwaadaardige hematologische aandoeningen niet van uitzaaiingen, maar van stadia. Het stadium van de ziekte geeft dan aan in hoeverre de kwaadaardige cellen zich op andere plaatsen van het lichaam hebben genesteld. Een kwaadaardige hematologische aandoening wordt ook wel bloedkanker genoemd.

Er zijn een aantal kwaadaardige hematologische aandoeningen:

- Leukemie
- Lymfeklierkanker (Hodgkin en non-Hodgkin lymfomen)
- Multipel Myeloom (ziekte van Kahler)
- Myelodysplastisch syndroom (MDS)
- Myeloproliferatieve aandoeningen (MPN of MPD)

Jaarlijks wordt bij ongeveer 9930 mensen in Nederland een vorm van bloedkanker vastgesteld.

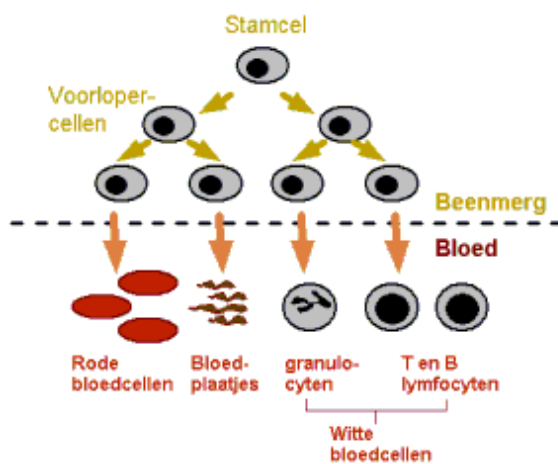
Meer informatie vindt u op onderstaande websites:

- [www.iknl.nl/cijfers](http://www.iknl.nl/cijfers)
- [www.kanker.nl/kankersoorten/multipel-myeloom](http://www.kanker.nl/kankersoorten/multipel-myeloom)
- [www.kanker.nl/kankersoorten/chronische-lymfatische-leukemie](http://www.kanker.nl/kankersoorten/chronische-lymfatische-leukemie)
- [www.hovon.nl](http://www.hovon.nl)

### Wat is bloed

Bloed is een mengsel van plasma, rode bloedcellen, witte bloedcellen en bloedplaatjes. Deze cellen worden gemaakt in het beenmerg; dit is het zachte, sponsachtige weefsel in de kern van de meeste botten. Het bestaat voornamelijk uit twee typen cellen:

- stromale cellen die de structuur van het beenmerg in stand houden
- bloedvormende stamcellen



### Ziekte van Kahler (Multipel Myeloom)

De ziekte van Kahler (Multipel Myeloom) is een kwaadaardige aandoening van het beenmerg, die uitgaat van de plasmacellen. Door een fout in het DNA van de plasmacellen, kunnen deze kwaadaardig worden. De kwaadaardige plasmacellen (ook wel myeloom cellen genoemd) functioneren niet naar behoren. Door hun toegenomen aantallen wordt teveel immunoglobuline van één bepaald type geproduceerd en raakt het gehalte aan andere normale immunoglobulinen in het bloed verlaagd. Omdat alle immunoglobulinen een belangrijke rol spelen in het afweersysteem, raken Kahler-patiënten vatbaarder voor infecties waartegen gezonde mensen zich zonder problemen kunnen verdedigen.

De myeloomcellen vormen geen tumor, maar verspreiden zich naar het beenmerg (=myelo) op meerdere (=multipel) andere plaatsen in het lichaam zoals de ribben, de heupen, de schedel, schouders en ruggengraat. De myeloomcellen brengen daar schade toe aan gezond weefsel waardoor botafbraak ontstaat en uiteindelijk de productie van alle typen bloedcellen in het beenmerg verstoord raakt. Gevolgen daarvan zijn:

- bloedarmoede
- verhoogde gevoeligheid voor infecties
- verhoogde bloedingsneiging

Jaarlijks wordt de ziekte vastgesteld bij ongeveer 750 mensen in Nederland. Vaker bij mannen dan bij vrouwen. De gemiddelde leeftijd bij diagnose ligt rond de 65 jaar. In slechts 4% van de gevallen wordt de ziekte van Kahler (Multipel Myeloom) vastgesteld bij personen onder de leeftijd van 45. Hoe een kwaadaardige plasmacel ziekte als multipel myeloom ontstaat en welke factoren het ontstaan bevorderen is niet goed bekend, net als voor de meeste vormen van kanker. Het is wel aangetoond dat kwaadaardige plasmacellen al jarenlang zonder veel verschijnselen aanwezig zijn, waarbij het m-proteïne aantoonbaar is, maar er geen bloedarmoede of botafbraak is, genoemd MGUS. Van patiënten met MGUS gaat ieder jaar bij zo'n 1% deze ziekte over in een multipel myeloom.

Patiënten bij wie de diagnose Multiple Myeloom wordt gesteld, vertonen niet altijd allemaal dezelfde symptomen. Soms wordt de ziekte bij toeval ontdekt bij iemand die vrijwel geen klachten heeft.

Naarmate de ziekte voortschrijdt en de myeloomcellen meer en meer het beenmerg binnendringen, zal de aanmaak van gezonde rode en witte bloedcellen en bloedplaatjes verstoord raken. Hierdoor ontstaat een tekort aan deze cellen. De myeloomcellen kunnen ook het botweefsel binnendringen en het verzwakken, waardoor botpijn en soms zelfs botbreuken ontstaan. Daarnaast produceren de myeloomcellen meestal abnormale eiwitten die kunnen leiden tot nierbeschadiging.

Symptomen kunnen zijn:

- botpijn, (spontane) botbreuken wanneer de kwaadaardige myeloomcellen zich naar het botweefsel hebben uitgebreid en daar het bot beschadigen en verzwakken;
- vermoeidheid door een tekort aan rode bloedcellen (bloedarmoede of anemie);
- een verhoogde kans op bloedingen door een tekort aan bloedplaatjes;
- verhoogde gevoeligheid voor infecties door een verlaagd gehalte aan normale immunoglobulinen en een tekort aan witte bloedcellen;
- verstoorde nierfunctie door het neerslaan van het M-proteïne of lichte ketens en door het verhoogde gehalte aan calcium in het bloed;
- beschadigingen van zenuwwortels of het ruggenmerg (zelfs dwarslaesie) door het ingroeien of doorgroeien van plasmacellen vanuit de vaak aangetaste wervels.

### **Ziekte van Waldenström**

Na de ziekte van Kahler (Multipel Myeloom) is Waldenström de tweede meest voorkomende kwaadaardige aandoening waarbij de plasmacellen een abnormaal M-proteïne produceren. Ondanks de overeenkomsten tussen Kahler en Waldenström, is de ziekte van Waldenström toch meer verwant met de lymfomen.

De ziekte van Waldenström (ook bekend als macroglobulinemie of lymfoplasmacytair lymfoom) is een vrij zeldzaam lymfoom waarbij er een woekering van rijpe B-lymfocyten in het beenmerg (maar ook in de lever en milt) optreedt. Het is een indolent lymfoom, wat betekent dat de aandoening zich langzaam ontwikkelt. Volledige genezing is op dit moment nog niet mogelijk.

Ieder jaar krijgen in Nederland ongeveer 75 patiënten de ziekte van Waldenström; mannen vaker dan vrouwen. Net als bij de ziekte van Kahler (Multipel Myeloom), ligt de gemiddelde leeftijd bij diagnose rond de 60 jaar en in slechts 4% van de gevallen wordt de ziekte vastgesteld bij personen met leeftijd van jonger dan 45 jaar. Hoewel er veel onderzoek naar is gedaan, is tot nu toe geen duidelijke oorzaak voor de ziekte aangetoond. Patiënten bij wie de diagnose wordt gesteld, hebben niet altijd symptomen. Soms wordt de ziekte bij toeval ontdekt bij iemand die vrijwel geen klachten heeft.

De symptomen die het meest voorkomen zijn:

- gewichtsverlies
- verlies van eetlust
- koorts
- nachtelijk zweten
- gezwollen lymfeklieren

Naarmate de ziekte voortschrijdt en de lymfoomcellen zich meer en meer ophopen in het beenmerg, lever en milt, zal de aanmaak van gezonde rode en witte bloedcellen en bloedplaatjes verstoord raken, waardoor er een tekort ontstaat aan deze cellen.

Symptomen die kunnen ontstaan zijn:

- vermoeidheid door een tekort aan rode bloedcellen (bloedarmoede of anemie)
- een verhoogde kans op bloedingen door een tekort aan bloedplaatjes
- verhoogde gevoeligheid voor infecties door een tekort aan witte bloedcellen (maar ook door een verlaagd gehalte aan normale immunoglobulinen)
- zwellingen van lymfeklieren, milt en lever door de woekering van de lymfoomcellen
- hyperviscositeit
- het stroperig worden van het bloed. Dit kan leiden tot een verminderde bloedtoevoer naar organen. Dit kan onder andere de volgende klachten geven:
  - problemen met zien: wazig zicht of uitpuilende ogen
  - hoofdpijn en duizeligheid
  - hartproblemen doordat het hart harder moet werken om het stroperige bloed door het lichaam te pompen
- polyneuropathie  
Perifere zenuwen sturen ook zintuiglijke informatie terug naar de hersenen en het ruggenmerg, zoals de waarneming van pijn, koude of warmte. Wanneer schade aan het perifere zenuwstelsel optreedt, wordt deze vitale verbinding tussen de hersenen en de rest van het lichaam verstoord. Er worden drie typen van neuropathie onderscheiden:
  - sensorische neuropathie (zintuigen)
  - motorische neuropathie (spiercontrole)
  - autonome neuropathie (ademhaling, spijsvertering, hartfunctie, functie van de klieren)

Omdat iedere perifere zenuw een zeer gespecialiseerde functie heeft in een specifiek deel van het lichaam, kan een breed spectrum aan symptomen optreden:

- tijdelijke gevoelloosheid
- tintelingen
- het gevoel met naalden te worden gestoken (paresthesie)
- overgevoeligheid voor aanrakingen of spierzwakte

### **Meer informatie**

Op onderstaande websites kunt u terecht voor meer informatie over Kahler/Multipel Myeloom en Waldenström/Lymfoplasmocytair lymfoom (LPL):

- [www.hematologienederland.nl/patientinfo](http://www.hematologienederland.nl/patientinfo)
- [www.kanker.nl/lymfoplasmocytair-lymfoom](http://www.kanker.nl/lymfoplasmocytair-lymfoom)
- [www.kanker.nl/multipel-myeloom](http://www.kanker.nl/multipel-myeloom)

## Onderzoek

De diagnose ziekte van Kahler (Multipel Myeloom) en ziekte van Waldenström wordt gesteld door onderzoek van:

- bloed
- beenmerg
- röntgenfoto's

Aan dit onderzoek zijn wel voorwaarden verbonden. Het materiaal moet op een speciale manier verwerkt worden om alle specifieke kleuringen te doen. Deze extra technieken zijn nodig om het stadium beter te kunnen classificeren. Bovendien is het hiermee mogelijk een betere schatting te maken van de prognose. Daarnaast worden er vaak röntgenfoto's gemaakt om te beoordelen welke delen van het skelet is of zijn aangetast door de ziekte.

Afhankelijk van uw ziektesituatie wordt gekeken of onderzoek noodzakelijk is om het effect van uw behandeling te bepalen.

### Stadiumindeling ziekte van Kahler (Multipel Myeloom)

Kahler-patiënten worden ingedeeld volgens het Durie-Salmon en het ISS (International Staging System) classificatie systeem. Deze worden naast elkaar gebruikt om het stadium van de ziekte en de daaropvolgende prognose vast te stellen waarbij rekening gehouden werd met de hoogte van het M-proteïne- en Bence-Jones-eiwitgehalte, de aan- of afwezigheid van bothaarden, de aanwezigheid van bloedarmoede en een eventuele nierbeschadiging.

Er wordt uitgegaan van drie stadia. Uw arts geeft aan in welk stadium u zich bevindt en welke consequenties dit heeft.

## Behandeling

### Behandeling van ziekte van Kahler (Multipel Myeloom)

De ziekte van Kahler (Multipel myeloom) reageert in het algemeen goed op behandeling, maar wordt als een ongeneeslijke ziekte beschouwd. Echter met de moderne behandelingen - waaronder stamceltransplantatie met eigen of donor stamcellen - is een klein percentage van de patiënten na vele jaren (tot meer dan 10 jaar) ziektevrij, zodat tegenwoordig wordt aangenomen dat genezing niet geheel uitgesloten is.

#### De volgende behandelingen kunnen van toepassing zijn:

- Afwachten; bij stadium I wordt vaak niet direct een behandeling gestart. De behandelend arts zal de ontwikkeling van ziekte van Kahler (Multipel Myeloom) echter wel nauwlettend volgen.
- De behandeling met chemotherapie of doelgerichte medicijnen; gericht bij een zo groot mogelijk aantal patiënten de ziekte zolang mogelijk onder controle te houden.
- Stamceltransplantatie; in Nederland wordt allogene stamceltransplantatie niet meer toegepast in de eerste lijn van behandeling, maar wel bij patiënten die jonger dan 65 jaar zijn en die een snelle terugkeer van de ziekte of andere ongunstige factoren laten zien.

## Behandeling van ziekte van Waldenström

Vaak hebben patiënten vele jaren geen behandeling nodig en wordt afgewacht hoe de ziekte zich ontwikkelt (de zogenaamde 'Wait and See' fase). Wanneer de klachten verergeren en een behandeling nodig is, kan worden overgegaan tot één of meer van de volgende therapieën:

- Chemotherapie
- Doelgerichte therapie
- Plasmaferese en hyperviscositeit

Als het bloed te stroperig wordt door de grote hoeveelheid abnormale eiwitten (=hyperviscositeit), worden via plasmaferese de eiwitten uit het bloed 'gefilterd' om zo de bloedingen en neurologische afwijkingen te behandelen.

- Bestraling kan worden toegepast wanneer de vergrote klieren door hun ligging of omvang klachten veroorzaken
- Intensieve chemotherapie gevolgd door stamceltransplantatie
- Behandeling van cryoglobulinemie

## Chemotherapie

Chemotherapie is de behandeling met celdodende of celdeling remmende medicijnen: cytostatica. Er zijn verschillende soorten cytostatica, elk met een eigen werking.

De medicijnen kunnen op verschillende manieren worden toegediend, bijvoorbeeld per infuus. Via het bloed verspreiden zij zich door het lichaam en kunnen op vrijwel alle plaatsen kankercellen bereiken. Vaak worden verschillende combinaties van medicijnen gegeven. Meestal worden ze gedurende een dag of een aantal dagen toegediend volgens een vast schema. Hierna volgt een rustperiode van enkele weken waarin u geen cytostatica krijgt.

Een dergelijk schema met daarna een rustperiode heet een cytostaticakuur of chemokuur. Zo'n kuur wordt een aantal keren herhaald. Cytostatica tasten naast kankercellen ook gezonde cellen aan. Daardoor kunnen bijwerkingen optreden.

U kunt ook terecht op de [www.kanker.nl/chemotherapie](http://www.kanker.nl/chemotherapie) voor meer informatie.

## Doelgerichte therapie

Doelgerichte therapie is een behandeling met medicijnen die de celdeling van kankercellen remmen of kankercellen doden. Doelgerichte therapie brengt in principe minder schade toe aan gezonde cellen dan bijvoorbeeld chemotherapie. Doelgerichte therapie wordt ook wel targeted therapie genoemd. Deze medicijnen zijn beschikbaar als tabletten, maar kunnen ook via een infuus worden gegeven. Dit is afhankelijk van het middel. De meest voorkomende bijwerkingen zijn huiduitslag en diarree.

De opzet van de behandeling is levensverlengend (palliatief). Bij een levensverlengende behandeling is genezing niet meer mogelijk en is het doel om de klachten van de ziekte zo veel mogelijk te bestrijden. Er wordt daarbij gestreefd naar een zo goed mogelijke kwaliteit van leven.

U kunt ook terecht op [www.kanker.nl/doelgerichte-therapie](http://www.kanker.nl/doelgerichte-therapie) voor meer informatie.

Wanneer u een behandeling met chemotherapie of doelgerichte therapie zal krijgen, wordt er in overleg met u een informatiegesprek gepland. Dit gesprek duurt een uur en u ontvangt schriftelijk materiaal dat u kunt toevoegen aan deze map.

## Wetenschappelijk onderzoek

Er wordt veel wetenschappelijk onderzoek gedaan naar de ziekte van Kahler (Multipel Myeloom). De onderzoeksgroep HOVON houdt zich hier mee bezig. Het Elkerliek is actief in het bijdragen aan wetenschappelijk onderzoek. Dit wordt gedaan in samenwerking met landelijke en internationale organisaties. Het kan voorkomen dat uw situatie past binnen een wetenschappelijk onderzoek. U beslist zelf of u hier aan wilt meewerken; het mag, maar het hoeft niet. Wanneer u wilt meewerken aan een wetenschappelijk onderzoek is het noodzakelijk om hier schriftelijke toestemming voor te geven. Wilt u er eerst over nadenken? Zeg dit tegen uw arts en spreek af wanneer en hoe u uw beslissing doorgeeft.

Voor meer informatie over onderzoek kunt u terecht op:

- [www.hematologienederland.nl/studies-en-trails](http://www.hematologienederland.nl/studies-en-trails)
- [www.kanker.nl/onderzoek&caremaps](http://www.kanker.nl/onderzoek&caremaps)

## Toestemming

U beslist zelf of gestart wordt met de behandeling en geeft hiervoor toestemming. Wilt u er eerst over nadenken? Zeg dit tegen uw arts en spreek af wanneer en hoe u uw beslissing doorgeeft. Het is mogelijk om een andere arts te raadplegen (second opinion). Maak dit bespreekbaar met uw behandelend arts, zodat deze uw gegevens beschikbaar kan stellen.

**Belangrijk:** informeer bij uw zorgverzekeraar over de vergoeding van de kosten voor een second opinion.

## Telefoonnummers en adressen

### Locatie Helmond

Wesselmanlaan 25  
5707 HA Helmond  
T: 0492 – 59 55 55

### Locatie Deurne

Dunantweg 16  
5751 CB Deurne  
T: 0493 – 32 88 88

### Locatie Gemert

Julianastraat 2  
5421 DB Gemert  
T: 0492 – 59 55 55

