



Patiëntenboekje

Chronische myeloïde
leukemie (CML) is een
bloedkanker die ontstaat
in het beenmerg.
Daarom wordt het
ook beenmergkanker
genoemd. CML is een
chronische kanker;
de ziekte ontwikkelt
zich langzaam.

CHRONISCHE MYELOÏDE LEUKEMIE (CML)



CML is een zeldzame ziekte. In Nederland krijgen elk jaar zo'n 170 mensen deze soort van kanker. Omdat de vooruitzichten verbeterd zijn, blijven mensen met CML langer leven en neemt het totaal aantal mensen met CML steeds verder toe.

Chronische myeloïde leukemie (CML)

Chronische myeloïde leukemie (CML) is een vorm van leukemie. Deze soort kanker ontstaat in het beenmerg door een fout in het DNA van een beenmergstamcel. Doordat de deling van de stamcel verkeerd gaat, worden de cellen die daarvan afstammen kwaadaardig.

CML is een zeldzame ziekte. In Nederland krijgen elk jaar zo'n 170 mensen deze diagnose. De ziekte komt op alle leeftijden voor. Gemiddeld zijn mensen 60 jaar bij de diagnose, maar er zijn ook jongeren en zelfs kinderen met CML.

Door de introductie van krachtige medicijnen zijn de vooruitzichten de laatste jaren gunstiger geworden na een CML-diagnose. Doordat meer mensen met CML langer leven, neemt ook het totaal aantal mensen met deze soort kanker toe. Momenteel hebben ruim tweeduizend mensen in Nederland CML.

WAT IS DE OORZAAK VAN CML?

Waarom in het beenmerg de verkeerde celdeling ontstaat, is onbekend. Het is wel bekend wat er precies gebeurt in de cel. In de cel wisselen een deel van chromosoom 9 en een deel van chromosoom 22 van plaats. Daardoor wordt het chromosoom 22 kleiner dan normaal. Het wordt nu het Philadelphiachromosoom genoemd. Door de verwisseling van de chromosoomstukjes ontstaat er een abnormaal gen: het BCR-ABL1 fusiegen. Dit gen maakt een eiwit (het BCR-ABL-eiwit) dat zorgt voor een woekering van de bloedcellen en daarmee het ontstaan van deze vorm van leukemie.

IS CML ERFELIJK?

Nee, chronische myeloïde leukemie (CML) is niet erfelijk.

Symptomen van CML

De klachten die ontstaan door CML worden bijna allemaal veroorzaakt door de veranderingen in het bloed en vergroting van de milt. De meest voorkomende klachten zijn een vol gevoel in de buik, verminderde eetlust, afvallen en nachtzweeten. Deze klachten zijn niet kenmerkend voor CML en ontstaan ook niet acuut. Wel nemen ze in de loop van de maanden geleidelijk toe.

Veel mensen met CML (20 tot 50 procent) hebben op het moment dat zij de diagnose krijgen helemaal geen specifieke lichamelijke klachten. De ziekte wordt bij hen toevallig ontdekt, bijvoorbeeld bij een bloedonderzoek voor een keuring.

Deze klachten kunnen voorkomen bij CML:

- moeheid
- bleekheid
- jichtaanvallen
- pijn in de botten (bijvoorbeeld het borstbeen)
- buikpijn
- bloeditstoringen in de huid

WORDEN DE KLACHTEN BIJ CML GEMAKKELIJK HERKEND?

CML is een zeldzame ziekte en de klachten zijn niet acuut en ook niet heel specifiek. Een arts zal lichamelijke klachten daarom niet direct linken aan CML. Er wordt vaak pas aan de diagnose CML gedacht als er bij bloedonderzoek een verhoogd aantal witte bloedcellen wordt vastgesteld.

Diagnose bij CML

Om de diagnose CML te stellen, kan een hematoloog deze onderzoeken doen:

- Een **lichamelijk onderzoek**; vaak heb je bij CML een vergrote milt.
- Bij **bloedonderzoek** wordt een sterk verhoogd aantal witte bloedcellen per liter bloed gevonden. Normaal bevat een liter bloed ongeveer 5 miljard witte bloedcellen. Iemand met CML kan wel meer dan 250 miljard witte bloedcellen per liter bloed hebben.
- De diagnose CML kan ook gesteld worden door een **PCR-test** op bloed of op het beenmerg. Deze test kan het BCR-ABL-gen aantonen. Hoe meer zieke cellen er zijn, hoe hoger de BCR-ABL-waarde.
- Ook met **chromosomenonderzoek** op beenmergcellen kan de diagnose gesteld worden. Er worden dan Philadelphiachromosomen gezien in de leukemiecellen.
- Voor onderzoek van het beenmerg wordt een **beenmergpunctie** en soms een **beenmergbiopt** gedaan. Bij een punctie wordt het beenmerg met een holle naald uit het binnenste deel van het bot opgezogen, meestal aan de achterkant van het bekken. Dat gebeurt met een plaatselijke verdoving. Als het beenmerg niet goed kan worden opgezogen moet er een beenmergbiopt worden afgenomen. Het beenmerg wordt onderzocht en gebruikt voor chromosoomonderzoek en de PCR-test.
- Soms wordt de afmeting van milt vastgelegd met een **echo** van de buik. Dat is van belang als de arts de grootte van de milt niet goed kan vaststellen bij het onderzoek van de buik door bijvoorbeeld een dikke vetlaag of een strakke buikwand.

Onrijpe witte bloedcellen: blasten

Als je CML hebt, zitten in je bloed veel onrijpe witte bloedcellen. Die blijven normaal in het beenmerg totdat ze rijp zijn, maar bij CML gaan ze veel te vroeg naar het bloed. De zeer onrijpe cellen in het bloed worden blasten genoemd.

De CML zit op het moment van de diagnose in een chronische fase of in de blastenfase (ook wel blastencrisis of acute fase genoemd). Als het aantal blasten heel hoog is, spreekt men van een acute fase van de CML. De blastenfase komt weinig voor.

Tot voor kort werd er nog een extra fase genoemd: de acceleratiefase. Die fase wordt nu 'chronische fase met hoog-risicokenmerken' genoemd. Er zijn dan meer chromosoomafwijkingen of veel blasten in het bloed, maar minder dan bij een acute fase.

BLOEDARMOEDE

Mensen met CML hebben vaak lichte bloedarmoede, hun Hb is te laag en het aantal bloedplaatjes is juist hoog. Soms, als de ziekte al in de acute fase is wanneer de diagnose gesteld wordt, is er juist een tekort aan bloedplaatjes.

BCR-ABL-niveau verlaagt

Hoe meer zieke bloedcellen er zijn, hoe hoger de BCR-ABL-waarde is. Als later in je ziekteproces de behandeling goed aanslaat, neemt het BCR-ABL-niveau sterk af. Uiteindelijk kan het zelfs niet meer aantoonbaar zijn. Dat wil niet zeggen dat de ziekte CML dan weg is. Er kunnen nog kleine restjes van de ziekte in het lichaam achterblijven die niet met de PCR-test waargenomen kunnen worden.

Spanning en onzekerheid

Totdat de diagnose en je behandelplan definitief is, zul je veel vragen over CML hebben, de behandelingen en de vooruitzichten. Allemaal vragen die je arts nog niet kan beantwoorden. Dat kan spanning en onzekerheid met zich meebrengen, zowel bij jou als bij je naasten. Het helpt als je weet wat er bij de verschillende onderzoeken gaat gebeuren. Die informatie krijg je niet altijd vanzelf. Vraag er daarom naar op de afdelingen waar de verschillende onderzoeken plaatsvinden.

Stel je ongerustheid aan de orde als je met je dokter praat. Vraag goed door en neem gerust je partner of iemand anders mee. Wees niet bang om iemand van Hematon te bellen of te mailen. Je bent echt niet de enige die zoiets doet en de lotgenoten aan de andere kant van de lijn zijn graag bereid jouw vragen te beantwoorden. Zij zijn zelf ervaringsdeskundige, dus ze weten hoe het is om in spanning en onzekerheid te verkeren.

- Bel naar 030-760 38 90
- Mail lotgenotencontact@hematon.nl

Je rol als patiënt: pak zo veel mogelijk regie

Een gesprek voeren met een arts vindt bijna iedereen lastig. Het gesprek voorbereiden helpt om de juiste informatie te krijgen en je zenuwen de baas te blijven. Ook pak je zo de regie een beetje terug. Via je vragen komen je eigen vragen, wensen en doelen op tafel, zo voel je je minder machteloos. Je zet samen op een rij wat je het liefst wilt bereiken na een behandeling. Bereid het gesprek met je arts of specialistisch verpleegkundige voor:

- Schrijf je drie belangrijkste vragen op over je ziekte en mogelijke behandeling.
- Schrijf op wat je grootste zorgen zijn.
- Neem het briefje mee naar het gesprek en leg het op tafel. Zo weet je arts direct dat je vragen hebt die je wilt bespreken.

Behandeling van CML

Als het duidelijk is dat je CML hebt en de hematoloog een precies beeld heeft van je situatie kan de behandeling beginnen. Vaak wordt ook een behandeling gestart voordat de diagnose helemaal zeker is. Dat gebeurt vooral als je klachten hebt door het hoge aantal witte bloedcellen of omdat ze zo hoog zijn dat het gevaarlijk is af te wachten. In die gevallen wordt meestal eenvoudige chemotherapie in capsulevorm gegeven. Hiervan word je niet kaal en het heeft weinig bijwerkingen. Het is alleen geen optie voor de lange termijn. De leukemiecellen verminderen hiermee onvoldoende.

BEHANDELPLAN

Als je CML hebt, word je behandeld volgens richtlijnen die hematologen hebben afgesproken in de Stichting Hemato-oncologie voor volwassenen in Nederland (HOVON). Daarin heb je zelf ook een belangrijke stem. Er is veel te kiezen qua behandeling:

- Er zijn middelen die je een of twee keer per dag moet nemen. Sommige moet je op een lege maag innemen.
- Medicijnen hebben verschillende bijwerkingen.
- Sommige middelen hebben meer kans op ernstige bijwerkingen, maar geven meer kans op het uiteindelijk kunnen stoppen van de behandeling.
- Je kinderwens kan een rol spelen in je beslissing.

Het gesprek over de behandeling met je arts is belangrijk. Realiseer je dat het over jou gaat, dat je dus wat te zeggen en te beslissen hebt. Laat je goed informeren, stel vragen en ga niet weg voordat je een duidelijk beeld hebt van wat er komen gaat.

Behandeling: doelgerichte therapie

Doelgerichte therapie probeert net als chemotherapie de groei van de tumor tegen te gaan. Het vernieuwende aan doelgerichte therapie is dat het specifiek aangrijpt op de ontspoorde processen in de kwaadaardige cellen. Het laat de andere cellen min of meer met rust. De behandeling is anders dan een chemotherapie, want het medicijn grijpt precies aan op het stukje van de kwaadaardige cel dat defect is.

Er zijn verschillende medicijnen die ingezet worden bij een doelgerichte therapie. Ze remmen het BCR-ABL-eiwit en worden tyrosinekinaserepmermer (TKI) genoemd. De stofnamen in de medicijnen zijn imatinib, dasatinib, nilotinib, bosutinib en ponatinib. In de nabije toekomst wordt daar asciminib aan toegevoegd. Ze hebben allemaal ook een merknaam.

De hematoloog beslist samen met jou welke TKI je krijgt. Bij de keuze wordt rekening gehouden met kenmerken van de ziekte en of je eventuele andere aandoeningen hebt.

Vooruitzichten door TKI's

Door de TKI's zijn de vooruitzichten van mensen met CML sterk verbeterd. Voorheen overleden veel mensen met CML aan de gevolgen van de ziekte of door complicaties van de behandeling. Mensen die goed reageren op de behandeling met TKI's hebben een zo goed als normale levensverwachting. Omdat er kleine restjes van de ziekte aantoonbaar blijven, moeten de TKI's in veel gevallen levenslang worden ingenomen. Het is belangrijk dat je trouw je medicijnen inneemt.

Behandeling: stamceltransplantatie

CML is een chronische aandoening. Genezing is alleen mogelijk door een stamceltransplantatie. Hierbij worden je eigen beenmerg-stamcellen vervangen door stamcellen van een donor. Dit is niet zonder risico's, omdat na transplantatie een kans is op infecties en zogeheten omgekeerde afstotingsziekte (graft-versus-host-ziekte).

Stamceltransplantatie wordt ingezet bij patiënten met een blastenfase van CML, patiënten met resistentie tegen meerdere TKI's en heel soms bij patiënten die echt geen enkele van alle TKI's verdragen. De arts beoordeelt of deze behandeling geschikt voor je is.

Gelukkig zijn TKI's meestal zeer effectief en is een stamceltransplantatie nog maar zelden nodig voor CML.

THERAPIETROUW

Dat een ernstige ziekte als CML behandeld kan worden met medicijnen in plaats van met chemotherapie is een goede ontwikkeling. Het is wel lastig dat je de pillen elke dag moet innemen. Dat gaat soms mis; mensen vergeten af en toe hun medicijnen in te nemen, anderen hebben last van bijwerkingen en slaan om die reden af en toe een pil over. Er zijn ook patiënten die soms een 'drug holiday' nemen: even een weekje geen gedoe.

Het is niet goed om de medicijnen over te slaan of ze te vergeten. Drie of meer keer per maand een pil niet nemen, verkleint de kans dat de behandeling aanslaat sterk. Elke dag je medicatie innemen is belangrijk. Er zijn diverse hulpmiddelen in de handel zoals medicijn-dozen, met of zonder attentiesignaal, en alarmeringshorloges.

Bijwerkingen van doelgerichte therapie (TKI)

Meestal zorgt de behandeling met doelgerichte therapie ervoor dat de CML wordt teruggedrongen. De medicijnen kunnen ook vervelende bijwerkingen hebben zoals jeuk of maagzuur. Omdat je ze elke dag moet innemen, kan dat erg vervelend zijn. Praat met je arts over deze bijwerkingen want er zijn er middelen die je kunnen helpen.

Sommige bijwerkingen van TKI's zijn ernstiger. Bijvoorbeeld vocht achter de longen bij dasatinib, versnelde aderverkalking door nilotinib of ponatinib of leverafwijkingen door bosutinib. Hiervoor moeten mensen die deze middelen gebruiken goed gecontroleerd worden.

Bijwerkingen kunnen de reden zijn om de dosis te verlagen of om over te stappen op één van de andere middelen. Stop niet uit jezelf met de medicatie, overleg altijd met de hematoloog.

CONTROLE OP DE BEHANDELING

Er zijn drie manieren om te beoordelen of de behandeling goed aanslaat:

1. Het controleren van de bloedcelgetallen. Zijn de hoeveelheden witte bloedcellen, rode bloedcellen en bloedplaatjes weer normaal?
Als dat zo is, noemen we dat een complete hematologische respons.
2. Dalen de BCR-ABL-waarden in het bloed? Als het niveau hiervan daalt heet dat een moleculaire respons.
3. Het controleren van de chromosomen. Is het Philadelphiachromosoom nog in de beenmergcellen te vinden? Als alle chromosomen genormaliseerd zijn dan heet dat een complete cytogenetische respons.

Geen effect op de behandeling

Sommige mensen met CML reageren niet goed op de behandeling. Dan zijn er de volgende mogelijkheden:

- De behandeling wordt doorgezet; soms duurt het langer voor de behandeling aanslaat. Strikte therapietrouw en vaak een controle op de respons is belangrijk;
- De dosering van de gebruikte TKI wordt verhoogd als blijkt dat de concentratie van de TKI in je bloed te laag is;
- Je start met een andere TKI.

STOPPEN MET DE TKI

Sommige mensen met CML reageren zo goed op de medicijnen dat er in hun bloed bijna of helemaal geen BCR-ABL meer aantoonbaar is. Een deel van hen kan de TKI stoppen zonder dat de leukemie terugkomt. Hoe langer de behandeling is gegeven en hoe langer je in diepe remissie bent, hoe groter de kans is dat de stoppoging succesvol is.

De ziekte blijft vaak op een laag niveau meetbaar. Je bent daarom niet genezen, maar zit in een 'therapievrije remissie'. Je wordt tijdens het stoppen begeleid door een hematoloog met kennis van specifieke aandachtspunten voor TKI-stoppogingen.

TERUGVAL NA HET STOPPEN MET EEN TKI

Als de BCR-ABL stijgt tot boven de 0,1 procent, moet je de TKI-behandeling hervatten. Uit onderzoek bleek dat patiënten opnieuw in diepe remissie komen als ze weer een TKI gaan slikken. Een stoppoging is dus veilig, mits voldaan is aan de voorwaarden voor patiëntselectie en begeleiding bij de stoppoging.

Vooruitzichten bij CML

Bij CML in de chronische fase reageert de ziekte bij veel mensen op de medicatie (TKI). Na een jaar behandeling heeft ongeveer de helft van de patiënten een BCR-ABL-waarde onder 0,1 procent. Dat wordt een 'majeure moleculaire respons' genoemd. Het bloed is dan helemaal genormaliseerd en in een beenmergonderzoek worden geen Philadelphiachromosomen meer gevonden. Uiteindelijk bereikt circa 85 procent van de mensen met CML deze remissie. Hun levensverwachting is dan normaal.

Bij ongeveer een kwart van de patiënten blijft de respons achter. Zij moeten overgaan op een andere TKI. Dit wordt meestal in het eerste jaar van behandeling al duidelijk.

Soms wordt CML pas in de blastenfase ontdekt. Bij andere patiënten ontstaat tijdens behandeling een blastenfase omdat ze niet goed reageren op de behandeling. Dan is de kans om te overleven veel kleiner: na 5 jaar is zo'n 30-40 procent nog in leven. Door CML in chronische fase zo goed mogelijk te behandelen wordt meestal voorkomen dat de ziekte in deze fase komt.

Al deze cijfers zijn gemiddelden en zeggen nog niet zoveel over jou als individu met CML. Je vooruitzichten kunnen beter zijn dan dit gemiddelde, maar helaas ook slechter. Bovendien: overlevingscijfers zijn per definitie altijd cijfers uit het verleden. Verbeteringen die vandaag worden ingevoerd leiden pas over jaren tot aangepaste overlevingscijfers.

Over Hematon

De diagnose chronische myeloïde leukemie (CML) zet je leven op z'n kop. De diagnose roept vragen en onzekerheid op. Medische vragen over behandeling en kansen, herstel en je leven. Wat houdt chemotherapie in? Kun je meedoen aan een medische studie? Hoe zit het met werk, inkomen en verzekeringen? Ook ervaar je dat de relatie met je partner en kinderen onder spanning komt te staan.

Herken je dit? Maak gebruik van Hematon en word lid!

Hematon is er voor alle mensen met bloed- of lymfklierkanker, mensen die daarvoor een stamceltransplantatie (hebben) ondergaan en hun naasten. Ons doel is je te ondersteunen bij het leven met kanker en na kanker. We bieden betrouwbare ervaringsdeskundigheid, snappen je zorgen en vragen en komen op voor jouw belangen.

Wat doet Hematon voor jou?

- Je ontvangt een welkomstpakket met informatie over je ziekte en behandelingen.
- Via onze lotgenotentelefoon (030 - 760 38 90) heb je direct en persoonlijk contact met een ervaringsdeskundige. Stel je vragen over omgaan met je ziekte, behandelingen en leven met kanker. Mailen kan ook: lotgenotencontact@hematon.nl
- Ontmoet mensen met dezelfde ziekte, wissel ervaringen uit en leer van elkaar via de besloten Facebookgroepen (facebook.com/hematon.nl).
- Kom naar informatie- en lotgenoten-bijeenkomsten bij jou in de buurt, met experts en ervaringsdeskundigen. Op hematon.nl/agenda staan de activiteiten en bijeenkomsten.
- Lees meer over je ziekte en behandelingen op hematon.nl en volg de webinars met lezingen van hematologen en deskundigen.
- Raadpleeg onze coaches over kanker en werk en gebruik online tools die je ondersteunen als je aan het werk gaat of wilt blijven.
- We behartigen je belangen bij overheid, verzekeraars, ziekenhuizen en wetenschappelijke verenigingen over issues als dure medicijnen, kanker en werk, wetenschappelijk onderzoek en de kwaliteit van zorg.
- Als lid ontvang je elk kwartaal Hematon Magazine met interviews en medische updates en elke maand de nieuwsbrief van Hematon.

Hematon biedt betrouwbare ervaringsdeskundigheid en komt op voor jouw belangen. Wij snappen je zorgen en vragen. Wil je gebruik maken van de diensten van Hematon of ons werk ondersteunen?

**Kijk op hematon.nl en klik op het balkje 'Word lid!'
Of bel 030 - 760 34 60.**

Aan dit boekje is met de grootst mogelijke zorgvuldigheid gewerkt. Echter, je kunt geen rechten ontlenen aan de inhoud. Waar mogelijk houden wij rekening met de in Nederland geldende behandelrichtlijnen. Toch kan de werkwijze in een specifiek ziekenhuis afwijken van de informatie die hier wordt gegeven. Waar wij verwijzen naar externe websites, kunnen wij geen verantwoordelijkheid nemen voor de inhoud van die websites, voor de privacybescherming op die websites of voor diensten die eventueel via die websites worden aangeboden.

STICHTING HEMATON

Postbus 8152
3503 RD Utrecht
030 760 34 60
info@hematon.nl

NL70 RABO 0177 8963 10

COLOFON

Uitgave Stichting Hematon
januari 2023

TEKST

Redactie Hematon
m.m.v. Jeroen Janssen
(Internist-hematoloog Radboud
Universitair Medisch centrum)

FOTOGRAFIE

Harold van Beele

VORMGEVING

Marker Ontwerp

Stichting Hematon heeft de status van Algemeen Nut Beogende Instelling (ANBI). Dit houdt in dat donaties aan de stichting aftrekbaar zijn als giften aan het goede doel. Hematon maakt deel uit van de Nederlandse Federatie van Kankerpatiëntenorganisaties en wordt gesubsidieerd door KWF Kankerbestrijding.



nfk

