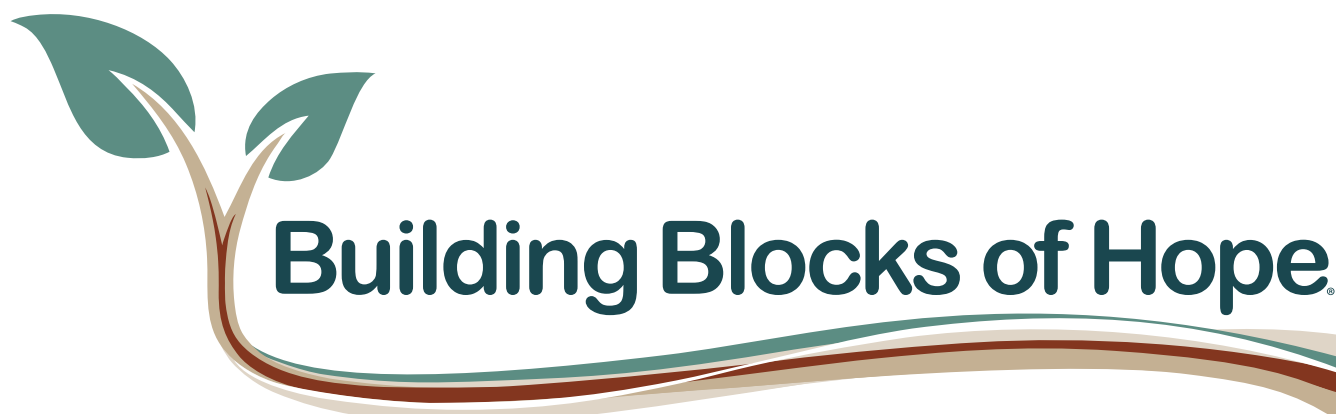


Dutch Edition



Strategieën voor patiënten & mantelzorgers die **LEVEN** met MDS

door Sandra Kurtin

Een brochure en online uitgave van de MDS Foundation met persoonlijk lesmateriaal voor patiënten en naasten over het LEVEN met MDS.



Published by the Myelodysplastic Syndromes..Foundation, Inc.

Bij u of bij iemand die u kent is MDS geconstateerd. De woorden myelodysplastische syndromen, kortweg MDS, kunnen u beangstigend in de oren klinken. De diagnose MDS komt vaak onverwachts en brengt zowel uitdagingen op de korte als op de lange termijn met zich mee. Het doet ons goed dat u een exemplaar van het Building Blocks of Hope-programma heeft aangevraagd. Deze brochure is namelijk ontwikkeld om u de informatie te verschaffen waarnaar u op zoek bent en u voor te bereiden op een actieve rol in uw leven met MDS.

In deze uitgave vindt u de volgende onderdelen:

- **Hoofdstuk 1 – MDS leren begrijpen** Een volledige beschrijving van het ziektebeeld, alsook antwoorden op de meest voorkomende vragen.
- **Hoofdstuk 2 – Behandeling zoeken** Welke behandeling u krijgt hangt af van het type MDS dat bij u is vastgesteld, en hoe ernstig het is. In dit hoofdstuk krijgt u een gedetailleerd overzicht van de verschillende behandelmethodes.
- **Hoofdstuk 3 – Gouden tips** De gouden tips in dit hoofdstuk bevatten adviezen om uw symptomen in de gaten te houden en hoe ermee om te gaan.
- **Hoofdstuk 4 – IJzerstapeling** Als u vaak transfusies van rode cellen krijgt, kan dat ijzerstapeling tot gevolg hebben. In dit hoofdstuk wordt een aantal veelgestelde vragen beantwoord, waaronder de vraag hoe ijzerstapeling behandeld kan worden.
- **Hoofdstuk 5 – Mijn MDS-Plan** Als u begrijpt wat de diagnose MDS inhoudt zullen u en uw mantelzorger een actieve rol in het individuele behandelplan kunnen spelen. *Mijn MDS-Plan* verschaft u een aantal hulpmiddelen om uw ervaringen met MDS overzichtelijk bij te kunnen houden.
- **Hoofdstuk 6 – De MDS Foundation** De MDS Foundation is een internationale, door de overheid gesteunde organisatie die zich inzet om ondersteuning te bieden aan MDS-patiënten, hun verzorgers en de professionals die eraan werken om het leven met MDS te verbeteren.

Building Blocks of Hope heeft verscheidene onderdelen. De gedrukte uitgaven, alsook digitaal materiaal, video's, korte educatieve diareeksen, links naar online bronnen en een aantal handige programma's zijn online te vinden op de website van de MDS Foundation www.mds-foundation.org. Ook kunt u het volledige handboek in het Engels vinden op <http://buildingblocksofhope.com>. Deze versie bevat een zoekfunctie en een miniatuurweergave zodat u gemakkelijk en snel de juiste informatie kunt vinden. Tevens stelt dit document, dat continu wordt bijgewerkt, u in staat om informatie over MDS te delen met anderen. U kunt de website van de MDS Foundation bezoeken of direct contact opnemen met de MDS Foundation om meer over MDS te weten te komen, en om te kijken of er nieuwe informatie te vinden is (zie de contactinformatie hieronder).

Gun uzelf de tijd om de diagnose MDS op u in te laten werken. Neem de tijd om Building Blocks of Hope te verkennen. Wij wensen u het allerbeste, en we hopen dat het Building Blocks of Hope-programma u en uw mantelzorgers enkele programma's en strategieën kan bieden voor het LEVEN met MDS.

De MDS Foundation, Inc.

1-800-MDS-0839 (*in de VS*)

1-609-298-1035 (*van buiten de VS*)

1-609-298-0590 *fax*

website: www.mds-foundation.org

email: patientliaison@mds-foundation.org

Schrijvers van de Amerikaanse editie:

Karen Abbas
Nikki Barkett
John Bennett
Karen Campbell
Rochelle Chiffelle
Nicole Crisp
Erin Demakos
Lenn Fechter
Angela Flowers
Christopher Flowers
Denice Gibson
Peter Greenberg
Carol Guarnieri
Lea Harrison
Audrey Hassan
Susan Hogan

Tracey Iraca
Emily Knight
Rami Komrokji
Sandra Kurtin
Alan List
Cindy Murray
Deborah Murray
Eric Padron
Cynthia G. Paul
Jean Ridgeway
Jayshree Shaw
David Steensma
Mary Thomas
Sara Tinsley
Bob Weinberg
Patrice Welsh-Benjamin

Nederlandse vertaling: Stichting Hematon

Stichting Hematon, Nederland

Postbus 8152
3503 RD Utrecht

tel: 030-760 36 40
hulplijn: 030-760 38 90
email: secretariaat@hematon.nl
website: www.hematon.nl



MDS Contactgroep, België

B. Capellelaan 47
B-8340 Sijsele

tel: 0476-24 51 89 (Luc Mussely)
tel: 0475-69 84 91 (Luc Verbeurgt)
email: info@mdscontactgroep.be
website: www.mdscontactgroep.be



MDS Foundation

The MDS Foundation, Inc.
4573 South Broad St. Suite 150
Yardville, NJ 08620 USA

tel: +1-609-298-1035
fax: +1-609-298-0590
email: patientliaison@mds-foundation.org
website: www.mds-foundation.org



MDS LEREN BEGRIJPEN

Myelodysplastische syndromen (MDS) is de verzamelnaam voor een aantal beenmergstoornissen. Er zijn verschillende soorten MDS. Elk type MDS heeft een eigen begin, prognose, behandelplan en risico op het ontwikkelen van leukemie. MDS leren begrijpen, het eerste hoofdstuk van Building Blocks of Hope, beschrijft wat er met normaal beenmerg gebeurt als MDS zich ontwikkelt en welke symptomen u als gevolg hiervan zou kunnen ervaren. Dit hoofdstuk bevat tevens details over hoe de diagnose MDS wordt vastgesteld en hoe het type MDS wordt bepaald. Het begrijpen van de diagnose zal u en uw mantelzorger helpen een actieve rol in uw persoonlijke behandelingsplan te kunnen spelen.

auteurs

John Bennett
Peter Greenberg
Rami Komrokji
Sandra Kurtin
Alan List

MDS leren begrijpen

Wat is MDS?	3
Is MDS kanker?	3
Wat zijn de oorzaken van MDS?	4
Waarvoor dient het beenmerg?	5
Wat zijn de symptomen van MDS?	6
Beenmergbiopsie & beenmergpunctie	7
Wat gebeurt er met het beenmerg bij MDS?	9
Cytogenetica en moleculair onderzoek bij MDS	11
Hoe wordt MDS ingedeeld?	13
Hoe ernstig is mijn MDS?	15
Het Revised International Prognostic Scoring System (IPSS-R)	16

Wat is MDS?

Definitie Myelodysplastische syndromen (MDS) is de verzamelnaam voor een aantal kwaadaardige beenmergaandoeningen. De stoornis kent verschillende subtypen. Deze onderscheiden zich door de manier waarop de eerste symptomen optreden, de prognose, de behandelmogelijkheden en de risico's op het ontwikkelen van leukemie.

Wat gebeurt er?

Het beenmerg is verantwoordelijk voor de productie van bloedcellen. Dit zijn rode bloedcellen, witte bloedcellen en bloedplaatjes. Het beenmerg is een uiterst complex orgaan met verschillende werkzame onderdelen en het voert een aantal verschillende taken uit (zie: *Waarvoor dient beenmerg?*)

Veranderingen in het beenmerg bij MDS

Bij MDS produceert het beenmerg de bloedcellen niet zoals het zou moeten, door een aantal verschillende factoren:

Dysplasie Afwijkende vorm (morfologie) van een cel

Chromosomale afwijkingen Ook wel cytogenetische afwijkingen genoemd

Veranderingen in het ondersteuningssysteem: **de micro-omgeving**

Moleculaire afwijkingen in cellen of de micro-omgeving

Het resultaat hiervan is een tekort aan cellen (cytopenieën), of bloedcellen en/of bloedplaatjes die niet juist werken.

De meest voorkomende cytopenieën zijn:

Anemie te weinig rode bloedcellen (cellen die zuurstof transporteren)

Trombocytopenie te weinig bloedplaatjes (cellen die het bloed helpen stollen)

Leukopenie te weinig witte bloedcellen (WBC) (cellen die infecties helpen bestrijden)

Neutropenie weinig neutrofiële granulocyten (belangrijkste type WBC)

Is MDS kanker?

Voor het stellen van de diagnose MDS zijn een beenmergbiopsie en -aspiraats (zie: *Beenmergbiopsie en -punctie*) nodig. Het genomen monster wordt geanalyseerd door artsen die zich hebben gespecialiseerd in bloedafwijkingen (hematologen).

De diagnose MDS vereist een aantal specifieke kwaadaardige kenmerken, zoals dysplasie of cytogenetische afwijkingen. Recenter onderzoek heeft ook aangetoond dat moleculaire afwijkingen een rol in de ontwikkeling van MDS kunnen spelen. Gezien de kwaadaardige veranderingen bij MDS, beschouwt men MDS als een vorm van bloedkanker.

Het onvermogen van het beenmerg om gezonde, volwassen cellen te produceren is een geleidelijk proces. MDS is daarom ook niet noodzakelijk een terminale ziekte. Sommige patiënten overlijden aan de directe gevolgen van de ziekte, zoals bijvoorbeeld cytopenieën en beenmergfalen. Daarnaast leidt MDS bij ongeveer 30% van de patiënten tot acute myeloïde leukemie (AML).



normaal beenmerg



Abnormaal beenmerg met dysplastische bloedcellen en chromosomale afwijkingen

Wat is MDS



Verwijzingen:

Bejar, R., Levine, R., & Ebert, B.L. (2011) *Unraveling the molecular pathophysiology of Myelodysplastic Syndromes*. Journal of Clinical Oncology, 29, 504–515

Kurtin, S. E., Demakos, E., Hayden, J., & Boglione, C. (2012) Initial treatment of Myelodysplastic Syndromes: Practical tools and effective management. Clinical Journal of Oncology Nursing, 16 (3, Suppl.1), 23–35

De oorzaak van MDS is bij meer dan 80% van de gediagnosticeerde patiënten onbekend. Wat weten we wel over MDS aan de hand van gegevens over MDS-patiënten?

- 1. Het komt vaker voor bij mannen (de verhouding mannen tot vrouwen is 4,5 : 2 per 100.000).**
- 2. Zoals bij veel typen kanker is ouderdom een predisponerende factor. De gemiddelde leeftijd van MDS-patiënten is 73 jaar, en 86% van de patiënten is ouder dan 60.**
- 3. Blootstelling aan chemische en andere giftige stoffen vergroot de kans op het ontwikkelen van MDS.**
 - a. Chronische en hoge blootstelling aan benzeen, andere oplosmiddelen, insecticiden en herbiciden (onkruidverdelgers) vergroten de kans op MDS. Onderzoek van meer dan 25 jaar geleden heeft aangetoond dat MDS/AML veroorzaakt kan worden door benzeen. Nadien zijn er geen onderzoeken meer gepubliceerd. De overheid heeft scherpe richtlijnen vastgesteld voor blootstelling aan benzeen.
 - b. Er zijn geen voedingsmiddelen bekend die MDS kunnen veroorzaken.
 - c. Hoewel dagelijkse consumptie van alcohol het aantal rode bloedcellen en bloedplaatjes kan verminderen, staat alcohol niet bekend als mogelijke oorzaak van MDS.
- 4. Tabaksrook/-gebruik is in verband gebracht met de ontwikkeling van MDS. Een van de voornaamste bestanddelen van tabak is namelijk benzeen.**
- 5. Patiënten die bepaalde typen chemo- of bestralingstherapie ontvangen als behandeling tegen andere soorten kanker zouden een hoger risico lopen op behandelingsgerelateerde MDS.**
 - a. Patiënten die chemotherapie of radiotherapie krijgen voor mogelijk geneesbare soorten kanker, zoals borstkanker, teelbalkanker, de ziekte van Hodgkin en non-Hodgkinlymfomen lopen in de eerste tien jaar na de behandeling het risico om MDS op te lopen. De MDS die zich ontwikkelt als gevolg van chemo- of radiotherapie wordt "secundaire MDS" genoemd, en daarbij worden meestal meervoudige chromosomale afwijkingen in de cellen van het beenmerg gevonden. Dit type MDS is vaak moeilijker te behandelen en ontwikkelt zich vaker tot AML.

Is MDS een erfelijke aandoening? Is MDS besmettelijk?

- 1. Erfelijke, genetische aanleg voor MDS en aangeboren afwijkingen zijn zeldzaam. De kans dat MDS wordt doorgegeven aan kinderen of kleinkinderen is daarom erg klein.**
- 2. MDS is niet besmettelijk, hoewel men daar vaak wel bang voor is. Er is geen bewijs dat MDS veroorzaakt wordt door een virus. MDS kan daarom niet overgedragen worden aan mensen in uw omgeving.**

Waarvoor dient het beenmerg?

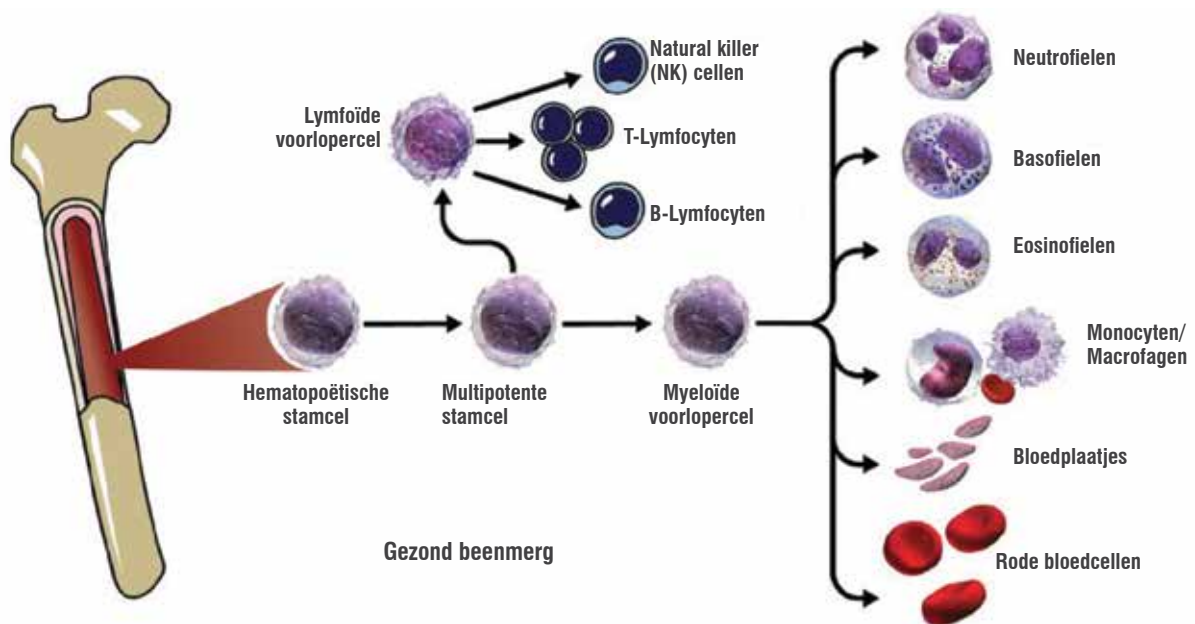
- Alle bloedcellen beginnen als hematopoëtische stamcellen. Deze cellen worden doorgaans aangeduid als voorlopercellen. Bij gezonde mensen ontwikkelen (differentiëren) de hematopoëtische stamcellen (de productiecellen) zich in het beenmerg om verschillende bloedcellen te vormen.
- In de beginfase differentieert de hematopoëtische stamcel zich tot een multipotente stamcel. Deze cellen hebben het vermogen om nieuwe bloedcellen te vormen.
- De multipotente stamcel differentieert zich verder om een lymfoïde voorlopercel of een myeloïde voorlopercel (progenitorcel) te vormen.
- De myeloïde stamcel rijpt vervolgens uit tot witte bloedcellen, rode bloedcellen of bloedplaatjes:

Witte bloedcellen (WBC) – helpen ontstekingen tegen te gaan

Bloedplaatjes – helpen het bloed te stollen en bloedingen tegen te gaan

Rode bloedcellen (RBC) – transporteren zuurstof naar alle cellen in het lichaam

- De lymfoïde voorlopercel ontwikkelt zich tot lymfoïde T-cellen, B-cellen en *natural killer* (NK)-cellen. Deze cellen hebben een belangrijke functie in het afweersysteem en kunnen veelvoorkomende bacteriële en virale infecties tegengaan.



normale hematopoëse

Illustration by Kirk Moldoff

Verwijzingen:

Bejar, R., Levine, R., & Ebert, B.L. (2011) *Unraveling the molecular pathophysiology of Myelodysplastic Syndromes*. Journal of Clinical Oncology, 29, 5-4-515

Wat zijn de symptomen van MDS?

Veel patiënten hebben geen symptomen als bij hen MDS wordt vastgesteld. Dat gebeurt soms bij toeval omdat bloedonderzoek wordt gedaan om andere redenen, bijvoorbeeld bij een check up.

Andere patiënten besluiten medische hulp te zoeken vanwege symptomen die meestal met lage bloedwaarden samenhangen. De meest voorkomende beginsymptomen zijn een gevolg van cytopenieën (lage aantallen bloedcellen).

- **Laag aantal rode bloedcellen (anemie)** vermoeidheid, kortademigheid, hartkloppingen (palpitaties)
- **Laag aantal witte bloedcellen (neutropenie)** koorts, terugkerende/langdurige infecties
- **Laag aantal bloedplaatjes (trombocytopenie of trombopenie)** blauwe plekken, petechiën, bloedingen



Illustration by Kim Mohr

Cytopenieën als gevolg van een abnormale beenmergproductie bij MDS

Welke onderzoeken worden uitgevoerd om MDS vast te stellen?

De meest gebruikelijke bevindingen in de beginfase van MDS zijn afwijkende bloedwaarden. De arts zal aanvullende onderzoeken uitvoeren om de mogelijke oorzaken van deze afwijkende bloedwaarden te bepalen. Als er geen duidelijke verklaring kan worden gevonden, zullen een beenmergbiopsie en -aspiraats nodig zijn om de voorlopercellen te analyseren. Dit is nodig om de diagnose MDS te kunnen bevestigen.

Gebruikelijke laboratoriumonderzoeken om afwijkende bloedwaarden te berekenen

Laboratoriumonderzoeken	Waar zijn we naar op zoek?
Compleet bloedbeeld, differentiatie, het aantal bloedplaatjes, het aantal reticulocyten	De aanwezigheid van cytopenieën, blasten in het perifeer bloed, morfologische afwijkingen, de reactie van het beenmerg op anemie.
Serumijzer, ferritine, TIBC, foliumzuur, B12	Tekorten aan ijzer, vitamine B12 en foliumzuur kunnen leiden tot bloedarmoede (anemie) en in sommige gevallen tot trombocytopenie.
LDH, haptoglobine, het aantal reticulocyten, Coombs test	Een overactief immuunsysteem kan ervoor zorgen dat rode bloedcellen vernietigd worden. Deze onderzoeken worden gedaan om hemolyse (vernietiging van de rode bloedcellen) op te sporen.
Erytropoëtiene (EPO)	Erytropoëtiene (EPO) is een hormoon dat in de nieren geproduceerd wordt. Het hormoon is noodzakelijk om normale rode bloedcellen aan te kunnen maken. Sommige patiënten met MDS hebben niet genoeg EPO.

Beenmergonderzoek

Als het bloedonderzoek uitwijst dat er lage bloedwaarden (cytopenieën) zijn, dan kan de arts u een beenmergonderzoek aanbevelen. Dit stelt de arts in staat om chromosomaal onderzoek (cytogenetica) te verrichten, en kan aantonen of er afwijkende (zoals dysplastische) beenmergcellen zijn. Een beenmergonderzoek bestaat uit twee onderdelen: de beenmergpunctie en de beenmergbiopsie. Deze twee onderdelen worden doorgaans tegelijkertijd uitgevoerd.

De beenmergpunctie

Het aspiraats is een monster van het vloeibare beenmergweefsel. Dit wordt verkregen door middel van een beenmergpunctie. Het wordt gebruikt om een kleine hoeveelheid bloedvormende cellen te verkrijgen die informatie geeft over de vorm van de cellen (morfologie), hoe ze uitrijpen (differentiatie) en de hoeveelheid blasten (onvolwassen cellen) in het beenmerg. Het aspiraats kan tevens gebruikt worden om de oorzaak van cytopenieën te achterhalen.

De beenmergbiopsie

Door middel van een beenmergbiopsie wordt een biopt uit het beenmerg genomen. Het biopt is een kleine kern van het sponsachtige midden van het beenmerg. Het biopt is meestal zo'n 1,5-2,0 centimeter lang en geeft aan hoe de structuur van het beenmerg is (drukbevolkt = hypercellulair, leeg = hypocellulair). Ook verschaft het nuttige informatie over de ijzeropslag, littekenvorming (fibrose) en eventuele andere afwijkende cellen.

Het monster verwerken

De monsters van de beenmergbiopsie en -punctie worden op glasplaatjes en in verschillende buisjes gedaan. Deze worden naar het hematologisch laboratorium gestuurd om te worden onderzocht door specialisten. De arts in het laboratorium gebruikt een microscoop om de cellen in het aspiraats en het biopt te onderzoeken. De resultaten van het onderzoek laten meestal zo'n 2-4 dagen op zich wachten. De uitslagen van cytogenetische en andere specialistische onderzoeken zijn meestal na twee weken binnen.

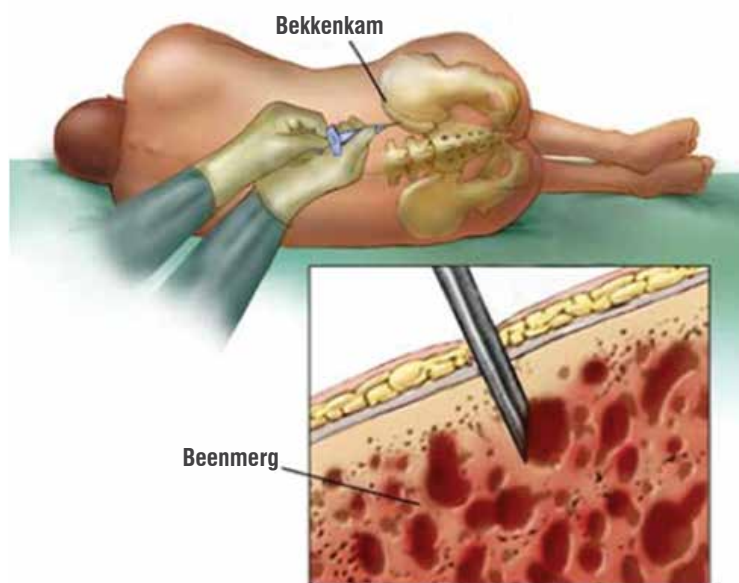
De beenmergafname

Een beenmergafname neemt meestal niet meer dan twintig minuten in beslag. De behandeling kan worden uitgevoerd met een plaatselijke verdoving.

1. U gaat op uw buik of zij liggen. Het is altijd verstandig om uw blaas te legen voor de procedure. Het is belangrijk om rustig in- en uit te blijven ademen. Hiermee helpt u de spieren zich te ontspannen.
2. Uw hematoloog of verpleegkundig specialist zal een steriel veld voorbereiden. Hierbij hoort ook het reinigen van de huid rondom de achterzijde van de bekkenkam.

De huid wordt verdoofd met behulp van een soort lidocaïne (verdovend medicijn). Vervolgens wordt tot aan het bot (het beenvlies) verdoofd.

Zodra de huid en het bot verdoofd zijn kan een kleine incisie gemaakt worden. Deze incisie wordt gemaakt om het inbrengen van de beenmergnaald te vereenvoudigen. De meeste naalden die tegenwoordig gebruikt worden kunnen zowel het aspiraats als het biopt tijdens dezelfde procedure onttrekken.



3. De grotere naald wordt gebruikt om door de harde buitenste laag van het bot (het compact been) te kunnen dringen. Deze naald is ongeveer zo groot als een vleesthermometer en heeft een holle kern. U zult nu wat druk ervaren. Sommige patiënten hebben erg harde botten, waardoor er meer druk uitgeoefend moet worden. Geef aan wanneer u pijn heeft op het moment dat de naald wordt ingebracht, of wanneer u pijn naar uw benen voelt trekken.
4. Als de naald het sponsachtige beenmerg (rode merg) bereikt, dan wordt het binnenste gedeelte van de naald verwijderd en wordt het aspiraatsel verkregen. U kunt kort (een paar seconden) last hebben van een soort kramp als het eerste vloeibare beenmerg opgezogen wordt.
5. Dezelfde naald kan dan gebruikt worden om het biopt te verkrijgen. De binnenste schede wordt verwijderd zodra het compact been gepenetreerd is. De holle naald wordt dan in het beenmerg ingebracht. Uw zorgverlener zal de naald voorzichtig draaien en schudden om de kern wat losser te maken zodat het bot in één stuk verwijderd kan worden. Dit kan pijnlijk zijn. Ook kan er even een steek gevoeld worden als de botkern verwijderd wordt.
6. Na de procedure zal de zorgverlener druk uitoefenen op het gebied om bloeding te voorkomen. Meestal wordt er dan een drukverband aangebracht.
7. Bij sommige patiënten kan er een blauwe plek of een zwelling onder de huid ontstaan. Dit is voornamelijk het geval bij patiënten die over niet zo veel bloedplaatjes beschikken en patiënten die bloedverduunners slikken. Laat het uw zorgverlener weten als u aspirine en/of andere medicatie gebruikt die het bloed verdunnen.
8. U kunt wat lichte pijn of ongemak ervaren op de plek van de biopsie. Deze kan zo'n twee tot drie dagen aanhouden.
9. Omwille van de veiligheid is het verstandig een vriend, familielid of mantelzorger mee te nemen om u te begeleiden en naar huis te brengen.

Wat gebeurt er met het beenmerg bij MDS?

Bij patiënten met MDS zijn de ontwikkeling en de uitrijping (differentiatie) van de voorlopercellen in het beenmerg (de hematopoëtische stamcellen) verzwakt.

Dit leidt tot een ophoping van onvolwassen cellen (blasten) in het beenmerg en het onvermogen van het beenmerg om normale bloedcellen te produceren vanuit de myeloïde voorlopercellen. Dit heeft lage bloedwaarden (cytopenieën) tot gevolg.

De meeste patiënten met MDS hebben een overvol beenmerg, oftewel hypercellulair beenmerg. Een klein percentage MDS-patiënten heeft weinig cellen in het beenmerg, dit staat bekend als hypocellulaire MDS.

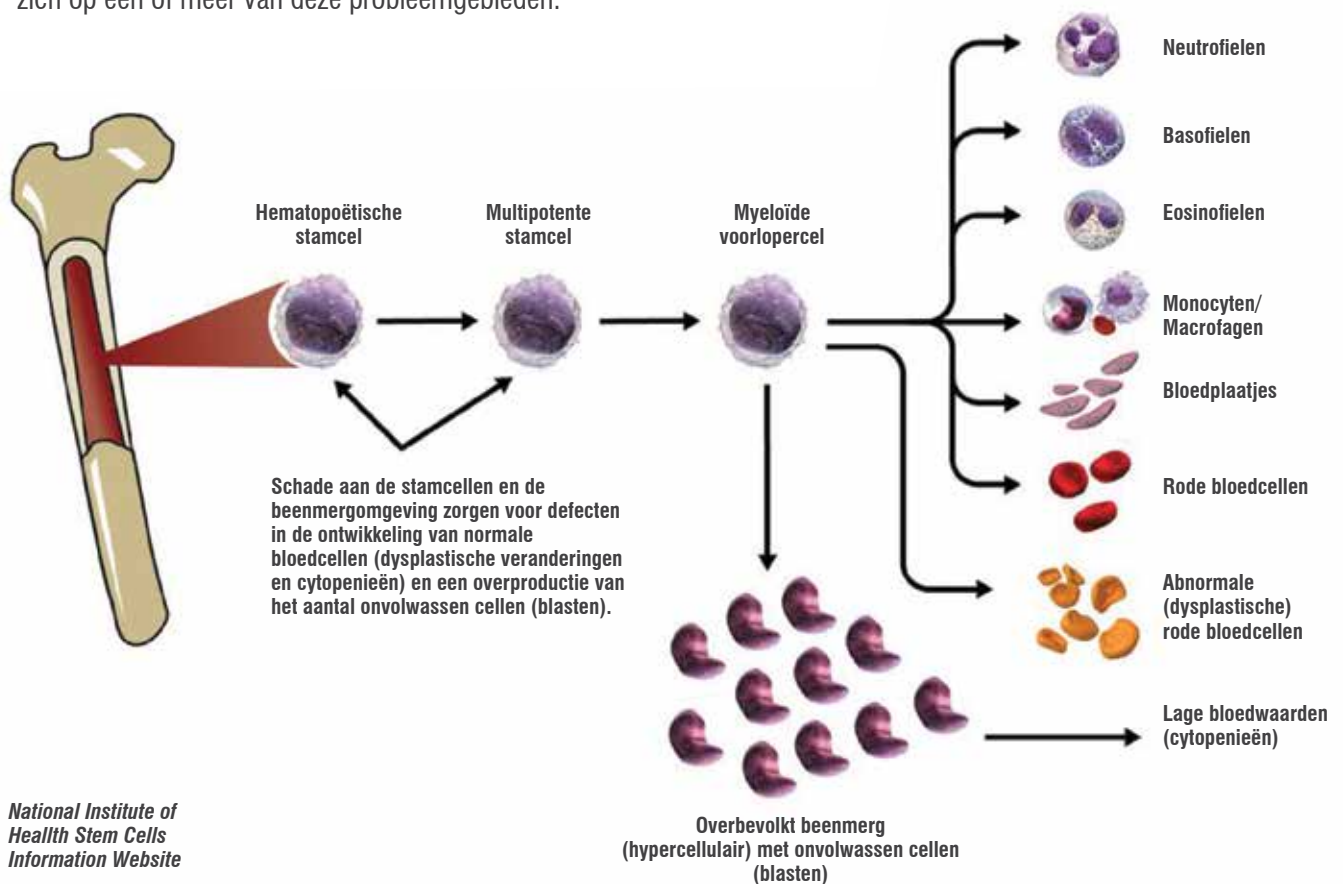
Rode bloedcellen, witte bloedcellen en bloedplaatjes komen allemaal uit dezelfde myeloïde voorlopercel (progenitorcel). De hoeveelheid cellen kan worden bepaald in het perifeer bloed. In het geval van MDS zijn de aantallen vaak laag (cytopenieën) en functioneren deze cellen niet goed.

De schade aan de myeloïde voorlopercellen is vermoedelijk te wijten aan veranderingen in de cel en de beenmergomgeving (micro-omgeving).

De meest voorkomende veranderingen in deze myeloïde voorlopercellen, waarvan verondersteld wordt dat deze MDS veroorzaken, zijn van chromosomale en epigenetische aard.

Veranderingen in de micro-omgeving die MDS bevorderen

Er zijn verscheidene veranderingen in de micro-omgeving van het beenmerg waarvan gedacht wordt dat ze de ontwikkeling van MDS bevorderen. Sommige lijken zelfs de afwijkende of ineffectieve ontwikkeling van bloedcomponenten te verklaren. Diverse medicatie die tegenwoordig voorgeschreven wordt om MDS te behandelen richt zich op één of meer van deze probleemgebieden.



National Institute of
Health Stem Cells
Information Website

Epigenetische veranderingen

De genen dienen als de blauwdruk voor eiwitten. Eiwit is het belangrijkste bestanddeel van alle levende cellen en bevat informatie die nodig is voor de structuur, de functies en de regulatie van al het weefsel en alle organen in het lichaam. Als een cel eiwitten nodig heeft, dan activeert zij het overeenkomstige gen. De informatie die het DNA bevat wordt vervolgens omgezet in een code die gebruikt wordt als sjabloon om het eiwit op te bouwen.

Het DNA in onze cellen zit om allerlei specifieke eiwitten (histonen) gewikkeld, zoals een draad rond een spoel; de combinatie die het DNA en de histonen vormen heet chromatine.

Epigenetische merkers zijn allerlei verschillende soorten chemische stoffen die zich aan het DNA en de histonen binden. Deze kunnen aan het chromatine worden toegevoegd, of ervan afgetrokken worden om een gen aan of uit te zetten. Zo kunnen ze helpen om de code te versturen, dan wel te blokkeren.

Bij MDS kunnen methylgroepen (chemische complexen) zich gaan hechten aan de genen die nodig zijn voor normale hematopoëse (het ontwikkelen van de bloedcomponenten). Als er zich te veel van deze groepen aan het gen hechten noemt men dit hypermethylering (of hypermethylatie). Hypermethylering zet de genen uit die nodig zijn voor de normale ontwikkeling van bloedcellen. Hypermethylering is een veelvoorkomend fenomeen bij MDS. Het is een constant proces en wordt in verband gebracht met de vordering van de ziekte, waaronder het ontwikkelen van acute myeloïde leukemie. Recent onderzoek heeft uitgewezen dat afwijkende epigenetische mechanismen veelal ondergeschikt zijn aan mutaties (veranderingen) in een aantal genen in de MDS-cellen van patiënten (zie hieronder). Sommige behandelingen voor MDS, de zogenoemde hypomethylerende middelen, blokkeren de methylverbindingen. Dit heeft als doel om de vereiste overdracht van informatie, die nodig is om op normale wijze bloedcellen te kunnen ontwikkelen, mogelijk te maken.

Individuele factoren

Leeftijd • Blootstelling aan chemische stoffen • Blootstelling aan straling • Immuundysfunctie • Onbekende factoren



Normaal beenmerg

Abnormaal beenmerg

Cytogenetische
afwijkingen

Veranderingen in de
micro-omgeving

Epigenetische DNA wijzigingen

Beenmergfactoren

Wat gebeurt er met het beenmerg bij MDS?

Wat is cytogenetica?

Cytogenetica is een tak van genetica die zich bezighoudt met het bestuderen van de structuur en de functie van de cel, en dan met name de chromosomen. Een monster van het beenmergaspiraats is nodig om cytogenetisch onderzoek naar MDS te kunnen verrichten.

Cellen zijn de fundamentele bouwstenen voor elk levend systeem. Alle instructies die nodig zijn om de werkzaamheden van cellen in goede banen te leiden bevinden zich in het DNA. Het DNA, een combinatie van eiwitten, levert de blauwdruk voor het produceren van alle cellen in het menselijk lichaam.

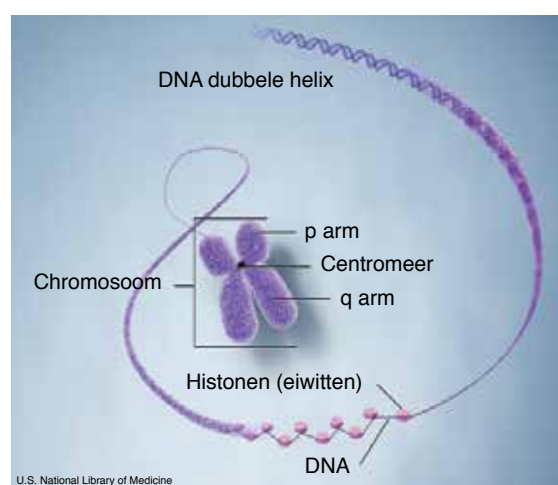
DNA is te vinden in de kern van elke cel in het lichaam (behalve in rode bloedcellen, aangezien deze geen celkern hebben). In de kern van een cel worden lange strengen DNA opgerold tot chromosomen.

Onderzoekers weten zeer veel van chromosomen doordat ze deze tijdens de celdeling (metafase) hebben bekeken. Een standaard chromosoomanalyse onderzoekt 20 metafasen (fase in de celdeling waarin de afzonderlijke chromosomen zijn te zien).

Bepaalde behandelingen tegen MDS, zoals het hypomethylerende middel azacitidine, werken het beste als de cellen zich delen.

Menselijke cellen bevatten 46 chromosomen, waaronder 22 paren autosomen (één van elk type wordt overgedragen door de moeder, één door de vader) en 2 geslachtschromosomen: 2 X-chromosomen bij vrouwen (één van de vader, één van de moeder) of een X- en een Y-chromosoom bij mannen (X van de moeder, Y van de vader).

Elk chromosoom heeft een nauw centraal punt dat de centromeer heet. De centromeer deelt het chromosoom op in twee secties: "armen". De korte arm van het chromosoom wordt de "p-arm" genoemd, de lange arm heet de "q-arm".



Genmutaties in MDS: wat is moleculair onderzoek?

Chromosomen bevatten duizenden genen. Genen zijn kortere stukjes DNA. Elk gen gedraagt zich als een stukje code, of een set van instructies om bepaalde eiwitten aan te maken. Deze eiwitten controleren de activiteit van de cel, vertellen de cel wat te doen, geven het organisme bepaalde eigenschappen (zoals mannelijk of vrouwelijk) en bepalen de manier waarop het lichaam functioneert. Veel ziektes, waaronder MDS, hebben afwijkende eiwitten als gevolg van veranderingen in de genen (genmutaties). Van sommige van deze genen wordt verondersteld dat ze een rol spelen in de ontwikkeling van MDS en, in sommige gevallen, in de reactie op MDS-behandelingen. Genmutaties kunnen ontdekt worden door een moleculaire analyse. Deze analyse kan als aanvulling dienen op cytogenetisch onderzoek naar MDS.

Hoe worden de resultaten van cytogenetisch en moleculair onderzoek gebruikt?

Uw cytogenetische resultaten worden gebruikt om het type MDS en de risicocategorie te bepalen.

U kunt naar uw cytogenetisch rapport vragen. Dit rapport zal het aantal celdelingen (meestal 20) weergeven, het aantal normale chromosomen en het aantal chromosomen met een afwijking. Het aantal celdelingen (metafasen) wordt weergegeven tussen haakjes[].

Normaal mannelijk chromosoomprofiel (karyotype) = 46XY [20]

Normaal vrouwelijk chromosoomprofiel (karyotype) = 46XX [20]

Voorbeeld van afwijkende cytogenetica: 46XX, del(5) (q13q33) [19], 46XX[1]:

Deze patiënt heeft 19 metafasen met de verwijdering van 5q- weergegeven als del(5) (q13q33) en één normale vrouwelijke metafase 46XX

Bepaalde cytogenetische veranderingen worden als gunstig beschouwd, andere daarentegen als ongunstig. Sommige cytogenetische afwijkingen worden in verband gebracht met een gunstige reactie op bepaalde behandelingen, zoals del(5q). Bij MDS-patiënten met del(5q) is aangetoond dat zij positiever reageren op Lenalidomide (Revlimid).

Moleculair onderzoek is terrein aan het winnen, maar wordt nog niet systematisch uitgevoerd, omdat nog onduidelijk is wat de waarde ervan is. Het kan mutaties in de MDS-cellen van de meeste MDS-patiënten ontdekken, waaronder genmutaties die tot afwijkende epigenetische mechanismen (waaronder TET2 en ASXL1 genen) en andere genen (zoals SF3B1, SRSF2 en TP53, etc.) kunnen leiden. Echter, het vinden van een genmutatie heeft, op dit moment, in de meeste gevallen slechts een beperkte invloed op de behandeling van de patiënt. Niettemin brengen bijvoorbeeld voorlopige resultaten de TET2-mutatie in verband met een betere reactie op Azacitidine (Vidaza).

Myelodysplastische syndromen is de verzamelnaam voor een aantal kwaadaardige beenmergaandoeningen. Het ziekteverloop en de prognose kunnen enorm verschillen, afhankelijk van het type MDS en de risicocategorie (schatting van de ernst). Het type MDS wordt bepaald aan de hand van het beenmergbipt, het aspiraat, de cytogenetica en de resultaten van het compleet bloedonderzoek, waaronder een differentiatie van het bloedbeeld.

Er worden twee classificatiesystemen gebruikt om het subtype MDS vast te stellen: het systeem van de Wereldgezondheidsorganisatie (WHO) en het French-American-British (FAB)-systeem. Het kan zijn dat beide systemen in uw onderzoeksrapport vermeld staan. Het meest gebruikte systeem voor het inschatten van de ernst van MDS is het International Prognostic Scoring System (IPSS). Dit systeem is onlangs herzien en staat nu bekend als IPSS-R.

Het classificatiesysteem French-American-British (FAB)

De FAB-classificatie is begin jaren '80 ontwikkeld door een groep artsen. Deze experts op het gebied van MDS kwamen uit Frankrijk (F), Amerika (A) en Groot-Brittannië (B). Het percentage blasten was het centrale criterium voor dit systeem. De FAB-classificatie heeft vijf subtypen MDS erkend:

- Refractaire anemie (RA)
- Refractaire anemie met ringsideroblasten (RARS)
- Refractaire anemie met exces aan blasten (RAEB)
- Refractaire anemie met exces aan blasten in transformatie (RAEB-t)
- Chronische myelomonocytenleukemie (CMML)

Het classificatiesysteem van de World Health Organization (WHO)

Het classificatiesysteem van de Wereldgezondheidsorganisatie (WHO) kent vijf aparte subtypen MDS. De WHO baseert de classificatie op gegevens van patiënten van over de hele wereld en op een toegenomen begrip van het ziekteproces van MDS. De belangrijkste eigenschappen van de verschillende subtypen MDS in het systeem van de WHO staan hieronder beschreven.

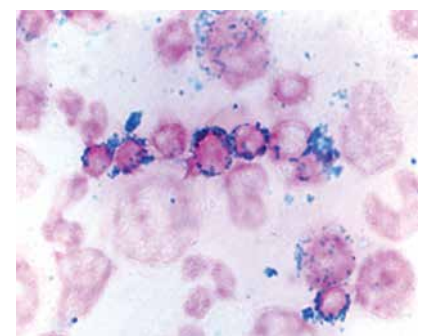
Refractaire anemie (RA) en refractaire anemie met ringsideroblasten (RARS)

- Anemie die niet reageert (refractair) op ijzer- of vitaminebehandelingen. De anemie kan gepaard gaan met een milde tot matig ernstige trombocytopenie en neutropenie.
- Sideroblasten zijn rode bloedcellen die korreltjes ijzer bevatten. Ringsideroblasten zijn afwijkend omdat deze veel meer ijzer bevatten, zichtbaar in de vorm van een ring.
- Refractaire anemie (RA) en RA met ringsideroblasten (RARS) zijn de meest gunstige subtypen MDS volgens de WHO.

Refractaire cytopenie met multilineage dysplasie (RCMD) of refractaire cytopenieën met unilineage dysplasie (RCUD)

- Patiënten met refractaire cytopenieën vallen onder deze categorie. Zij hebben aanhoudend lage waarden van één van de bloedceltypen, bijvoorbeeld refractaire neutropenie (laag aantal witte cellen) of refractaire trombocytopenie (laag aantal bloedplaatjes), minimale dysplasie in meer dan één type bloedcel, en minder dan 5% blasten of minder dan 15% ringsideroblasten.
- Wanneer een patiënt met RCMD meer dan 15% ringsideroblasten heeft, dan is de diagnose RCMD-RS.

ringsideroblasten



Refractaire anemie met een exces aan blasten (RAEB)

- Deze categorie is onderverdeeld in twee subcategorieën. Deze subtypen worden bepaald aan de hand van het aantal blasten in het beenmerg. Patiënten met RAEB-1 hebben 5 tot 9% blasten; patiënten met RAEB-2 hebben 10-19% blasten.

MDS met 5q-(5q min)-afwijking

Onderscheidt zich door een cluster van bevindingen, waaronder:

- 5q-afwijking als enige cytogenetische afwijking
- Komt vaker voor bij vrouwen (verhouding vrouwen tot mannen = 7:3)
- Mediane leeftijd ten tijde van diagnose: 68 jaar
- Macrocytaire anemie, milde leukopenie (laag aantal witte bloedcellen), normaal of verhoogd aantal bloedplaatjes (trombocytose)
- Traag ziekteverloop, gunstige prognose (mediane overleving > 5 jaar), met slechts 12-16% kans op ontwikkeling van AML

Hoe ver is
mijn MDS?



Ongeclassificeerde MDS

Deze categorie beslaat niet meer dan 1-2% van alle gevallen van MDS. De categorie werd in het leven geroepen om het geringe aantal patiënten met cytopenie van één type bloedcel (bijvoorbeeld trombocytopenie of neutropenie) en ongebruikelijke kenmerken, zoals myelofibrose (verbindweefseling van het beenmerg) te kunnen categoriseren.

Myelodysplastische syndromen is de verzamelnaam voor een aantal kwaadaardige beenmergaandoeningen. Het ziekteverloop en de prognose kunnen enorm verschillen, afhankelijk van het type MDS en de risicocategorie (schatting van ernst).

International Prognostic Scoring System (IPSS)

Het International Prognostic Scoring System (IPSS) is een systeem om de mate van ernst bij MDS te bepalen. Nadat de patiënt geëvalueerd is (aan de hand van bevindingen uit lichamelijk onderzoek en bloedonderzoek), wordt de ernst van de ziekte door middel van een "score" berekend. Deze score schat de risico's in die de patiënt loopt, namelijk de kans op progressie of transformatie van MDS naar AML, en de levensverwachting. Dit noemt men de "prognose". De IPSS-score is een score die aan bepaalde waarden wordt toegewezen. Allereerst, het percentage blasten in het beenmerg; ten tweede, de cytogenetische bevindingen (identificatie van chromosomale afwijkingen) in bloedcellen in het beenmerg; ten derde, de bloedwaarden en andere resultaten uit de bloedonderzoeken.

De IPSS-score bepalen	
Het totaal aan individuele scores van blasten, cytogenetische bevindingen, en resultaten uit bloedonderzoek	
Blasten in het beenmerg	Score
5% of minder	0,0
5-10%	0,5
11-20%	1,5
21-30%*	2,0
Cytogenetische bevindingen†	
Goed	0,0
Gemiddeld	0,5
Slecht	1,0
Resultaten uit bloedonderzoek‡	
0 of 1 van de bevindingen	0,0
2 of 3 van de bevindingen	0,5
* Patiënten bij wie het beenmerg meer dan 20% blasten bevat hebben acute myeloïde leukemie (AML)	
† Een "goede" cytogenetische score behelst: een normale set van 23 paar chromosomen, of een set die slechts gedeeltelijk verlies van de lange arm van chromosomen #5 of #20 heeft, of verlies van het Y-chromosoom. Een "gemiddelde" cytogenetische score betekent: anders dan "goed" of "slecht". Een "slechte" cytogenetische score houdt in: afwijkingen van chromosoom nummer 7, of 3, of meer volledige afwijkingen.	
‡ Resultaten uit het bloedonderzoek worden beschreven als: neutrofielen <1.800 per microliter; Hb < 6,2 mmol/l en bloedplaatjes <100x10⁹/l	

De IPSS-score bepalen

De IPSS-score wordt bepaald door de individuele scores van het percentage blasten, de cytogenetische bevindingen, en de resultaten uit het bloedonderzoek bij elkaar op te tellen. Hij wordt gebruikt om de klinische uitkomst van MDS-patiënten te evalueren. De IPSS-score bepaalt in welke risicogroep een patiënt valt:

- **Groep met laag risico** IPSS Score van 0
- **Groep met intermediair risico 1** IPSS Score van 0,5 tot 1,0
- **Groep met intermediair risico 2** IPSS Score van 1,5 tot 2,0
- **Groep met hoog risico** IPSS-score boven de 2,0

Hoe berekent u uw IPSS-score



Het Revised International Prognostic Scoring System (IPSS-R)

De herziene versie van het IPSS, het IPSS-R, is ontwikkeld door een groep internationale experts op het gebied van MDS. De gegevens worden gebruikt om een schatting van de levensverwachting (overleving) te maken voor een patiënt bij wie pas MDS geconstateerd is en die nog geen behandeling heeft gehad. Ook wordt het risico op het ontwikkelen van acute myeloïde leukemie (AML) berekend. De risicocategorie wordt geschat aan de hand van bevindingen uit het beenmergbiopt en -aspiraats, de cytogenetica en het perifere bloed (compleet bloedonderzoek, differentiatie van het bloedbeeld en telling van het aantal bloedplaatjes).

IPSS-R voor MDS: Prognostische score/Risico

Score/Eigenschap	0	0,5	1	1,5	2	3	4
Cytogenetica	Zeer goed		Goed		Gemiddeld	Slecht	Zeer slecht
Blasten (%)	<2		>2- <5		5-10	>10	
Hemoglobine (mmol/l)	≥6,2		5,2- <6,2	<5,0			
Bloedplaatjes	>100	50- <100	<50				
Neutrofielen	≥0,8	<0,8					

Cytogenetica speelt een belangrijke rol in het schatten van de prognose voor MDS-patiënten. De IPSS-R is gebaseerd op de herziene groepering van cytogenetische afwijkingen (zie: *IPSS-R calculator* op www.mds-foundation.org/ipss-r-calculator).

Cytogenetische Risicogroepering	Cytogenetische Typen	Geschatte Overleving
Zeer goed	del(11q), -Y	5,4 jaar
Goed	Normaal, del(5q), del(12p), del(20q), dubbele inclusief del(5q)	4,8 jaar
Gemiddeld	del(7q), +8, +19, i(17q), welke andere enkele, of dubbele kloon dan ook	2,7 jaar
Slecht	-7, inv(3)/t(3q)/del(3q), dubbele waaronder -7/del(7q) Complex: 3 afwijkingen	1,5 jaar
Zeer slecht	Complex: >3 afwijkingen	0,7 jaar

De IPSS-R onderscheidt vijf risicocategorieën met een geschatte levensverwachting en het mediane risico op AML.

Score Risico	≤1,5 Zeer Laag	>1,5-3 Laag	>3-4,5 Gemiddeld	>4,5-6 Hoog	>6 Zeer hoog
Overleving (gemiddeld)	8,8 jaar	5,3 jaar	3,0 jaar	1,6 jaar	0,8 jaar
Risico op AML bij 25% van patiënten (mediaan)	Niet bereikt	10,8 jaar	3,2 jaar	1,4 jaar	0,7 jaar

Het is belangrijk om te weten dat deze criteria gebruikt worden om het behandelplan te kiezen en als hulp bij het begeleiden van de patiënt en de verzorger. De cijfers hebben geen betrekking op patiënten die worden behandeld en daardoor mogelijk langer leven.

Acute myeloïde leukemie (AML)

Kanker van bloedcellen. AML ontstaat als zeer jonge bloedcellen (blasten) in het beenmerg niet normaal uitrijpen. Er worden meer blasten aangemaakt dan er nodig zijn. Daardoor is er niet voldoende ruimte in het beenmerg voor de aanmaak van andere normale bloedcellen, zoals rode bloedcellen en bloedplaatjes. In sommige gevallen gaat MDS over in een AML, maar in de meeste gevallen niet.

Synoniemen: acute myeloblastenleukemie, acute myelocytenleukemie

Acuut

Plotseling, zoals het plotseling begin van symptomen van een ziekte.

Aferese

Een techniek, waarbij bloed wordt afgenomen en delen van het bloed uit het bloed worden gehaald (zoals witte bloedcellen, rode bloedcellen of plasma). De rest van het bloed wordt weer teruggegeven.

Anafylaxie

Een zeer ernstige allergische reactie op een vreemd eiwit, zoals door een bijensteek of door een geneesmiddel. Deze reactie zorgt ervoor dat de bloeddruk daalt en kan ademhalingsproblemen veroorzaken. Deze symptomen dienen met spoed te worden behandeld. Bij een zeer ernstige anafylactische reactie kan de patiënt in shock raken.

Synoniem: anafylactische shock

Anemie

Bloedarmoede. Situatie waarin het aantal rode bloedcellen abnormaal laag is. Als gevolg hiervan kunnen moeheid, zwakte en kortademigheid ontstaan.

Antibiotica

Geneesmiddelen voor de behandeling van infecties door bacteriën.

Antilichamen

Eiwitten geproduceerd door plasmacellen als reactie op lichaamsvreemde stoffen. Dit is een normaal verdedigingssysteem van het lichaam.

Aplastische anemie

Een zeldzame en ernstige ziekte: het beenmerg maakt niet genoeg bloedcellen aan, rode bloedcellen, witte bloedcellen en bloedplaatjes. De term aplasie komt uit het Grieks en betekent "onvolledige ontwikkeling". Anemie betekent bloedarmoede, een tekort aan rode bloedcellen. Wetenschappers denken dat aplastische anemie ontstaat als het immuunsysteem de stamcellen in het beenmerg gaat aanvallen. Aplastische anemie kan aangeboren zijn (erfelijk, overgedragen van ouder op kind) of ontstaan tijdens het leven. Deze laatste vorm komt vaker voor dan de aangeboren vorm.

Synoniemen: verworven aplastische anemie, hereditaire aplastische anemie

Apoptose

Dood van een cel als onderdeel van de normale levenscyclus van die cel.

Apotheker

Een hoog opgeleide en gediplomeerde professional wiens taak het is geregistreerde geneesmiddelen te bereiden en af te leveren. De apotheker adviseert patiënten, artsen en andere zorgverleners over de keuze van geneesmiddelen, de dosering, de interacties en de bijwerkingen.

Auto-immuunziekte

Ziekte die ontstaat als het immuunsysteem in het lichaam eigen weefsels gaat aanvallen. Het immuunsysteem is een complex systeem in het lichaam, dat normaal gesproken indringers, zoals bacteriën, opspoot en vernietigt. Patiënten met een auto-immuunziekte hebben vaak ongebruikelijke antilichamen in hun bloed die gericht zijn tegen eigen weefsel.

Beenmerg

Het zachte, sponsachtige weefsel in het midden van botten, dat werkt als een soort fabriek voor de productie van witte bloedcellen, rode bloedcellen en bloedplaatjes.

Beenmergaspiraalt

Een opgezogen monster van het vloeibare deel van het beenmerg. Het bevat een kleine hoeveelheid bloedvormende cellen. Het geeft informatie over de vorm (morfologie) van de cellen, hoe de cellen uitrijpen (differentiatie) en over het aantal blasten (onrijpe cellen) in het beenmerg. Het aspiraatt kan ook worden gebruikt voor aanvullende testen om de oorzaak van celtekorten te achterhalen, zoals cytogenetisch onderzoek.

Beenmergbiopsie

Proceduur waarbij een pipje (enkele millimeters dik en ongeveer 2cm lang) uit het midden van het bot wordt gehaald. Het biopt geeft informatie over de hoeveelheid cellen in het beenmerg (veel cellen=hypercellulair, weinig cellen=hypocellulair). Het geeft ook informatie over ijzeropslag, verlittekening (fibrose) en de aanwezigheid van abnormale cellen.

Synoniem: cristabiopsie

Beenmergfalen

Aandoening waarbij het beenmerg stopt met het maken van voldoende gezonde bloedcellen. De meest voorkomende oorzaken zijn myelodysplastische syndromen (MDS), aplastische anemie en paroxysmale nachtelijke hemoglobinurie. Beenmergfalen kan in de loop van het leven ontstaan of erfelijk (minder vaak) zijn.

Benzeen

Een stof die veel wordt gebruikt in de chemische industrie bij de productie van plastics, harsen, nylon en synthetische vezels. Benzeen komt voor in tabaksrook, uitlaatgassen en benzinedampen. Blootstelling aan benzeen kan de kans op een niet meer goed functionerend beenmerg vergroten. Benzeen kan de gezondheid schaden doordat het stamcellen beschadigt waardoor deze niet meer goed kunnen functioneren.

Biologisch middel

Stof die gemaakt is van een levend organisme, zoals een virus, en wordt gebruikt om een ziekte te voorkomen of te behandelen. Biologische geneesmiddelen zijn o.a. antilichamen, globulines, interleukines, serum en vaccins.

Synoniemen: biological

Blasten

Onrijpe cellen, die onder normale omstandigheden uitrijpen tot functionerende rijpe rode en witte bloedcellen en bloedplaatjes. Het aantal blasten in het beenmerg helpt om de ernst van de MDS te bepalen. Als bij iemand met MDS van 100 cellen in het beenmerg er 20 of meer blast zijn, dan wordt dit beschouwd als een acute myeloïde leukemie (AML).

Synoniem: precursor cel

Bloedplaatjes

Onregelmatig gevormde, kleurloze cellen in het bloed. Met hun plakkerige oppervlak zijn ze in staat om, samen met andere stoffen, bloedproppen te maken en daarmee bloedingen te stelpen.

Synoniem: trombocyten

Bloedplaatjestransfusie

Een procedure waarbij bloedplaatjes aan iemand worden gegeven via een intraveneuze lijn. Bloedplaatjes geven vaker dan rode bloedcellen aanleiding tot immuunreacties, zoals koude rillingen en koorts. Het gebruik van bloedplaatjes van één donor (afereze) vermindert de kans op een reactie op de toegediende plaatjes. Transfusie van bloedplaatjes verhoogt het aantal plaatjes bij de patiënt en helpt bloedingen te beperken.

Synoniem: trombocytentransfusie

Bloedstolsel

Een bloedstolsel of bloedprop wordt gevormd, als bloedplaatjes aan elkaar hechten. De combinatie van bloedplaatjes en fibrine vormt een netwerk als reactie op een wond om verder bloedverlies te voorkomen. De term "trombus" betekent een bloedprop die wordt gevormd en zich hecht aan de wand van een bloedvat. Bloedstolsels komen vaker voor bij paroxysmale nachtelijke hemoglobulinurie (PNH) en bij mensen met bloedstollingsziektes.

Synoniemen: bloedprop, trombus

Bloedtest

Bloedmonster, afgenomen uit de arm, dat wordt onderzocht op aantallen rode bloedcellen, bloedplaatjes en witte bloedcellen en de verschillende types witte cellen. Ook de grootte en de vorm van de cellen wordt onderzocht. Verder kan een indruk worden verkregen van het functioneren van organen, zoals de lever en de nieren.

Bloedtransfusie

Procedure waarbij vol bloed of een van zijn bestanddelen aan iemand wordt gegeven via een infuus. Een transfusie met rode bloedcellen of bloedplaatjes kan voor sommige patiënten tijdelijk problemen met lage bloedwaarden bestrijden.

Bloedverdunner

Een geneesmiddel dat wordt gebruikt om bloedstolsels te behandelen en te voorkomen. Voorbeelden: heparine, acenocoumarol (Sintrom)

Synoniemen: anticoagulans

Cellulariteit

De mate waarin het beenmerg is bezet met verschillende typen bloedcellen.

Chemotherapie

Het gebruik van geneesmiddelen die cellen doden (cytotoxische geneesmiddelen). Mensen met een hoog-risico of intermediair-risico MDS kunnen in aanmerking komen voor behandeling met chemotherapie. Chemotherapie kan ook gezonde cellen beschadigen en zo bijwerkingen veroorzaken. Als chemotherapie effect heeft bij het doden van abnormale cellen, dan kunnen relatief normale cellen weer opnieuw groeien. Tot de chemotherapeutische geneesmiddelen horen o.a. cytarabine, hydroxyurea (hydroxycarbamide), daunorubicine, idarubicine en mitoxantron.

Chromosomen

Structuren in de celkern, die uw genetische informatie (DNA) bevat. Normaal heeft iedere persoon 23 paar chromosomen.

Chronische ziekte

Aandoening die langere tijd bestaat. Een chronische ziekte kan effect hebben op iemands manier van leven, zijn arbeidsmogelijkheden, fysieke mogelijkheden en zijn onafhankelijkheid.

Coaguleren

Het stollen van bloed. Bloedplaatjes zorgen ervoor dat bloed stolt om bloedingen te stoppen.

Combinatie chemotherapie

Het gebruik van meerdere geneesmiddelen bij het behandelen van kanker.

Compleet bloedbeeld (CBC)

Het CBC meet het aantal witte cellen en de verdeling over de verschillende typen, het aantal rode bloedcellen en hun grootte, de hoeveelheid hemoglobine, het percentage bloed dat bestaat uit rode bloedcellen en het aantal bloedplaatjes.

Cytogenetica

Onderzoek van de chromosomen, dat wordt uitgevoerd op beenmergcellen. Het resultaat van het cytogenetisch onderzoek zegt iets over het type MDS dat u hebt en wordt gebruikt bij het berekenen van de risicoscore, het internationale prognostische scoringssysteem (IPSS) en de gereviseerde variant daarvan (IPSS-R).

Veel voorkomende afwijkingen bij MDS:

- 5q-deletie – deel chromosoom 5 ontbreekt
- 20-deletie – chromosoom 20 ontbreekt
- Y-deletie – chromosoom Y ontbreekt
- monosomie 7 – slechts één exemplaar van chromosoom 7 aanwezig
- trisomie 8 – drie exemplaren van chromosoom 8 aanwezig.

Synoniemen: chromosomen, karyotype, DNA

Cytogenetische remissie

De eerder gevonden chromosoomafwijkingen zijn niet meer aanwezig. Wanneer in het beenmerg bij een MDS patiënt, bekend met een 5q-deletie, geen afwijkingen meer worden gevonden in chromosoom 5, dan heeft die patiënt een cytogenetische remissie bereikt.

Cytopenie

Een tekort aan, of te weinig rijpe cellen in het bloed. Tekorten kunnen ontstaan aan rode bloedcellen, witte bloedcellen en bloedplaatjes.

Cytotoxisch middel

Geneesmiddel dat cellen doodt. Chemotherapie voor de behandeling van MDS bevat vaak cytotoxische geneesmiddelen.

De novo

De oorspronkelijke bron van de ziekte, iets wat vanaf het begin aanwezig is. MDS kan 'de novo' ontstaan of een gevolg zijn van een eerdere behandeling met chemotherapie of bestraling voor andere vormen van kanker

Synoniem: primaire MDS.

Differentiatie

Het proces van uitrijping van cellen tot gezonde volwassen cellen van een bepaald type (bv rode bloedcel, witte bloedcel en bloedplaatje).

Dysplasie

Abnormale vorm en uiterlijk (morfologie) van een cel.

Synoniem: dysplastisch

Embolus

Een bloedstolsel of vreemd materiaal, dat in de bloedbaan terechtkomt en ergens in een bloedvat blijft steken.

Epidemiologie

De studie van het beloop en de oorzaken van een ziekte in grote groepen mensen. Onderzoekers, die bestuderen hoeveel mensen een bepaalde ziekte hebben, hoeveel nieuwe gevallen er jaarlijks worden vastgesteld, waar de patiënten wonen en welke omgevingsfactoren of andere factoren de ziekte beïnvloeden, worden epidemiologen genoemd.

Erytropoësestimulerend geneesmiddel (ESA)

Een geneesmiddel dat wordt gebruikt om het beenmerg te helpen om meer rode bloedcellen aan te maken. Epoëtine (Abseamed, Binocrit, Eprex en NeoRecormon) zijn erytropoësestimulerende middelen die de hoeveelheid rode bloedcellen bij sommige patiënten met beenmergfalen kan opkrikken.

Erytropoëtine (EPO)

Een eiwit, dat wordt gemaakt door de nieren in reactie op te lage zuurstofconcentraties in weefsels. Erytropoëtine stimuleert de aanmaak van rode bloedcellen in het beenmerg.

Etiologie

De oorzaak of bron van een ziekte

FAB-classificatie

Criteria gebruikt voor de indeling van verschillende typen myelodysplastische syndromen (MDS). Het FAB-(Frans, Amerikaans en Brits) classificatiesysteem is ontwikkeld door Franse, Amerikaanse en Britse wetenschappers. Dit systeem is gebaseerd op twee belangrijke pijlers: het percentage blasten in het beenmerg en het percentage blasten in

het bloed. Het FAB systeem is wat verouderd, maar wordt door sommige artsen nog wel steeds gebruikt. Het classificatiesysteem van de Wereldgezondheidsorganisatie (WHO) heeft het FAB-systeem grotendeels vervangen.

Fanconi-anemie

Een zeldzame aangeboren ziekte waarbij het beenmerg onvoldoende bloedcellen aanmaakt: rode bloedcellen, witte bloedcellen en bloedplaatjes. Fanconi-anemie wordt op jonge leeftijd gediagnosticeerd. Mensen met Fanconi-anemie lopen een hoog risico op het ontwikkelen van kanker. Genetisch onderzoek wordt gebruikt om de diagnose Fanconi-anemie te stellen.

Ferritine

Een eiwit in de cel dat ijzer opslaat voor later gebruik. Ferritine wordt deels uitgescheiden in het bloed. Het ferritinegehalte in het bloed wordt serumferritine genoemd.

Fibrose

Verbindweefseling. Fibrose van het beenmerg is een verschijnsel dat gezien wordt bij sommige typen van niet te classificeren myelodysplastisch syndroom (MDS).

Flowcytometrie

Laboratoriumtest die informatie geeft over cellen, zoals grootte, vorm en percentages van de verschillende typen cellen. Artsen gebruiken de flowcytometrie om specifieke eiwitten op bloedcellen aan te tonen. Het is de standaardtest om de diagnose paroxysmale nachtelijke hemoglobininurie (PNH) vast te stellen.

Synoniemen: fluorescentie-geactiveerde celsortering (FACS)

Fluorescentie-in-situhybridisatie (FISH)

Een belangrijke laboratoriumtest om artsen te helpen chromosomale afwijkingen en andere genetische mutaties te vinden. Fluorescentie-in-situhybridisatie, ook FISH genoemd, richt gekleurd licht onder de microscoop direct op delen van chromosomen of genen. Ontbrekende of verplaatste chromosomen kunnen met behulp van FISH worden vastgesteld.

Foliumzuur

Een B-vitamine dat voorkomt in verse of licht gekookte groene groente. Het helpt het beenmerg om normale bloedcellen aan te maken. De meeste mensen krijgen voldoende foliumzuur in hun dieet. Artsen kunnen patiënten met paroxysmale nachtelijke hematurie (PNH) aanraden om foliumzuurtabletten te gebruiken.

Fundamenteel onderzoek

Onderzoek om de kennis te vergroten en beter inzicht te krijgen in het onderwerp van studie. In de geneeskunde is fundamenteel onderzoek bedoeld om ziektes beter te begrijpen. In het laboratorium onderzoeken wetenschappers veranderingen in cellen en moleculen die een mogelijke relatie hebben met een ziekte. Fundamenteel onderzoek helpt bij het vinden van betere methoden van diagnostiek, behandeling en het voorkomen van ziekte.

Hematocriet (Ht)

Het percentage bloed dat bestaat uit rode bloedcellen. Bij mannen ligt een normale hematocriet tussen 40 en 52%, terwijl dit bij vrouwen tussen 36 en 46% ligt. Bepaling van de hematocriet is onderdeel van een compleet bloedbeeld (CBC).

Hematoloog

Een internist die zich heeft gespecialiseerd in ziektes van het bloed.

Hematopoëse

De vorming en ontwikkeling van bloedcellen.

Hemochromatose

Aandoening, die ontstaat als het lichaam te veel ijzer opneemt en opslaat. We spreken dan van ijzerstapeling. In de VS, en ook in Nederland, wordt hemochromatose meestal veroorzaakt door een erfelijke afwijking. Als de ijzerstapeling niet wordt behandeld kan schade ontstaan aan organen, in het bijzonder aan lever en hart.

Hemolyse

De afbraak van rode bloedcellen.

Hypercellulair

Situatie waarin het beenmerg te veel cellen bevat.

Hypocellulair

Situatie waarin het beenmerg te weinig cellen bevat. Patiënten met aplastische anemie kunnen een hypocellulair beenmerg hebben.

Hypomethylerend geneesmiddel

Een hypomethylerend middel is een geneesmiddel dat de methylering van DNA remt. Bepaalde genen zorgen ervoor dat kanker niet ontstaat. Hypomethylerende geneesmiddelen zorgen ervoor dat deze genen niet worden uitgeschakeld (of weer worden ingeschakeld), zodat ze de ontwikkeling van kanker kunnen voorkomen.

Idiopathisch

Term om aan te duiden dat de oorzaak onbekend is.

Ijzerchelatietherapie

Een behandeling met geneesmiddelen om overtollig ijzer uit het lichaam te verwijderen. Patiënten met hoge ijzerwaarden (ferritinegehalte) in het bloed kunnen ijzerchelatietherapie ondergaan. De Amerikaanse Food and Drug Administration (FDA) en het Europese Geneesmiddelenbureau (EMA) hebben twee ijzerchelerende middelen toegelaten voor behandeling van ijzerstapeling. Dat zijn deferasirox, een orale chelator en deferoxamine, dat via een injectie moet worden toegediend. In andere landen kan dit anders zijn.

Ijzerstapeling

Situatie waarin te veel ijzer in het lichaam voorkomt. Patiënten met beenmergfalen die veelvuldig bloedtransfusies nodig hebben lopen risico op ijzerstapeling. Er kan schade aan organen ontstaan als de ijzerstapeling niet wordt behandeld.

Immunosuppressieve medicatie

Geneesmiddelen die de afweer van het lichaam onderdrukken bij de behandeling van auto-immuun ziekten. Deze middelen kunnen ook gebruikt worden om stamcellen in het beenmerg te helpen om te groeien en nieuwe bloedcellen aan te maken. ATG (antithymocytenoglobuline) of ALG (antilymfocytenoglobuline),

samen met cyclosporine worden gebruikt om beenmergfalen bij aplastische anemie te behandelen. Immunosuppressiva kunnen sommige patiënten met myelodysplastische syndroom (MDS) en paroxysmale nachtelijke hemoglobinurie helpen.

Immuungecompromitteerd

Situatie wanneer het immuunsysteem niet goed functioneert en zo de patiënt blootstelt aan infecties. Iemand kan immuungecompromitteerd zijn door lage aantallen witte bloedcellen of als gevolg van sommige geneesmiddelen.

Synoniemen: immuundeficiëntie, immuundeficiënte patiënt

Immuunsysteem

Een complexe groep organen en cellen die het lichaam beschermen tegen infectie en ziekte.

Intraveneuze infusie

Het inbrengen van vloeistof direct in de bloedbaan.

Synoniemen: infuus, intraveneus infuus

IPSS / IPSS-R

Een internationaal prognostisch scoringssysteem – een systeem om de ernst van de MDS in te schatten. Het systeem zet gegevens van de patiënt om in een score. De score schat in hoever een myelodysplastisch syndroom (MDS) is gevorderd en helpt te voorspellen wat er in de toekomst met de MDS van de patiënt gaat gebeuren.

Ischemie

Onvoldoende doorbloeding. Als de bloedtoevoer naar een bepaald orgaan of deel van het lichaam wordt geblokkeerd ontstaat er lokaal een tekort aan zuurstof.

Klinische trial

Een onderzoeksmethode om vast te stellen of een geneesmiddel, apparaat of behandelingsmethode bij mensen werkt. Er zijn verschillende soorten klinische trials. Trials die nieuwe behandelingen onderzoeken. Diagnostische trials die nieuwe manieren onderzoeken om ziekte vast te stellen. Trials die zoeken naar methoden om ziektes of gezondheidsproblemen via bevolkingsonderzoek op te sporen. Onderzoeken om de kwaliteit van leven te bevorderen bij patiënten met een chronische aandoening. Preventietrials zoeken naar mogelijkheden om ziekte te voorkomen bij nog gezonde mensen.

Trials worden gedaan in vier fasen:

- Fase 1 studie onderzoekt bij een klein aantal personen of een nieuw geneesmiddel veilig is
- Fase 2 studie onderzoekt bij een grotere groep patiënten of het nieuwe geneesmiddel werkt
- Fase 3 studie onderzoekt een veel grotere groep patiënten, waarbij het nieuwe geneesmiddel wordt vergeleken met een bestaande standaardbehandeling
- Fase 4 studie vindt plaats nadat het geneesmiddel is geregistreerd en beschikbaar is. Het is bedoeld om langetermijneffecten van de nieuwe behandeling te onderzoeken.

Kloon

Stamcellen in het beenmerg maken kopieën van zichzelf (klonen). Deze gekloonde cellen rijpen uit tot volwassen functionerende bloedcellen, die het beenmerg verlaten en in het bloed terechtkomen. Abnormale klonen ontstaan bij kanker, zoals MDS.

Lymfatisch systeem

Het netwerk van organen, lymfklieren en lymfvaten, dat het lichaam helpt het lichaamsvocht in balans te houden. Het helpt verder bij het bestrijden van infecties.

Monosomie 7

Het verlies van een van de twee chromosomen nr. 7. 'Mono' betekent één en 'somie' komt van het woord chromosoom. Voor het aantonen van monosomie 7 en andere genetische afwijkingen is onderzoek van het beenmerg nodig. Monosomie 7 kan voorkomen bij patiënten met MDS en bij kinderen met beenmergfalen.

Morfologie

Het bestuderen van de structuur en de vorm van een organisme of onderdelen daarvan.

Mutatie

Elke verandering in een gen. Een mutatie kan ziekte veroorzaken maar kan ook een normale variant zijn.

Myelodysplastische syndromen (MDS)

Myelodysplastische syndromen zijn een groep ziektes met beenmergfalen. Myelo verwijst naar het beenmerg. Dysplastisch betekent een abnormale groei of abnormale ontwikkeling. Bij MDS maakt het beenmerg niet op normale wijze bloedcellen aan. Als resultaat daarvan zijn er te weinig cellen ofwel te lage aantallen in het bloed (cytopenieën) en functioneren de cellen niet goed. De meest voorkomende cytopenieën zijn:

- anemie: laag aantal rode bloedcellen (cellen die zuurstof transporteren)
 - trombocytopenie: laag aantal bloedplaatjes (cellen die helpen bij de bloedstolling)
 - neutropenie: laag aantal neutrofiële granulocyten (WBC) (belangrijkste cellen die helpen infecties te bestrijden).
- Synoniemen: preleukemie, sluimerende leukemie

Myelum

Een Grieks woord dat merg betekent.

Naturalkillercellen (NK cellen)

Type witte cel, dat geen B-cel en T-cel receptoren heeft en gemuteerde cellen en met virus geïnfecteerde cellen aanvalt.

Neutropenie

Een tekort (aantal lager dan normaal) aan rijpe witte bloedcellen, neutrofiële granulocyten, die helpen bij het bestrijden van bacteriële infecties.

Neutropenisch dieet

Een dieet voor patiënten met erg lage aantallen witte bloedcellen. Een neutropenisch dieet vermijdt het gebruik van bepaalde voedingsmiddelen die bacteriën of schimmels bevatten, zoals rauw vlees, onpasteuriseerde melkproducten, oude kazen, gegiste dranken en ongewassen groente en fruit.

Oncoloog

Internist die gespecialiseerd is in de behandeling en het voorkomen van kanker.

Onrijpe bloedcellen

Worden ook wel genoemd: stamcellen, voorlopercellen of blasten.

Over-the-counter-medicijnen (OTC geneesmiddelen)

Geneesmiddelen die zonder recept verkrijgbaar zijn.

Synoniem: zelfzorgmedicijnen

Packed cells

Een geconcentreerd bloedproduct waaruit het meeste plasma, de bloedvloeistof, is verwijderd om de transfusie van rode bloedcellen makkelijker en sneller te maken.

Pancytopenie

Een verlaagd aantal van alle typen bloedcellen – rode bloedcellen, witte bloedcellen en bloedplaatjes.

Paroxysmale nachtelijke hemoglobinurie (PNH)

Een zeldzame en ernstige bloedziekte, waarbij rode bloedcellen worden afgebroken. Paroxysmaal betekent plotseling en onregelmatig. Hemoglobinurie betekent hemoglobine in de urine. Hemoglobine is het rode deel van rode bloedcellen. Een patiënt met PNH kan perioden hebben met donkere ochtendurine, maar dit symptoom komt niet bij alle PNH-patiënten voor.

Pathofysiologie

De abnormale functie of het proces die ziekte veroorzaakt of daaraan gerelateerd is.

Perifere-bloedstamcel (PBSC)-transplantatie

Een procedure waarbij stamcellen bij een donor worden verzameld uit het circulerende (perifere) bloed. Deze stamcellen worden dan aan de patiënt gegeven via een intraveneuze lijn. Na enige tijd maken de donorcellen nieuwe gezonde bloedcellen aan.

Petechiën

Kleine, vlakke rode of paarse vlekjes veroorzaakt door puntbloedinkjes in de huid. Ze zijn vaak een teken van een laag aantal bloedplaatjes.

Placebo

Een placebo is een onwerkzame pil, drankje of poeder. Het gebruik van placebo's in klinische trials komt tegenwoordig nog maar weinig voor.

Profylactisch

Ter voorkoming van iets. Een voorbeeld is het geven van bloedverdunners als profylaxe om trombose te voorkomen bij patiënten met een hoog risico daarop.

Pure red cell aplasie (PRCA)

Een aandoening die ontstaat wanneer het beenmerg geen rode bloedcellen meer aanmaakt. De aantallen rode cellen in het bloed zijn laag, de aantallen witte bloedcellen en bloedplaatjes zijn normaal.

Refractair

Niet reagerend op behandeling. Een refractaire anemie is bijvoorbeeld een verlaagd gehalte aan rode bloedcellen, dat niet verbetert op de standaardbehandelingen.

Remissie

Het verdwijnen van tekenen en symptomen van kanker. Een remissie kan compleet (CR – complete remissie) zijn of gedeeltelijk (PR – partiële remissie).

Reticulocyt

Nog onrijpe rode bloedcel. Reticulocyten bevinden zich normaal in het beenmerg. Ze zijn in heel lage aantallen aanwezig in de bloedbaan.

Ringsideroblast

Een onrijpe rode bloedcel die te veel ijzer bevat. Het ijzer vormt een typische ring rond de kern van de rode bloedcel.

Secundaire MDS

Een type MDS dat is veroorzaakt door eerdere behandeling van een andere aandoening. Behandelingen die tot een MDS kunnen leiden zijn bestraling en chemotherapie voor de behandeling van kanker.

Synoniem: therapiegerelateerde MDS

Serumerytropoëtine

De hoeveelheid erytropoëtine in het bloed.

Serumziekte

Een reactie van het immuunsysteem tegen vreemde eiwitten in bepaalde geneesmiddelen. Serumziekte kan een bijwerking zijn van ATG, een geneesmiddel dat wordt gebruikt bij de behandeling van aplastische anemie. De reactie veroorzaakt koorts, huiduitslag, gewrichtspijn en spierpijn.

Supportive care

Ondersteunende behandeling. Zorg die wordt gegeven om de kwaliteit van leven van iemand met een chronische ziekte te verbeteren. Supportive care behandelt de symptomen van de ziekte en niet zozeer de onderliggende oorzaak. Het doel is om de patiënt zich beter te laten voelen. Patiënten met lage bloedwaarden kunnen bloedtransfusies krijgen als supportive care om de symptomen van de aandoening beter te kunnen managen.

Synoniemen: ondersteunende behandeling, palliatieve zorg

Therapiegerelateerde MDS

Zie: secundaire MDS

Transfusie

Proces waarbij bloed of onderdelen van het bloed (bv rode bloedcellen, plasma, bloedplaatjes) worden toegediend in een ader via een intraveneuze lijn, op dezelfde wijze als het toedienen van intraveneuze geneesmiddelen.

Transfusie-onafhankelijkheid

Situatie wanneer het toedienen van bloedtransfusies niet langer meer nodig is.

Trombocytopenie

Een lager dan normaal aantal bloedplaatjes in het bloed. In ernstige gevallen is er een verhoogde kans op bloeduitstortingen en bloedingen.

Synoniem: trombopenie

Trombose

Het proces waarbij een bloedprop wordt gevormd.

Trombus

Een bloedprop die zich vormt in de bloedbaan en zich hecht aan de vaatwand.

Vermoeidheid

Het gevoel van een gebrek aan energie, gevoel van moeheid bij normale activiteiten. Rust vermindert niet altijd de vermoeidheid.

Synoniemen: moeheid, lethargie, algemene malaise

Voedingssupplement

Vitaminen, mineralen, kruiden en andere middelen, bedoeld om de voeding te verbeteren. Voedingssupplementen worden oraal ingenomen in de vorm van pillen, capsules, tabletten of drankjes.

WHO-classificatie

Het meest recente systeem om leukemieën en myelodysplastische syndromen (MDS) in te delen is ontwikkeld door de Wereldgezondheidsorganisatie (WHO). Het systeem is gebaseerd op gegevens van patiënten van over de hele wereld en op de meest recente wetenschappelijke inzichten over MDS. De WHO-classificatie bevat vele subtypes, gebaseerd op testen in bloed en beenmerg.

Witte bloedcellen (WBC)

Cellen die worden geproduceerd in het beenmerg en de lymfklieren. Witte bloedcellen zijn essentieel voor de werking van het immuunsysteem dat infecties voorkomt en bestrijdt.

Rode bloedcellen

Erytrocyt

Een rode bloedcel. Deze vervoert zuurstof naar de cellen in het lichaam en voert koolzuur van de cellen af. (zie rode bloedcellen)

Rode bloedcellen (RBC)

Dit zijn cellen die zuurstof naar de weefsels brengen en koolzuur afvoeren naar de longen. (zie erytrocyt)

Witte bloedcellen

ANC (absolute aantal neutrofielen)

Een maat voor het aantal rijpe neutrofielen in een bepaald volume bloed.

Basofiel

Type witte bloedcel die een rol speelt in allergische reacties en bij astma.

Eosinofiel

Type witte bloedcel die parasieten doodt en een rol speelt bij allergische reacties.

Granulocyt

Een aanduiding voor alle typen witte bloedcel die korrels bevatten met enzymen om te helpen infecties te bestrijden: neutrofielen, eosinofielen en basofielen.

Lymfocyten

Kleine witte bloedcellen, gevormd in lymforganen (lymfklieren, milt, thymus, en keelamandelen) of het beenmerg, die essentieel zijn voor een normale functie van het afweersysteem.

Monocyt

Een witte bloedcel die het lichaam helpt infecties te bestrijden veroorzaakt door bepaalde bacteriën, zoals tuberculose.

Beenmergbiopsie

Bekkenkam

De plek waar meestal beenmergmonsters worden afgenomen.

Biopsie

Een medische verrichting om een klein stukje vast beenmerg te verwijderen met behulp van een naald die in de bekkenkam wordt ingebracht. Het stukje beenmerg wordt onderzocht op afwijkingen aan de cellen, de hoeveelheid verschillende cellen en gecontroleerd op littekenvorming.

Beenmergtransplantatie

Allogene stamceltransplantatie

Procedure waarbij gematchte (passende) beenmerg- of stamcellen uit perifere bloed van een donor (meestal een familiedonor) worden verzameld, bewaard en toegediend via een infuus aan een patiënt. Dit gebeurt nadat deze hoge doses chemotherapie met of zonder bestraling heeft gehad. Na enige tijd beginnen de toegediende stamcellen nieuwe

gezonde bloedcellen te maken (dat wordt engraftment of aanslaan genoemd).

Allograft

De allogene (van een donor) stamcellen die worden gebruikt voor transplantatie.

Autograft

De autologe (van de patiënt zelf) stamcellen die worden gebruikt voor transplantatie.

Autologe stamceltransplantatie

Procedure waarbij stamcellen uit beenmerg of perifere bloed van de patiënt zelf worden verzameld, bewaard en via een infuus worden teruggegeven na toediening van hoge doses chemotherapie met of zonder bestraling. Na enige tijd beginnen de toegediende stamcellen met het maken van nieuwe gezonde bloedcellen (dat wordt engraftment of aanslaan genoemd).

Beenmergtransplantatie

Behandeling waarbij hoge doses chemotherapie of bestraling worden gebruikt om zieke cellen in het beenmerg en lymfesysteem uit te schakelen en te vervangen door gezond beenmerg van een donor of van patiënt zelf.

Engraftment (aanslaan)

Term om aan te geven in hoeverre de donorcellen (graft) worden geaccepteerd door het immuunsysteem van de ontvanger (host) na een beenmergtransplantatie. Meerdere factoren dragen bij aan een goede engraftment: de conditie van de patiënt, de aard van de donor en de leeftijd van patiënt. Succesvolle engraftment betekent dat het nieuwe beenmerg gezonde bloedcellen aanmaakt (nieuwe witte bloedcellen, rode bloedcellen en bloedplaatjes).

Gematchte verwante donor

Broer of zus, of een ander familielid, die optreedt als beenmerg- of stamcel donor.

Graft-versus-host-ziekte (GVHD)

GVHD is een vaak voorkomende complicatie van een allogene beenmerg- of perifere-stamceltransplantatie. De ziekte ontstaat wanneer het immuunsysteem van de donor, dat zich nu in de patiënt ontwikkelt, het lichaam van de patiënt als vreemd aanziet en een afweerreactie op touw zet. GVHD richt zich vooral op de huid van de ontvanger, de darmen en de lever. De ziekte kan mild zijn, maar ook zeer ernstig. In sommige gevallen kan de GVHD worden voorkomen of behandeld door het gebruik van speciale geneesmiddelen die het immuunsysteem onderdrukken (behandeling met immunosuppressieve geneesmiddelen).

Humane leucocytenantigenen (HLA)

Een groep eiwitten die zich bevinden op de buitenzijde van witte bloedcellen en andere cellen in het lichaam. Deze antigenen verschillen van persoon tot persoon. Een test op humane leucocytenantigenen wordt gedaan voor een stamceltransplantatie om een zo goed mogelijke match te hebben tussen de donor en de ontvanger.

Minitransplantatie

Zie: niet-myeloablatieve transplantatie

Myeloablatie

Het doden van het beenmerg door bestraling of chemotherapie. Deze term wordt gebruikt wanneer de behandeling leidt tot een volledige of bijna volledige vernietiging van het beenmerg.

Navelstrengbloedtransplantatie

Behandeling waarbij stamcellen uit de navelstreng aan een patiënt worden gegeven via een infuus. Stamcellen worden verzameld uit de navelstreng direct na de geboorte van een baby. Ze worden bevroren bewaard totdat ze worden gebruikt. Enige tijd na toediening aan de patiënt beginnen deze stamcellen nieuwe gezonde bloedcellen aan te maken.

Niet-myeloablatieve transplantatie

Type allogene stamceltransplantatie waarbij lagere doses chemotherapie worden gebruikt. Hierdoor ontstaan minder ernstige complicaties, waardoor transplantatie ook voor oudere patiënten mogelijk wordt. Het risico op GVHD wordt er niet door verlaagd.

Synoniem: reduced intensity conditionering (RIC)

Niet-verwante donor

Een donor die geen broer, zus of ander familielid is van de patiënt (ontvanger).

Reduced intensity conditionering (RIC)

Behandeling is vergelijkbaar met een standaard stamceltransplantatie. Bij de RIC wordt een mildere vorm van chemotherapie gebruikt als voorbehandeling. Dit vermindert de kans op bijwerkingen en maakt dat de behandeling ook door oudere patiënten kan worden verdragen. Het verlaagt niet de kans op Graft-versus-host-ziekte.

Synoniem: niet-myeloablatieve transplantatie.

Behandeling met geneesmiddelen

Antibiotische therapie

Gebruikt om bacteriële infecties te behandelen of te voorkomen.

Antithymocytenoglobuline

Een afweeronderdrukkend geneesmiddel dat abnormale T-lymfocyten (een type witte bloedcellen) doodt, die de normale ontwikkeling van bloedcellen belemmert. Hierdoor kan de normale aanmaak van rode bloedcellen zich herstellen, waardoor geen bloedtransfusies meer nodig zijn. De merknamen voor deze geneesmiddelen zijn: Thymoglobulin, Lymoglobulin, Atgam en Grafalon.

Bijwerking

Elk ongewenst effect van een behandeling met een geneesmiddel.

Synoniemen: onbedoeld effect, schadelijk effect

Corticosteroiden

Ook wel steroiden genoemd. Corticosteroiden zijn krachtige ontstekingsremmers die bij vele aandoeningen worden gebruikt. Ze zijn verwant aan het eiwit cortisol, dat wordt

gemaakt in de bijnieren. Prednison en dexamethason zijn corticosteroiden.

Synoniem: steroiden

Dacogen (decitabine)

Een geneesmiddel dat wordt gebruikt voor de behandeling van sommige vormen van MDS en AML. Dacogen voorkomt dat bepaalde genen die kanker in toom houden worden stilgelegd, waardoor deze genen in de cel hun normale functie weer kunnen uitoefenen. Het is een geneesmiddel dat DNA hypomethyleert. Het wordt via een infuus toegediend. (In Europa niet geregistreerd voor de behandeling van MDS).

Erytropoëetine (EPO)

Een recombinante vorm van een groeifactor die van nature in ons lichaam voorkomt. Het wordt gebruikt om de symptomen van bloedarmoede te bestrijden. Het stimuleert het beenmerg om rode bloedcellen aan te maken. Merknamen zijn: Abseamed, Aranesp, Epogen, NeoRecormon, Procrit, Retacrit.

Exjade (deferasirox)

Een geneesmiddel dat zich bindt aan ijzer en ervoor zorgt dat dit uit het lichaam wordt verwijderd. Gebruikt voor de behandeling van ijzerstapeling door bloedtransfusies. Het is een ijzerchelator die oraal kan worden ingenomen. Exjade tabletten moeten worden opgelost in vloeistof en worden ingenomen op de nuchtere maag.

Groeifactoren (hematopoëtische)

Stoffen gemaakt door het lichaam, die het beenmerg aanzetten tot het produceren van bloedcellen. Sommige groeifactoren kunnen in het laboratorium worden gemaakt en worden gebruikt als geneesmiddel bij lage aantallen bloedcellen. Dit zijn o.a. erytropoëetine (EPO) en darbepoëetine, groeifactoren voor rode bloedcellen; G-CSF, dat een granulocyt-koloniestimulerende factor is en GM-CSF dat een granulocyt-macrofaag-koloniestimulerende factor is.

Synoniem: cytokine

Hycamtin (topotecanhydrochloride)

Is een chemotherapeutikum dat een remissie van MDS kan bewerkstelligen. Het wordt toegediend via een infuus. (Is in Europa niet geregistreerd voor de behandeling van MDS.)

Jadenu (deferasirox)

Een geneesmiddel dat zich bindt aan ijzer en ervoor zorgt dat dit uit het lichaam wordt verwijderd. Gebruikt voor de behandeling van ijzerstapeling door bloedtransfusies. Het is een ijzerchelator die oraal kan worden ingenomen. Het is een vernieuwde vorm van Exjade. Jadenu hoeft niet te worden opgelost voor inname, zoals bij Exjade het geval is, en mag nuchter of bij een lichte maaltijd worden ingenomen, waardoor het eenvoudiger in gebruik is.

Koloniestimulerende factor (CSF)

Eiwit dat de ontwikkeling en groei van bloedcellen stimuleert; ook wel groeifactor genoemd. Granulocyten-koloniestimulerende factor is een groeifactor die wordt gebruikt om stamcellen vanuit het beenmerg naar het perifere bloed te laten gaan om ze daarna te kunnen oogsten (afereze).

Leukine (sargramostim)

Een groeifactor, granulocyt-macrofaag-koloniestimulerende factor (GM-CSF), gebruikt voor de behandeling van neutropenie. Het verhoogt de productie van witte bloedcellen en verlaagt daarmee de kans op infecties. Het wordt via een onderhuidse injectie toegediend.

Neupogen (filgrastim)

Een groeifactor, granulocyt-koloniestimulerende factor (G-CSF), gebruikt voor de behandeling van neutropenie. Het verhoogt de productie van witte bloedcellen en verlaagt daarmee de kans op infecties. Het wordt via een onderhuidse injectie toegediend.

Prednison

Een corticosteroïd dat om veel redenen wordt gebruikt. Het wordt voorgeschreven als het lichaam zelf niet in staat is om voldoende van deze stof (cortisol) aan te maken. Het wordt soms voorgeschreven bij een behandeling met antithymocytenglobuline (ATG) om het risico op anafylactische reacties of serumziekte te verminderen. Het helpt bij de vermindering van de productie van antilichamen door het immuunsysteem en bij de behandeling van diverse allergische aandoeningen. Er zijn meerdere merken beschikbaar (Zie corticosteroïden)

Pyridoxine (vitamine B6)

Een vitamine die noodzakelijk is voor de vorming van rode bloedcellen. Het kan van nut zijn voor het verbeteren van de productie van rode bloedcellen bij een sideroblastische anemie doordat het de productie van rode cellen verhoogt.

Revlimid (lenalidomide)

Een geneesmiddel dat werkt door het stimuleren van het afweersysteem, het voorkomen van de vorming van nieuwe bloedvaten en het bevorderen van het afsterven van cellen. Het valt in de categorie immuunmodulerende middelen. Het wordt oraal ingenomen.

Telintra (TLK199)

Een geneesmiddel dat een belangrijk enzym (glutathion S-transferase P1-1, of GST P1-1) blokkeert, dat betrokken is bij celgroei en verspreiding van cellen. Het resultaat is een normale productie van bloedcellen. Het wordt via een infuus toegediend.

Thalomid (thalidomide)

Een geneesmiddel dat de bloedvoorziening naar het beenmerg vermindert en daardoor de aanmaak van abnormale bloedcellen beperkt. Het heeft ook invloed op andere eiwitten (cytokines) die voortijdige dood van cellen in het beenmerg bevorderen. Het wordt oraal ingenomen.

Trisenox (arseentrioxide)

Een geneesmiddel dat de vorming van nieuwe bloedvaten remt en de dood van abnormale cellen bevordert. Het kan de afhankelijkheid van bloedtransfusies verminderen. Het wordt toegediend via een infuus.

Vidaza (azacitidine, 5-azacitidine)

Een geneesmiddel dat een bepaald proces in de cel, methylering, voorkomt. Door methylering worden genen die de ontwikkeling van kanker tegengaan geremd. Het geneesmiddel kan de hoeveelheid rode bloedcellen doen toenemen, de patiënt onafhankelijk maken van bloedtransfusies, het aantal witte bloedcellen en bloedplaatjes doen toenemen en het aantal blasten in het beenmerg verlagen. Het is een DNA hypomethylerende geneesmiddel. Het kan via een infuus of via een injectie subcutaan (onderhuids) worden toegediend.

BEHANDELING ZOEKEN

Het doel van de MDS behandeling is afhankelijk van het specifieke type MDS dat u heeft, hoe de ziekte u beïnvloedt en welke behandelingen er voor u beschikbaar zijn. De wijze waarop MDS behandeld wordt kan enorm verschillen. Behandeling voor MDS wordt onderverdeeld in drie soorten: observatie, ondersteunende zorg en behandelingen die het ziekteproces wijzigen. Beenmergtransplantatie en deelname aan klinische studies kunnen ook tot de mogelijkheden behoren. Het is belangrijk dat u de aanbevelingen van uw hematoloog goed begrijpt. U moet zich goed realiseren welke invloed de behandeling op uw dagelijks leven kan hebben, en wat het precieze doel van de behandeling is. Het is van cruciaal belang dat u een weloverwogen keuze kunt maken.

meewerkende auteurs

John Bennett	Rami Komrokji
Karen Campbell	Sandra Kurtin
Nicole Crisp	Alan List
Lenn Fechter	Cindy Murray
Peter Greenberg	Eric Padron
Emily Knight	Jean Ridgeway
	Jayshree Shaw

Behandeling zoeken

U voorbereiden op het eerste bezoek	3
Algemene aspecten van de behandeling van MDS	4
Transfusie van rode bloedcellen	7
Transfusie van bloedplaatjes	9
Groefactoren	11
Behandeling van de ziekte zelf	13
Wat is palliatieve zorg?	16
Beenmergtransplantatie	17
Het proces van beenmergtransplantatie	18
De planning van de beenmergtransplantatie	19
Wat zijn klinische studies?	20
Deelnemen aan een klinische studie	21
Klinische studies naar MDS	23
MDS bij kinderen	24
Informatie over kinderkanker en -MDS	27

Wat gebeurt er als de diagnose MDS gesteld is?

Zodra is vastgesteld dat er sprake is van MDS, zal uw hematoloog u de diagnose, de prognose en de beschikbare behandelingen voorleggen. Ook zal hij/zij u vertellen welke behandeling in uw geval de voorkeur geniet. De diagnose MDS kan een verscheidenheid aan emoties teweegbrengen. Denk hierbij bijvoorbeeld aan angst, onzekerheid en verdriet. De hoeveelheid informatie die u voor uw kiezen krijgt en zeker ook de complexiteit van deze informatie kan overweldigend zijn. Er is een aantal verschillende manieren dat u kunt toepassen om uw gedachten, vragen en zorgen te organiseren. Als u al deze zaken goed op een rijtje heeft kunt u met uw arts in gesprek gaan. Het is van belang dat u goed begrijpt wat het doel is van de behandeling, hoe een bepaald behandelplan wordt gekozen en wat de effecten van de behandeling op uw leven kunnen zijn. Een goede voorbereiding stelt u in staat om hulp te vragen als het nodig is.

Voorbereiden op het eerste bezoek

1. Het is verstandig om alle informatie die u tot dusverre ontvangen heeft mee te nemen naar het eerste doktersbezoek. Zorg voor een extra kopie van de documenten, zodat u niet uw enige exemplaar weggeeft.
2. Maak een lijst van andere medische problemen, eventuele operaties en een overzicht van kanker in uw familie.
3. Maak een lijst van de medicijnen die u gebruikt. Voeg ook vrij verkrijgbare medicijnen toe (zie: Mijn MDS-Plan)
4. Maak een lijst van de zorgverleners die u regelmatig bezoekt. Voeg telefoonnummers toe om de communicatie tussen hen te vergemakkelijken (zie: Mijn MDS-Plan).
5. Bereid uw vragen voor het eerste bezoek voor. Een aantal vragen die u uw hematoloog zou kunnen stellen, zijn bijvoorbeeld:
 - Welk type MDS heb ik, en wat is mijn prognose?
 - Welke behandeling raadt u aan voor mijn type MDS, en wat is het doel van de behandeling?
 - Wanneer moet ik met de behandeling beginnen?
 - Hoe wordt de behandeling uitgevoerd? Hoe vaak? En hoe lang duurt elke behandeling?
 - Wat zou er gebeuren als ik geen behandeling zou krijgen?
 - Kom ik in aanmerking voor een klinische studie?
 - Kom ik in aanmerking voor een beenmergtransplantatie?

U voorbereiden op het doktersbezoek



Het is verstandig om uw vragen op te schrijven en uw mantelzorger te vragen om aantekeningen te maken tijdens het doktersbezoek. Zo kunt u zich concentreren op wat de zorgverlener u vertelt. Als u zich ervan bewust bent wat uw behandeling in gaat houden, kunt u zich beter voorbereiden op het eerste bezoek. Vraag om kopieën van uw bloedresultaten, uw beenmergverslag en andere diagnostische informatie, zodat u uw eigen MDS-profiel kunt bijhouden (zie: *Mijn MDS-Plan*).

Als u vragen heeft over uw diagnose of uw behandelopties, dan kunt u contact opnemen met de MDS Foundation of een van de MDS Foundations expertisecentra voor aanvullende informatie (zie: *Over de MDS Foundation*).

Om als expertisecentrum erkend te worden dient een instituut te beschikken over:

- Een vastgelegd universitair (of gelijkwaardig) programma
- Erkende morfologische expertise op het gebied van MDS
- Beschikbaarheid van diagnostiek voor cytogenetische en/of moleculaire genetica
- Voortdurend onderzoek, waaronder door medisch-ethische commissies goedgekeurde klinische studies
- Documentatie van collegiaal getoetste publicaties

Welk type MDS heb ik, en wat is mijn prognose?

De myelodysplastische syndromen (MDS) zijn een groep beenmergstoornissen waarvan de eerste symptomen, de prognoses, de behandelopties en het risico op het ontwikkelen van leukemie sterk kunnen variëren (zie: *Wat is MDS? Hoe wordt MDS ingedeeld? Hoe ernstig is mijn MDS?*).

Hoe wordt de behandeling gekozen?

Het type behandeling dat gekozen wordt, en welk doel deze behandeling heeft wordt gebaseerd op een aantal factoren, waaronder:

- Uw individuele gezondheidsprofiel
- Andere ziektes en hoe goed deze onder controle zijn
- Huidige medicatie
- Algehele gezondheid en de mate van onafhankelijkheid in het dagelijks leven
- Uw individuele sociale en emotionele profiel
- Uw persoonlijke keuze uit de aangeraden behandelmogelijkheden
- De beschikbaarheid van een mantelzorger
- De nabijheid van de zorginstelling
- Hoe de behandeling uw kwaliteit van leven en uw levensstijl kunnen beïnvloeden
- De eigenschappen van uw MDS
- De risicocategorie naar het IPSS-R (zie: *Wat is mijn IPSS-score?*) Laag risico vs. hoog risico
- De aanwezigheid van bepaalde genetische afwijkingen, zoals bijvoorbeeld het ontbreken van 5q of de TET2-mutatie (zie: *Cytogenetica en Moleculair Onderzoek naar MDS*).
- De beschikbare behandelopties (waaronder klinische studies) kunnen afhankelijk zijn van het ziekenhuis dat u bezoekt
- Komt u in aanmerking voor een beenmergtransplantatie?

Hoe wordt MDS behandeld?



Wat zijn de doelen van de behandeling?

De doelen van de behandeling van MDS zijn gebaseerd op het specifieke type MDS dat u heeft, hoe de ziekte uw leven beïnvloedt en welke behandelingen er voor u beschikbaar zijn. Het is belangrijk om te weten hoe de behandeling die uw hematoloog u aanraadt u in het dagelijks leven kan beïnvloeden en wat de doelen van deze behandeling zijn. Zo kunt u een weloverwogen keuze maken.

De algemene doelen van de behandeling verschillen op basis van het type MDS (laag of hoog risico) en het type behandeling. De behandelingen van MDS kunnen in drie groepen onderverdeeld worden: observatie, ondersteunende zorg en behandelingen die het ziekteproces wijzigen (Disease Modifying Treatment).

Observatie

Observatie omvat het continu monitoren van uw bloedwaarden en symptomen. Hoe vaak een patiënt onder observatie het ziekenhuis dient te bezoeken hangt af van de veranderingen in de bloedwaarden of symptomen. Observatie is over het algemeen slechts weggelegd voor patiënten met een weinig risicovolle variant van MDS die (nagenoeg) geen bloedtransfusies vereist.

Ondersteunende zorg

Ondersteunende zorg omvat bloedtransfusies, groeifactoren en andere behandelingen die erop gericht zijn om de symptomen te verbeteren (denk hierbij aan antibiotica tegen infecties, voedingsondersteuning, de behandeling van transfusiegerelateerde ijzerstapeling, spirituele en emotionele ondersteuning).

Ondersteunende zorg is geschikt voor elke patiënt met de diagnose MDS. Bepaalde typen ondersteunende zorg worden op basis van specifieke criteria aangeboden. De voordelen van ondersteunende zorg zijn over het algemeen tijdelijk van aard, aangezien het de onderliggende ziekte niet beïnvloedt.

Veelgebruikte vormen van ondersteunende zorg om de bloedwaarden te verbeteren	
Bloedtransfusie	Rode bloedcellen, bloedplaatjes
Groeifactoren voor rode bloedcellen	Voor patiënten met laag-risico MDS
Groeifactoren voor witte bloedcellen	Bij neutropenie om recidiverende infecties te voorkomen
Veelgebruikte vormen van ondersteunende zorg voor transfusiegerelateerde ijzerstapeling (zie: <i>Wat is ijzerstapeling en Is ijzerstapeling te behandelen?</i>)	
Deferasirox (Exjade®)	Beide middelen in Nederland en België beschikbaar
Deferoxamine (Desferal®)	

Behandelingen die het ziekteproces wijzigen (Disease Modifying Treatment)

Het besluit om met behandelingen die het ziekteproces wijzigen te beginnen wordt doorgaans gemaakt op basis van veranderingen in de bloedwaarden, veranderingen in de symptomen of de aanwezigheid van een ziekte met een hoger risico. Deze “behandeltriggers” zijn bijvoorbeeld: de bloedwaarden verslechteren (progressieve cytopenieën: anemie, trombocytopenie of neutropenie), het aantal blasten neemt toe, of een verhoogde frequentie van bloedtransfusies. Al deze bevindingen wijzen erop dat de MDS het normale functioneren van het beenmerg aantast (zie: *Wat gebeurt er met het beenmerg in MDS?*). Behandelingen die het ziekteproces wijzigen kunnen één of meerdere abnormale componenten van de MDS veranderen.

Veel gebruikte geneesmiddelen die het ziekteverloop beïnvloeden

Antithymocytenglobuline, ciclosporine	Bij jongere patiënten
Azacitidine (Vidaza®)	Voor de behandeling van hoger risico MDS en CMML
Lenalidomide (Revlimid®)	Voor de behandeling van laag-risico MDS met del(5q)
Decitabine (Dacogen®)	Voor intensieve behandeling (als bij AML) van MDS. (In Nederland niet voor de indicatie MDS geregistreerd)

Laag-risico MDS

Laag-risico MDS wordt geclassificeerd als MDS met een lage IPSS-score en met gunstige genetische eigenschappen (zie: *Wat is mijn IPSS-score en Hoe ernstig is mijn MDS?*).

IPSS	Laag risico	Score van 0
	Intermediair-1 risico	Score van 0,5 - 1,0
IPSS-R	Zeer laag risico	Score van $\leq 1,5$
	Laag risico	Score van $> 1,5 - 3,0$

Behandeling van laag-risico MDS



De doelen van de behandeling van laag-risico MDS

1. De hematopoëse (de productie van bloedcomponenten) verbeteren
2. Het aantal bloedtransfusies terugbrengen en idealiter de noodzaak van bloedtransfusies volledig wegnemen (transfusieonafhankelijkheid)
3. De kwaliteit van leven verbeteren
4. De overleving verlengen

Intermediair-risico MDS

IPSS-R	Intermediair risico	Score van $> 3,0 - 4,5$
--------	---------------------	-------------------------

Behandeling als laag of als hoog risico

Hoog-risico MDS

Hoog-risico MDS wordt geclassificeerd als MDS met een hoge IPSS-R of IPSS-score, of MDS met bepaalde risicovolle eigenschappen (zie: *Wat is mijn IPSS-score? en Hoe ernstig is mijn MDS?*).

IPSS	Intermediair-2 risico	Score van 1,5 - 2,0
	Hoog risico	Score $> 2,0$
IPSS-R	Hoog risico	Score van 5,0 - 6,0
	Zeer hoog risico	Score van $> 6,0$

Behandeling van hoog-risico MDS



De doelen van behandeling van hoog-risico MDS

1. Het vertragen van de transformatie naar leukemie
2. De kwaliteit van leven verbeteren door de symptomen en de behandelingslast te verminderen
3. De overlevingskans vergroten

Een transfusie van rode bloedcellen is het intraveneus (IV, via een ader) toedienen van rode bloedcellen. Volbloed wordt afgenomen van donoren en vervolgens in verschillende componenten opgedeeld. Rode bloedcellen (RBC) of "packed red blood cells" (PRBC; rode bloedcellen die van het bloedplasma gescheiden zijn) vormen één component van volbloed.

Waarom worden rode bloedcellen toegediend?

Het is een manier om tijdelijke verlichting van MDS-gerelateerde bloedarmoede te bieden. Bijna 90% van de patiënten met MDS wordt op een gegeven moment met bloedtransfusies van rode bloedcellen behandeld.

Hoe worden rode bloedcellen toegediend?

Rode bloedcellen worden toegediend door middel van een intraveneuze katheter in de arm, een perifeer ingebrachte centraal veneuze katheter, of een centraal veneuze katheter in de borst (de Hickmankatheter).

Hoe weet ik of ik een bloedtransfusie nodig heb?

De meeste MDS-patiënten laten hun bloed regelmatig testen om het

ziektebeeld in de gaten te kunnen houden. Uw zorgverlener zal u ervan op de hoogte brengen als uw hemoglobinewaarden zodanig zijn dat u een transfusie nodig heeft. Het besluit om tot transfusie over te gaan wordt gebaseerd op uw symptomen en uw bloedwaarden. Symptomen van bloedarmoede zijn vermoeidheid, een bleke huid, kortademigheid, of hartkloppingen. Deze symptomen moet u altijd aan uw zorgverleners melden.



Illustration by Kirk Moldoff

Wat is de procedure bij een transfusie met rode bloedcellen?

Als het besluit tot transfusie genomen is, zal er bloed moeten worden afgenomen voor laboratoriumonderzoek om uw bloed te "crossmatchen" met beschikbare bloedeenheden bij de bloedbank. Deze test is nodig om er zeker van te zijn dat de getransfereerde donorcellen geschikt zijn. Tevens bepaalt deze test uw bloedgroep en of er zich antilichamen in uw bloed bevinden. Het bloedmonster zal voor onderzoek naar de bloedbank gestuurd worden. De bloedbank gaat vervolgens op zoek naar beschikbaar donorbloed dat overeenkomt met uw bloedgroep en dat verenigbaar is met de antilichamen in uw bloed. Dit proces kan een paar uur in beslag nemen, maar kan ook enige dagen duren. Wanneer u het resultaat hoort hangt af van het donorbloed dat beschikbaar is en uw individuele bloedprofiel.

Wat kan ik op de dag van de transfusie verwachten?

Het verkrijgen en inbrengen van geschikte rode bloedcellen kan meer dan één dag in beslag nemen. Elk ziekenhuis heeft zijn eigen beleid voor de hoeveelheid rode bloedcellen die er per keer toegediend mag worden. Meestal worden op basis van de symptomen en hemoglobinewaarden van de patiënt twee eenheden PRBC's toegediend. Elke eenheid rode bloedcellen wordt gedurende zo'n 2-4 uur toegediend. Vanwege het risico op bacteriële groei in het bloedproduct dient het toedienen nooit langer dan 4 uur te duren. Voor de transfusie is een IV-katheter nodig. Deze zal geplaatst worden als u daar nog niet over beschikt. De transfusie van 2 eenheden PRBC's duurt tussen de 4 en 5 uur.

Hoe vaak krijg ik een transfusie van rode bloedcellen?

Hoe vaak transfusies toegediend worden, hangt af van de ernst van de symptomen en de hemoglobinewaarden. Intervallen tussen transfusies (de tijd die er tussen de ene transfusie en de volgende zit) kunnen variëren van om de paar maanden bij laag-risico MDS tot elke 2-6 weken bij ziekte met een hoger risico. Bij sommige MDS-patiënten kan het transfusie-interval zelfs 1-2 weken zijn. Transfusieafhankelijkheid is een gebruikelijke reden om disease modifying treatment (behandelingen die op de beenmergafwijkingen gericht zijn) te overwegen en zo de productie van normale bloedcellen – waaronder rode bloedcellen – te verbeteren en de voortdurende blootstelling aan overtollig ijzer (ijzerstapeling) te beperken.

Welke risico's zijn er verbonden aan transfusies van rode bloedcellen?

Er is een aantal mogelijke risico's verbonden aan de transfusie van rode bloedcellen. De meeste bijwerkingen zijn mild en gemakkelijk in toom te houden met medicatie. Ernstige reacties kunnen zich ook voordoen, maar zijn zeldzaam. De bijwerkingen kunnen onderverdeeld worden in en risico's op de lange termijn.

Risico's op de korte termijn

- Koorts, uitslag, jeuk en/of netelroos zijn veelvoorkomende bijwerkingen. Ze zijn meestal mild.
- Een ernstige allergische reactie kan zich voordoen, maar is zeldzaam.
- Ademhalingsproblemen zijn ongebruikelijk, maar kunnen zich voordoen bij een ernstige allergische reactie of door de ophoping van vocht in de longen.
- Verpleegkundigen zullen u gedurende de transfusie in de gaten houden en mogelijke reacties tijdig herkennen.

Risico's op de lange termijn

De overdracht van infecties (zoals HIV of hepatitis) door middel van een bloedtransfusie is uiterst zeldzaam. Hoewel bloedproducten uitvoerig getest worden op ziektes is er geen garantie dat een transfusie geen infectie over zal dragen. Na veel bloedtransfusies kunt u antilichamen tegen donorbloed gaan ontwikkelen. Hierdoor wordt het lastiger voor de bloedbank om een “match” voor uw bloed te vinden. IJzerstapeling kan zich voordoen als u 10-20 bloedeenheden toegediend heeft gekregen.

Een ander probleem dat transfusies van rode bloedcellen met zich mee kan brengen is bijvoorbeeld het vasthouden van overtollig vocht. Dit kan kortademigheid veroorzaken of verergeren. Gelukkig kan vochtophoping doorgaans door middel van een diureticum zoals furosemide (Lasix®) verholpen worden. De overdracht van virussen door bloedtransfusies is een ander probleem. Er worden echter tests gedaan om virussen in het donorbloed op te sporen. Zo blijft de bloedvoorraad zo veilig mogelijk. Het risico op overdracht van virussen als HIV, hepatitis B en hepatitis C is dan ook erg laag. De zorgen en risico's ten spijt, het is bewezen dat een behandeling met transfusies van normale rode bloedcellen de kwaliteit van leven van patiënten met symptomatische bloedarmoede verbetert.



Een transfusie van bloedplaatjes is het intraveneus (IV, door de aderen) inbrengen van bloedplaatjes. Volbloed wordt afgenomen van donoren en vervolgens in verschillende bloedcomponenten opgedeeld. Bloedplaatjes zijn één component van volbloed.

Waarom worden bloedplaatjes ingebracht?

De transfusie van bloedplaatjes is een gebruikelijke manier om tijdelijke verlichting van MDS-gerelateerde trombocytopenie te bieden. Bloedplaatjes worden voornamelijk toegediend als het risico op bloedingen verhoogd is. Bloedplaatjes worden bij MDS-patiënten veel minder vaak ingebracht dan rode bloedcellen.

Hoe worden bloedplaatjes ingebracht?

Bloedplaatjes worden toegediend door middel van een intraveneuze (IV) katheter in de arm, een perifeer ingebrachte centraal veneuze katheter (PICC), of een centraal veneuze katheter in de borst (de Hickmankatheter).

Hoe weet ik of ik een transfusie van bloedplaatjes nodig heb?

De meeste patiënten met MDS zullen hun bloed regelmatig laten testen om het ziektebeeld in de gaten te houden.

Uw zorgverlener zal het u laten weten als uw aantal bloedplaatjes zodanig is dat u een transfusie nodig heeft. Ook zou u symptomen van trombocytopenie (weinig bloedplaatjes) kunnen ervaren, zoals blauwe plekken, petechiën (puntbloedinkjes) en wondjes die door blijven bloeden.

Deze symptomen moet u altijd aan uw zorgverlener melden (zie: *Gouden tips: Trombocytopenie*). Het besluit tot transfusie van bloedplaatjes zal gebaseerd worden op uw symptomen en uw bloedwaarden.

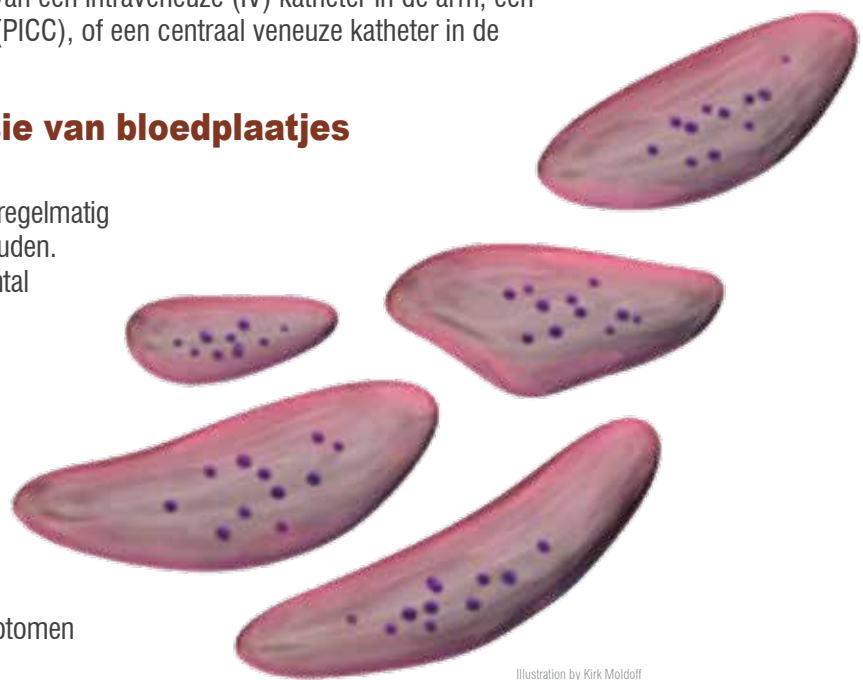


Illustration by Kirk Moldoff

Hoe verloopt het proces om een transfusie van bloedplaatjes te ontvangen?

Zodra het besluit tot transfusie gemaakt is zal de bloedbank uw bloed "crossmatchen" met andere beschikbare bloedeenheden. Dit proces kan een paar uur in beslag nemen, maar kan ook enkele dagen duren. Wanneer u het resultaat hoort hangt af van het beschikbare donorbloed en uw individuele bloedprofiel.

Wat kan ik op de dag van de transfusie verwachten?

Het verkrijgen en inbrengen van de bloedplaatjes kan meer dan één dag in beslag nemen. Elk ziekenhuis heeft zijn eigen beleid wat betreft transfusies van bloedplaatjes. Bloedplaatjes kunnen willekeurige donoreenheden zijn (het component bloedplaatjes van meerdere eenheden volbloed) of enkele donoreenheden (individuele donors doneren een enkele eenheid bloedplaatjes). Meestal wordt er 1 eenheid enkele bloedplaatjes of 4-6 E willekeurige donorbloedplaatjes toegediend. De precieze hoeveelheid en samenstelling wordt gebaseerd op de symptomen en de hoeveelheid bloedplaatjes van de patiënt. De bloedplaatjes worden, afhankelijk van het volume van elke eenheid, gedurende 15-30 minuten toegediend. Tenzij u hier reeds over beschikt wordt een IV-katheter geplaatst. Ingebrachte bloedplaatjes houden het niet lang uit (uren tot een paar dagen). Hoe vaak u transfusies zult krijgen wordt bepaald aan de hand van hoe goed uw beenmerg in staat is om bloedplaatjes te produceren, uw symptomen en uw hoeveelheid bloedplaatjes.

Welke risico's zijn er verbonden aan de transfusie van bloedplaatjes?

Er is een aantal mogelijke risico's verbonden aan de transfusie van bloedplaatjes. De meeste bijwerkingen zijn mild en gemakkelijk in toom te houden met medicatie. Ernstige reacties kunnen zich ook voordoen, maar zijn zeldzaam.

Risico's op de korte termijn

- Koorts, uitslag, jeuk en/of netelroos zijn veelvoorkomende bijwerkingen. Ze zijn meestal mild.
- Een ernstige allergische reactie kan zich voordoen, maar is zeldzaam.
- Ademhalingsproblemen zijn ongebruikelijk, maar kunnen zich voordoen bij een ernstige allergische reactie.
- Verpleegkundigen zullen u gedurende de transfusie in de gaten houden en mogelijke reacties tijdig herkennen.

Risico's op de lange termijn

- De ontwikkeling van antilichamen zorgt ervoor dat het lastiger wordt om geschikte donoreenheden te vinden.
- De overdracht van infecties (zoals HIV of hepatitis) door middel van een transfusie is uiterst zeldzaam.

Groefactoren zijn synthetisch geproduceerde eiwitten die de normale eiwitten, die nodig zijn voor hematopoëse (de normale ontwikkeling van bloedcellen), nabootsen. Er zijn groefactoren die de productie van rode bloedcellen, granulocyten (een type witte bloedcel) en bloedplaatjes stimuleren. Deze groefactoren worden beschouwd als een vorm van ondersteunende zorg.

Groefactoren voor rode bloedcellen (Erythropoëtine)

Groefactoren voor rode bloedcellen kunnen bloedarmoede verbeteren door de productie van rode bloedcellen te bevorderen. Groefactoren voor rode bloedcellen bevatten het eiwit erythropoëtine. Erythropoëtine (EPO) is een natuurlijk hormoon dat door de nieren geproduceerd wordt. Het hormoon helpt de rode bloedcellen zich volledig te ontwikkelen zodat ze zuurstof kunnen overbrengen. De hoeveelheid erythropoëtine in het bloed kan gemeten worden. Patiënten met een erythropoëtine-gehalte van minder dan 500 IU/L en die minder dan twee eenheden PRBC per 4 weken vereisen hebben het meeste baat bij het toedienen van synthetische EPO.

Beschikbare middelen

Erythropoëtine (Eprex®, NeoRecormon®) is een synthetische vorm van EPO. Het wordt als subcutane (onderhuidse) injectie toegediend bij laag-risico MDS-patiënten om de productie van rode bloedcellen te verbeteren. De dosering wordt gebaseerd op de individuele reactie en op de richtlijnen voor gebruik van de hematologen.

Darbepoëtine (Aranesp®) is een langer werkende synthetische variant van EPO. Het wordt als subcutane (onderhuidse) injectie toegediend bij laag-risico MDS-patiënten om de productie van rode bloedcellen te verbeteren. De dosering wordt gebaseerd op de individuele reactie en op de richtlijnen van de hematologen.

Groefactoren voor witte bloedcellen

MDS-patiënten hebben vaak cytopenieën die resulteren in een tekort aan neutrofielen en een verhoogd risico op infectie. Groefactoren voor witte bloedcellen zijn synthetische eiwitten die het beenmerg stimuleren om meer neutrofielen te produceren. Deze neutrofielen dienen ervoor om infecties tegen te gaan bij patiënten die beenmergziekten hebben, of patiënten die chemotherapie ondergaan.

Beschikbare middelen

Filgrastim (Neupogen®) is een kortwerkende synthetische variant van de granulocytkoloniestimulerende factor (GSCF).

Pegfilgrastim (Neulasta®) is een gepegyleerde (langwerkende) synthetische vorm van GSCF

Groefactoren voor bloedplaatjes

Groefactoren voor bloedplaatjes zijn middelen die gebruikt worden om de productie van bloedplaatjes (trombopoëse) te bevorderen om zo trombocytopenie en bloedingen tegen te gaan. Deze middelen zijn op dit moment nog niet goedgekeurd voor gebruik bij MDS.

Beschikbare middelen: (nog niet goedgekeurd voor gebruik bij MDS).

Eltrombopag (Promacta®) wordt nu in klinische trials onderzocht en behoort tot de klasse geneesmiddelen van trombopoëtine-receptor agonisten, die de receptoren op de megakaryocyten stimuleren om het aantal bloedplaatjes te doen toenemen. Het lijkt het aantal bloedplaatjes bij patiënten met ernstige trombocytopenie te kunnen laten toenemen. Eltrombopag wordt als tablet eenmaal daags oraal toegediend en bevindt zich in fase III klinische trials.

Romiplostim (Nplate™) is in Australië toegelaten voor de behandeling van trombopenie bij patiënten met chronische immuun thrombocytopenische purpura, een ziekte die gekenmerkt wordt door verhoogde afbraak van bloedplaatjes of een inadequate plaatjesproductie. Romiplostim is een recombinant eiwit dat wekelijks via een onderhuidse injectie wordt gegeven. Het behoort tot de geneesmiddelenklasse van trombopoëetine-receptor agonisten en werkt door het stimuleren van receptoren op speciale cellen in het beenmerg, de zogenaamde megakaryocyten. Dat leidt tot een verhoogd aantal bloedplaatjes. In een studie bij patiënten met laag-risico MDS patiënten met trombocytopenie, gaf romiplostim een duurzame response bij 18 (41%) patiënten, die gemiddeld 23 weken aanhield. Diverse lopende fase II studies bij MDS patiënten onderzoeken het nut van romiplostim bij trombocytopenie. Op dit moment wordt het middel niet aangeraden voor gebruik bij patiënten met bloedkanker of bij een aandoening als MDS.

Ziekteverloop beïnvloedende geneesmiddelen zijn behandelingen die de mogelijkheid hebben de onderliggende afwijkingen die MDS veroorzaken te beïnvloeden. Deze kunnen het natuurlijke verloop van de ziekte wijzigen en de overlevingskans vergroten. Het besluit om de behandeling van MDS door middel van disease modifying agents te laten verlopen, wordt gebaseerd op een aantal gebruikelijke triggers zoals transfusieafhankelijkheid, een toenemend aantal blasten, hoog-risico MDS en progressieve of symptomatische cytopenieën.

Door de FDA/EMA goedgekeurde middelen voor de behandeling van MDS

	Azacitidine	Decitabine Niet toegelaten in Europa voor MDS	Lenalidomide
Indicatie	Alle 5 FAB-subtypes (RA, RARS, RAEB, CMML, RAEB-t)	Int-1/Int-2/hoog risico MDS	Transfusieafhankelijke MDS met del(5q),
Klasse	Hypomethylerend middel	Hypomethylerend middel	Immunomodulerend middel
Belangrijkste klinische studies	CALGB 9221, fase I/II CALGB 8421, fase II (2000) Veiligheid en werkzaamheid vastgesteld AZA-001, fase III internationaal, multicenter Int-2, hoog-risico MDS Eerste overlevingsdata voor actieve behandelingen van MDS	D-0007, fase I/II (2003) Veiligheid en werkzaamheid vastgesteld ADOPT trial (2007) fase III gerandomiseerde, multicenter trial Nieuw doseringsschema Decitabine 20 mg/m ² IV gedurende 1 h, op dag 1–5 Poliklinische behandeling	MDS-001, fase I/II (2002) Veiligheid en werkzaamheid vastgesteld MDS-003, fase II multicenter studie, lenalidomide bij del(5q) leidde tot FDA-goedkeuring MDS-002, fase II multicenter studie, lenalidomide bij non-del(5q) low-Int-1 MDS. Bevestigde activiteit bij non-(del)5q MDS; Veiligheid en werkzaamheid bevestigd
Primaire eindpunten behaald (IWG)	Verbeterde algehele overleving Hematologische verbetering Transfusieafhankelijkheid Cytogenetische respons Veiligheid en werkzaamheid	Hematologische verbetering Transfusie-onafhankelijkheid Cytogenetische respons Werkzaamheid en veiligheid vastgesteld	Hematologische verbetering Transfusieafhankelijkheid Cytogenetische respons Veiligheid en werkzaamheid
Veelvoorkomende bijwerkingen	Myelosuppressie komt het vaakst voor Reacties op de injectieplaats Misselijkheid en overgeven Constipatie Gecontra-indiceerd bij patiënten met levertumoren Voorzichtigheid geboden bij patiënten met nierfunctiestoornissen Kan foetale schade veroorzaken	Myelosuppressie komt vaak voor Misselijkheid en braken Constipatie Hyperbilirubinemia Voorzichtigheid geboden bij patiënten met nierfunctiestoornissen Kan foetale schade veroorzaken	Myelosuppressie komt het vaakst voor Diarree Huiduitslag Aanpassing dosis nodig bij gestoorde nierfunctie Kan foetale schade veroorzaken
Wijze van gebruik	Subcutane kuur van 7 dagen Elke 28 dagen Poliklinische behandeling Behandeling voortzetten tot onacceptabele toxiciteit of ziekteprogressie	IV, gedurende 1 h, dag 1-5 Elke 28 dagen Poliklinische behandeling Behandeling voortzetten tot onacceptabele toxiciteit of ziekteprogressie	10 mg oraal dagelijks, dag 1–21 Elke 28 dagen Behandeling voortzetten tot onacceptabele toxiciteit of ziekteprogressie

Hypomethylerende middelen

Van hypermethylering, de opeenstapeling van methylgroepen op stukjes DNA, is bewezen dat het één van de factoren is die de ontwikkeling van MDS en leukemie veroorzaken. Deze methylgroepen remmen de genen die nodig zijn om bloedcellen op normale wijze te laten ontwikkelen en uitrijpen. Hypermethylering is een constant proces. Van hypomethylerende middelen, geneesmiddelen die de methylverbindingen blokkeren, is aangetoond dat ze de normale ontwikkeling van bloedcellen (hematopoëse) bij MDS-patiënten verbeteren door de geremde of uitgeschakelde genen weer aan te zetten. Op dit moment zijn er twee hypomethylerende middelen beschikbaar: 5-azacytidine (azacitidine) en 5-aza-2-deoxycytidine (decitabine).

Azacitidine (Vidaza®)

Azacitidine was het eerste geneesmiddel voor de specifieke behandeling van MDS dat door de FDA en de EMA werd goedgekeurd. Het wordt door middel van een subcutane (onderhuidse) of intraveneuze (niet in Europa) injectie toegediend. De doseringsschema's voor de intraveneuze en de subcutane injecties zijn hetzelfde. Meerdere klinische studies hebben aangetoond dat, vergeleken met patiënten die geen azacitidine ontvingen, MDS-patiënten die gedurende vier weken elke dag één subcutane injectie kregen blijvende hematologische verbetering vertoonden: een toename van het aantal rode bloedcellen en het hemoglobine en een afname van transfusieafhankelijkheid, een toenemend aantal witte bloedcellen of bloedplaatjes, en/of een vermindering van het percentage blasten in het beenmerg. Alle patiënten in de klinische studies, ongeacht of zij azacitidine toegediend kregen of niet, ontvingen ondersteunende zorg. Bij sommige klinische studies werd het optreden van AML bij patiënten die azacitidine toegediend kregen drastisch uitgesteld ten opzichte van patiënten die dit niet kregen. De resultaten van een groot onderzoek naar 358 hoog-risico MDS-patiënten (IPSS van intermediair-2 of hoog) toonden aan dat behandeling met azacitidine de algehele overleving aanzienlijk verlengde (24,4 maanden t.o.v. 15 maanden) in vergelijking tot patiënten die slechts conventionele zorg ontvingen (ofwel lage doses chemotherapie plus ondersteunende zorg, of standaard chemotherapie plus ondersteunende zorg). Er wordt ook onderzoek gedaan naar meer gerieflijke doseringsschema's (5-daags subcutaan schema) en korte intraveneuze toedieningen. De meest voorkomende bijwerkingen van azacitidine zijn myelosuppressie, misselijkheid, constipatie en reacties rondom het injectiegebied. Een orale vorm wordt nu in klinisch onderzoek getest.

Decitabine (Dacogen®) (In Europa niet geregistreerd voor behandeling van MDS)

Decitabine (5-deoxyazacitidine) is een DNA-hypomethylerend middel, net als azacitidine, en werkt hetzelfde. Met andere woorden, decitabine vermindert de methylering van DNA en herstelt het normale functioneren van de tumorsuppressorgenen bij MDS. Positieve bevindingen uit een grote klinische studie (fase III) die decitabine en ondersteunende zorg met elkaar vergeleken toonden aan dat van de 170 patiënten met gemiddeld- tot hoog- risico MDS die aan de studie deelnamen er een aanzienlijk hoger responspercentage te zien was bij patiënten die decitabine toegediend kregen: 17% bij patiënten die met decitabine behandeld werden, 0% bij patiënten die normale zorg ontvingen. De respons duurde ongeveer 10 maanden. Patiënten die reageerden op de decitabine werden of bleven transfusieonafhankelijk. Daarnaast, bij patiënten die op decitabine reageerden (volledig of gedeeltelijk) duurde het langer voor hun ziekte zich ontwikkelde tot AML. Tevens werd hun overleving verlengd ten opzichte van patiënten die slechts ondersteunende zorg kregen. De meest voorkomende bijwerkingen van decitabine zijn myelosuppressie, misselijkheid en constipatie.

Immunomodulerende middelen

Immunomodulerende middelen zijn een vorm van disease modifying treatment die zich richt op de micro- omgeving van het beenmerg en op elementen van afwijkende MDS-cellen (maligne klonen). Revlimid® (lenalidomide) is goedgekeurd voor MDS-patiënten met bloedarmoede en een laag- of intermediair-1 risico, en voornamelijk voor patiënten met 5q- die transfusieafhankelijk zijn. Lenalidomide wordt oraal toegediend in de vorm van capsules.

Onderzoek heeft aangetoond dat 67% van de MDS-patiënten met symptomatische bloedarmoede en 5q- deletie die met lenalidomide behandeld zijn transfusieonafhankelijk geworden zijn. Bij nog eens 9% van de patiënten verminderde de noodzaak tot transfusies met 50% of meer. Tevens werd er een volledige cytogenetische respons (er konden geen chromosoomafwijkingen meer gevonden worden) bij 45% van de patiënten waargenomen. Bij dit onderzoek was de respons op lenalidomide duurzaam en snel, met een gemiddelde responsietijd van 4,6 weken. De meeste patiënten ontvingen continu dagelijkse doses van 10 mg lenalidomide. Sommige patiënten ervoeren bijwerkingen zoals huiduitslag, jeuk, vermoeidheid, diarree en misselijkheid. Omdat lenalidomide analoog (een chemisch evenbeeld) is aan thalidomide, bestaat de kans op geboortefwijkingen bij gebruik. Onderzoek naar het gebruik van lenalidomide bij MDS- patiënten zonder chromosoom 5q- heeft aangetoond dat de noodzaak tot transfusie van rode bloedcellen bij 43% van de patiënten verminderd werd en bij 26% zelfs helemaal verdween. De meerderheid van de patiënten had een zware transfusiebehoefte (twee of meer rode bloedceleenheden per maand).

Immunosuppressieve middelen

Immunosuppressiva, hoewel niet door de FDA en EMA goedgekeurd voor de behandeling van MDS, kunnen in een klinische studie toegediend worden bij patiënten met laag-risico of hypocellulaire MDS.

Ciclosporine wordt voornamelijk gebruikt om afstoting af te remmen. In lage doses kan het gebruikt worden voor de behandeling van hypocellulaire MDS met refractaire anemie (RA).

Antithymocytenoglobuline (ATG) is een middel dat T-lymfocyten afbreekt. ATG is een medicijn van gezuiverd diereneiwit. Het moet in het ziekenhuis worden toegediend met streng toezicht op anafylactische reacties.

Alemtuzumab (Campath) is een antilichaam tegen de CD52-receptor dat gevonden kan worden op vele volwassen immuuncellen waaronder de T- en B-cellen. Het wordt voornamelijk bij klinische studies ingezet.

Inductiechemotherapie

Bij patiënten met hoog-risico MDS is ziekteprogressie tot AML een stuk waarschijnlijker. Om deze reden kan uw arts u intensieve, hoge-dosis of inductiechemotherapie aanraden. Deze behandeling kan de MDS onder controle brengen door de myelodysplastische cellen te vernietigen. Inductietherapie of intensieve chemotherapie voor MDS verwijst naar de cytotoxische (celdodende) combinatie van methoden die ook gebruikt wordt om AML te behandelen. Intensieve chemotherapie kan ook geschikt zijn voor patiënten met een laag-risico of gemiddeld-1-risico MDS, die 70jaar of jonger zijn, en die in goede lichamelijke conditie verkeren.

Bekende bijwerkingen die vaak voorkomen zijn haaruitval, mondzweren, misselijkheid, overgeven, diarree en ontstekingen. Er is een aantal verschillende medicijnen en combinaties van medicijnen voor chemotherapie dat gebruikt kan worden. Elk van deze methoden beïnvloedt de normale cellen van het lichaam in combinatie met de MDS-cellen. Om deze reden vereist deze soort behandeling meestal opname in het ziekenhuis van een aantal dagen tot weken. De precieze duur van de ziekenhuisopname hangt af van hoe goed het lichaam op de therapie reageert en hoe snel het beenmerg en de andere lichaamscellen zich herstellen. Ingrijpende ondersteunende zorg kan bestaan uit transfusies, intraveneuze vloeistoffen, antibiotica, voedingsondersteuning, pijnbestrijding en psychosociale ondersteuning. Zodra er tekenen zijn van beenmergherstel (verbeterde waarden) en de verbetering van bijwerkingen zal u uit het ziekenhuis ontslagen worden om in een poliklinische setting verder behandeld te worden. Helaas is de kans dat MDS door middel van inductiechemotherapie onder controle gebracht kan worden slechts zo'n 30%. Zelfs in gevallen waarbij de behandeling effectief gebleken is kan de ziekte binnen twaalf maanden terugkeren. Ingrijpende chemotherapie is derhalve slechts voor een minderheid van MDS-patiënten weggelegd.

Verwijzingen:

Kurtin, S. (2011) *J Adv Pract Oncol*, 2 (Suppl. 2), 7-18

Ridgeway, J. *ve d.z Clin J Oncol Nurs*, 16 (3, Suppl. 1), 9-22

Palliatieve zorg richt zich op het verlichten van pijn en lijden bij mensen met ziekte. Het nut van palliatieve zorg wordt algemeen erkend. Palliatieve zorg is vastgelegd in richtlijnen van medisch specialisten.

Wat is palliatieve zorg voor MDS?

Myelodysplastische syndromen (MDS) kunnen zowel het lichaam als de geest beïnvloeden. Patiënten met MDS, hun mantelzorgers en hun naasten kunnen tijdens één of meerdere fases van de ziekte problemen ervaren. Zodra de diagnose MDS gesteld is, kan er begonnen worden met palliatieve zorg. De meeste oncologische professionals zullen onderdelen van de palliatieve zorg toepassen in uw dagelijkse zorg. Palliatieve zorg kan ondersteuning bieden bij:

- Moeilijke beslissingen met betrekking tot de behandeling
- Fysieke symptomen, bijvoorbeeld pijn, overgeven, diarree, constipatie, vermoeidheid, voedingsbehoeften, etc.
- Emotionele symptomen als depressie en angst.
- Sociale behoefte
- Spirituele hulp

Het palliatieve zorgteam

Het palliatieve zorgteam werkt met de patiënt en de mantelzorgers samen om zijn/haar behoeftes, doelen en angsten in kaart te brengen. Palliatieve gezondheidszorg maakt gebruik van een multidisciplinaire behandeling van patiënten. Zo onderhoudt het palliatieve team contact met artsen, apothekers, verplegers, sociaal werkers, psychologen en andere zorgverleners om een zorgplan op te stellen. Dit samengestelde zorgplan dient ervoor om zo veel mogelijk verlichting, op zo veel mogelijk verschillende aspecten van het leven te bieden. Deze multidisciplinaire aanpak stelt het palliatieve zorgteam in staat om fysieke, emotionele, spirituele en sociale zorgen die gevorderde en/of ongeneeslijke ziektes met zich meebrengen aan te kaarten. Sommige kankercentra of -klinieken hebben speciale palliatieve zorgteams; andere centra hebben op verzoek de beschikking over speciaal opgeleid personeel. Een palliatief zorgteam kan één of meerdere van de volgende specialisten bevatten:

- Arts(en)
- Verpleegkundig specialisten of doktersassistenten
- Oncologisch verpleegkundig specialisten
- Maatschappelijk werker(s)
- Religieuze en/of andere spirituele ondersteuningsdiensten
- Voedingsdeskundige
- Fysiotherapeut

Patiënten met longkanker die in de beginfasen van hun ziekte palliatieve zorg ontvingen hadden een betere kwaliteit van leven, minder last van depressie en leefden langer dan patiënten die geen palliatieve zorg kregen. Hoewel meer onderzoek naar MDS nodig is wijst dit onderzoek erop dat patiënten baat kunnen hebben bij het ontvangen van palliatieve zorg in de beginfase van MDS. Ondanks het feit dat palliatieve zorg niet bedoeld is om MDS te genezen, kan de overlevingskans wel gelijk vergroot worden door de patiënt en zijn/haar naasten voor te bereiden op wat er mogelijk in het verschiet ligt.

Wat is beenmergtransplantatie?

Een beenmergtransplantatie (BMT) – ook wel stamceltransplantatie of hematopoëtische stamceltransplantatie (HSCT) genoemd – houdt de behandeling met hoge doses chemotherapie en mogelijk bestraling in, gevolgd door het inbrengen van stamcellen (voorlopercellen). Deze stamcellen hebben het vermogen om beenmergfuncties te herstellen (zie: *Wat doet het beenmerg?*). Aan deze procedure zijn aanzienlijke risico's verbonden. Daarom is deze behandeling, ondanks het feit dat bloed- of beenmergtransplantaties MDS mogelijk kunnen genezen, voor slechts een klein gedeelte van volwassen MDS-patiënten beschikbaar.

Beenmergtransplantatie

Allogene beenmergtransplantatie biedt momenteel de enige optie met de mogelijkheid om de maligne MDS-kloon (MDS-voorlopercellen) volledig uit het beenmerg te verwijderen. Het verwijderen van de MDS-kloon is noodzakelijk om MDS te “genezen”. Als het enige bewezen geneesmiddel tegen MDS, dient allogene hematopoëtische stamceltransplantatie (HSCT) te worden overwogen bij patiënten met hoog-risico MDS die geschikt zijn voor beenmergtransplantatie (zie: *Kom ik in aanmerking voor een beenmergtransplantatie?*). Allogene beenmergtransplantaties zijn de meest ingrijpende vorm van behandeling en zijn voor de meeste MDS-patiënten niet geschikt.

Er zijn verschillende typen transplantaties: autoloog en allogeen. Autologe stamcellen worden uit de patiënt gehaald en gebruikt bij de transplantatie van diezelfde patiënt. Allogene stamcellen worden verkregen van donors die genetisch zo veel mogelijk lijken op de patiënt die de ingreep zal ondergaan. Deze donor is meestal een broer of zus, maar kan ook een vrijwillige donor zijn die geen familie van de patiënt is. Allogene stamceltransplantaties komen het vaakst voor bij MDS.

De allogene stamcellen worden doorgaans verkregen uit het bloed van de donor, nadat deze medicatie heeft gekregen om de productie van stamcellen te stimuleren. Deze cellen noemt men gemobiliseerde perifere bloedstamcellen. Zeer zelden worden ook cellen uit het beenmerg van de donor gehaald. Deze cellen noemt men beenmergstamcellen.

U zult getest worden op humaan leukocytenantigen (HLA) om uw bloedprofiel vast te stellen. Deze test is vrij eenvoudig, maar is van essentieel belang om de perfecte “match” voor uw transplantatie te vinden. HLA-antigenen zijn eiwitten die aan het oppervlak van de meeste cellen in uw lichaam te vinden zijn. Uw immuunsysteem gebruikt deze om te herkennen welke cellen er in uw lichaam horen, en welke niet. De typering van het humaan leukocytenantigen (HLA) wordt gebruikt om patiënten en donors voor stamcel- en beenmergtransplantaties met elkaar te matchen.

Kom ik in aanmerking voor een beenmergtransplantatie?

De eerste stap naar een beenmergtransplantatie is te bepalen of u een geschikte kandidaat bent voor deze behandeling. Uw hematoloog en het zorgteam zullen verschillende onderzoeken doen om uw geschiktheid te bepalen. De belangrijkste criteria zijn:

- Leeftijd lager dan 65 jaar (uitzonderingen kunnen bij sommige centra gemaakt worden)
- Beschikbaarheid van een HLA-identieke donor
- Goede hart-, long-, lever- en nierfunctie
- Fysiek actief, en in staat om dagelijkse activiteiten zelfstandig uit te voeren.

Kandidaat
voor BMT?



Bloed- of beenmergtransplantatie is een complex en omvangrijk proces dat meerdere stappen behelst. Het is belangrijk voor u en uw verzorger(s) dat u vertrouwd raakt met elke stap. Dit zal u helpen uw tijdsplanning, uw middelen en de gebieden waar u hulp nodig zou kunnen hebben in kaart te brengen.

1. **Pre-transplantatiebehandeling** – Het is altijd het beste als uw MDS goed onder controle is voor u begint met de transplantatie. Dit vereist ziektebeeld beïnvloedende behandelingen.
2. **Het plannen van de transplantatie** – (zie: *Transplantatieplanning*)
3. **Zoektocht naar een donor** – Tijdens uw transplantieplanning zal u gevraagd worden of u broers of zussen heeft die mogelijk als donor willen fungeren. Als die er niet zijn, zal er gezocht worden naar een geschikte donor. Dit kan enkele dagen tot een aantal maanden duren. In sommige gevallen wordt er geen geschikte donor gevonden. De beste donor zal overeenkomen met al uw genetische markers. In sommige gevallen worden donors die met de meeste, maar niet alle markers overeenkomen overwogen. Dit type transplantatie (mismatch) brengt grotere risico's met zich mee.
4. **Toestemming** – Zodra er een donor gevonden is, gaat u met uw verzorgers naar het transplantatiecentrum. Hier gaat men in op de mogelijke risico's en de voordelen die de transplantatie voor u met zich meebrengen. Het is belangrijk om vragen die u of uw verzorger heeft voorafgaand aan het bezoek voor te bereiden. Als u door wilt gaan met de transplantatie, moet u een toestemmingsformulier tekenen voordat u opgenomen kunt worden.
5. **Vorbereidingsfase** – Voordat men met de transplantatie begint krijgt u een hoge dosis chemotherapie om de overgebleven stukjes beenmerg die de MDS-kloon bevatten te verwijderen. De ruimte die hierdoor in het beenmerg ontstaat, biedt plaats voor de nieuwe stamcellen van uw donor. De nieuwe stamcellen zullen het beenmerg met nieuwe voorloper- of stamcellen bevolken. Deze behandelingsfase vereist een ziekenhuisopname van enkele weken.
6. **Het inbrengen van stamcellen** – De dag van inbrengen, ofwel de transplantatie, wordt vaak "Dag Nul" genoemd. De donorstamcellen worden via een infuus ingebracht. Het daadwerkelijke inbrengen kan tot een uur duren. De duur van de transplantatie hangt af van het aantal HSC-producten die ingebracht moeten worden.
7. **Aanmaak** – Het herstel van de bloedwaarden, de aanmaak van bloedcellen, is het eerste teken dat de getransplanteerde stamcellen uw beenmerg hebben bevolkt. Ze zullen nu ook beginnen met het produceren van bloedelementen. Die aanmaak is bereikt wanneer de neutrofiële granulocyten drie opeenvolgende dagen meer dan $0,5 \times 10^9$ cellen per liter, of ten minste één dag meer dan $1,0 \times 10^9$ cellen per liter bedragen en wanneer de bloedplaatjes, minstens 7 dagen los van transfusie, meer dan 20×10^9 per liter bedragen.
8. **De bijwerkingen van transplantatie controleren** – Van allogene stamceltransplantaties is bekend dat ze de nodige bijwerkingen met zich mee brengen, zowel tijdens als na de transplantatie. Deze bijwerkingen zullen met u en uw verzorger(s) doorgenomen worden tijdens het pre-transplantatie bezoek.

Een transplantatiecentrum selecteren

Zodra u en uw zorgteam hebben bepaald dat een stamcel- of beenmergtransplantatie een goede behandeloptie voor uw MDS is, is er een aantal dingen dat u en uw verzorger(s) in acht dienen te houden.

Hoe kies ik een beenmergtransplantatiecentrum?

Er is een aantal dingen waar u rekening moet houden alvorens u een transplantatiecentrum kiest:

- De aanbevelingen die uw hematoloog heeft gedaan
- De afstand van het centrum naar uw huis

De planning van de beenmergtransplantatie

Als u een geschikt transplantatiecentrum heeft gevonden, zal u worden opgeroepen voor de voorbereidende gesprekken. Dit kan enige dagen duren en zal onder andere een aantal bloedonderzoeken, röntgenonderzoeken, longfunctieonderzoek en een beenmergpunctie omvatten. Ook zult u leden van het transplantatieteam ontmoeten, waaronder de artsen, verplegers, en in sommige gevallen de maatschappelijk werker en/of diëtiste.

Al deze onderzoeken zijn bedoeld om vast te stellen dat een stamceltransplantatie inderdaad de best mogelijke behandeling voor u is.

Welke vragen zou ik mijn arts moeten stellen?

Er is een aantal vragen dat u en uw verzorgers zouden kunnen stellen als u de leden van het transplantatieteam ontmoet:

1. Welke onderzoeken worden er nog vóór de transplantatie uitgevoerd?
2. Hoeveel ervaring heeft het team met de behandeling van MDS?
3. Hoe lang verblijft de gemiddelde patiënt na de transplantatie in het ziekenhuis?
4. Hoe vaak dien ik na ontslag uit het ziekenhuis op controle te komen?
5. Is er op de lange termijn nazorg voor de symptomen die in de eerste maanden na de transplantatie op kunnen treden?
6. Wordt mij, mijn donor, mijn verzorger en mijn familie emotionele ondersteuning aangeboden?
7. Wat wordt er van mij verwacht?
8. Wat is de slagingskans?
9. Wat kunnen mijn mantelzorgers verwachten?

Wat zijn klinische studies?

Klinische studies bieden behandelopties onder de begeleiding van een onderzoeksprotocol. Ze bieden een aantal belangrijke voordelen:

1. Ze zijn een belangrijk onderdeel in de ontwikkeling van nieuwe behandelingen voor MDS en andere ziektes.
2. Ze helpen diagnostische technieken te verbeteren.
3. Ze stellen nieuwe doelen voor behandeling.
4. Sommige behandelingen zijn alleen in de setting van een klinische studie beschikbaar.
5. Ze helpen de behandelstrategieën te verbeteren, bijvoorbeeld de ontwikkeling van de IPSS-R (zie: Mijn IPSS-R score).
6. Ze helpen de behandeling van bijwerkingen te verbeteren.
7. Ze bieden een manier om de kwaliteit van leven te onderzoeken, terwijl de ziekte of de behandeling van de ziekte bestudeerd wordt.

Over klinische studies



Een klinische studie valt onder één van vier fasen

Fase I	In deze fase wordt een medicijn voor het eerst bij mensen gebruikt. De studie is ontwikkeld om de dosering, de wijze van toediening (oraal, of door middel van injectie) en de frequentie van toediening (hoeveel keer per dag of week) vast te stellen. In deze fase beginnen onderzoekers ook de veiligheid van het medicijn te bepalen. Fase 1 van de studie richt zich op een kleine groep (15-30) volwassenen.
Fase II	Patiënten met de ziekte ontvangen het medicijn in de dosering die in de vorige fase bepaald is. Fase 2 van de studie richt zich op het vaststellen van de effectiviteit van het medicijn en biedt aanvullende informatie over de veiligheid ervan. Aan een studie die zich in de tweede fase bevindt doen meestal minder dan 100 mensen mee.
Fase III	Het geneesmiddel wordt exclusief, of tegenover een ander – reeds goedgekeurd – medicijn getest. Een typische fase 3-studie onderzoekt een grote hoeveelheid (100-1000) patiënten. Als het een vergelijkende studie betreft, dan wordt ofwel het nieuwe, of het standaard medicijn via loting bij patiënten toegediend.
Fase IV	In fase 4 ondergaat het medicijn – dat inmiddels is goedgekeurd – verdere analyse in een grote groep patiënten (een paar honderd tot een paar duizend).

Sommige proeven, onderzoeken en studies verlopen niet in fasen. Deze processen onderzoeken de effectiviteit van bijvoorbeeld nieuwe opsporingsmethoden. De resultaten worden vergeleken met die van een controlegroep.

Deelnemen aan een klinische studie

Hoe wordt een klinische studie uitgevoerd?

Klinische studies worden meestal uitgevoerd in een gespecialiseerd ziekenhuis en worden over het algemeen gecoördineerd door een hoofdonderzoeker. Waarschijnlijk zult u ook een aantal andere leden van het onderzoeksteam ontmoeten als u meedoet aan een klinische studie. Al deze leden werken eraan om te garanderen dat uw behandeling conform de richtlijnen van de studie verloopt en dat uw veiligheid altijd gewaarborgd blijft.

Leden van het onderzoeksteam

1. Hoofdonderzoeker
2. Statistici
3. Ander kliniekpersoneel: artsen, verpleegkundigen, wetenschappers
4. Onderzoeksverpleegkundigen
5. Datamanagers/datareviewers

Hoe worden klinische studies bewaakt?

Het toezicht op klinische studies naar de behandeling van kanker wordt door verschillende instanties verzorgd. De belangrijkste doelstellingen zijn het waarborgen van de veiligheid van de patiënten en de strikte naleving van de wetenschappelijke normen.

De volgende groepen zijn betrokken bij de beoordeling van de studie alvorens er patiënten kunnen worden geworven.

- De medisch-ethische commissie van de instellingen. Die beoordelen het ontwerp van de test op de veiligheid van de patiënt en de wetenschappelijke waarde. De leden van deze commissie zullen, in samenwerking met de hoofdonderzoeker en de rest van het onderzoeksteam, het gehele verloop van de studie in de gaten blijven houden.
- Een wetenschappelijk panel. Een panel van experts die de klinische studie bestuderen om er zeker van te zijn dat deze gebaseerd is op deugdelijke wetenschappelijke principes.
- Een commissie voor data en veiligheid. Een onafhankelijk comité van artsen, onderzoekers, statistici en andere experts die de data en de veiligheid van de studie overzien.
- Financiers, bijvoorbeeld KWF Kankerbestrijding, die subsidies voor het uitvoeren van klinische studies geeft.

De belangrijkste elementen van een klinische studie

Patiëntbescherming: De veiligheid van de patiënt is bij alle klinische studies van groot belang. De potentiële risico's en voordelen van elke studie worden door verschillende groepen zorgvuldig beoordeeld. U zult een toestemmingsformulier ontvangen waarin de risico's en de voordelen van de klinische studie gedetailleerd worden omschreven. Privacy van de patiënt is ook een belangrijk onderdeel van de veiligheid van de patiënt. De gegevens die tijdens de klinische studie worden verzameld, zullen door middel van een studienummer bewaard worden, en worden slechts gedeeld door leden van het onderzoeksteam, die allen een geheimhoudingsovereenkomst getekend hebben.

Geïnformeerde weloverwogen toestemming: Voor u aan de klinische studie deel kunt nemen dient het onderzoeksteam u gedetailleerde informatie over de studie te verschaffen. Deze informatie moet ten minste het volgende bevatten: het doel van de studie, mogelijke risico's en voordelen, het behandelplan (protocol en schema) en uw recht om zich te allen tijde uit de studie terug te trekken. U wordt aangemoedigd om tijdens dit gesprek vragen te stellen om er zeker van te zijn dat u de studie volledig begrijpt. Vervolgens tekent u een toestemmingsformulier dat deze informatie en de documenten betreffende uw geïnformeerde weloverwogen toestemming bevat.

Kom ik in aanmerking voor deelname aan een klinische studie?

Elke klinische studie heeft zijn eigen specifieke criteria voor deelname. Deze criteria zorgen ervoor dat de specifieke wetenschappelijke doelstellingen van de studie en de veiligheid van de patiënt gewaarborgd zijn. U zult vóór de studie gescreend worden om er zeker van te zijn dat u aan alle criteria voldoet. Aanvullend onderzoek zal verricht worden nadat u het toestemmingsformulier voor de studie getekend heeft. In sommige gevallen kan het zo zijn dat, wanneer de onderzoeken verricht zijn, de patiënt niet aan alle selectiecriteria voldoet. De patiënt kan dan niet aan de studie deelnemen.

Welke vragen zou ik moeten stellen over het meedoen aan een klinische studie?

Onderstaande vragen worden meestal tijdens het toestemmingsgesprek beantwoord:

1. Waarom wordt deze klinische studie uitgevoerd?
2. Wat zijn de mogelijke voordelen van deze studie?
3. Welke potentiële risico's zijn er aan deze studie verbonden?
4. Wat kan ik van dag tot dag verwachten (frequentie en duur van het bezoek, soorten onderzoek)?
5. Met wie kan ik contact opnemen als ik last heb van bijwerkingen?
6. Welke kosten zijn er aan deelname verbonden (bijvoorbeeld extra reiskosten)?
7. Welke andere behandelopties heb ik als ik niet aan de studie meedoe?
8. Hoe lang duurt mijn deelname aan de studie?
9. Wat gebeurt er als de behandeling niet effectief is?

Informatie over de goedkeuring van medicijnen en klinische studies

Het Europees Geneesmiddelenbureau European Medicines Agency (EMA)

Een organisatie van de EU, gevestigd in Londen. Deze organisatie is verantwoordelijk voor het toelaten van medicijnen die door de farmaceutische industrie ontwikkeld zijn en bedoeld zijn voor gebruik binnen de Europese Unie.

www.ema.europa.eu

College ter Beoordeling van Geneesmiddelen

Nederlandse organisatie, die werkzaamheid, risico's en kwaliteit van geneesmiddelen bewaakt.

www.cbg-meb.nl

Federaal agentschap voor geneesmiddelen en gezondheidsproducten

Belgische organisatie die de kwaliteit, de veiligheid en de doeltreffendheid van geneesmiddelen bewaakt.

www.fagg-afmps.be

Er worden steeds meer experimentele medicijnen getest voor mogelijk gebruik bij de behandeling van MDS. Veel klinische studies zijn erop gericht om nieuwe doelwitten in de MDS-kloon in de micro-omgeving van het beenmerg te lokaliseren (zie: *Wat gebeurt er met het beenmerg bij MDS?*).

Andere studies onderzoeken de manier waarop reeds bestaande geneesmiddelen kunnen worden gecombineerd met nieuwe stoffen. Door een combinatie van medicijnen te gebruiken die meer dan één doelgebied bestrijkt hoopt men een effectievere behandeling van MDS te vinden. Deelname aan een klinische studie zou u een behandeling kunnen bieden die anders niet voor u beschikbaar is. Vraag uw zorgverlener naar de mogelijkheid tot deelname aan een klinische studie.

De grotere hematologische klinieken bieden zo nu en dan de mogelijkheid om aan een klinische studie deel te nemen. Welke klinische studie er voor u beschikbaar is hangt van uw aandoening af. Meer informatie over klinische studies kan worden verkregen door contact op te nemen met de MDS Foundation, Ins www.MDS-Foundation.org

In Nederland beschikbare klinische studies zijn te vinden op de website van de HOVON (www.hovon.nl) en ook op kanker.nl (www.kanker.nl/bibliotheek/kankeronderzoek).

Verwijzingen:

Kurtin, S. ve d. (2012) *Clin J Oncol Nurs*, 16S, 3, 58-64
National Institutes of Health @ www.clinicaltrials.gov

Hoe vaak komt MDS voor bij kinderen?

MDS is voornamelijk een ziekte van ouderen (de meeste patiënten zijn ouder dan 65), maar kinderen kunnen wel degelijk MDS krijgen. MDS bij kinderen is zeldzaam (1-4 gevallen per miljoen per jaar). De mediane leeftijd waarop MDS zich voordoet bij kinderen is 6,8 jaar. Het aantal jongens en meisjes met MDS is ongeveer gelijk.

Wat veroorzaakt MDS bij kinderen?

MDS kan zich voordoen bij kinderen die verder gezond zijn. Er zijn aanwijzingen dat bepaalde kinderen met een aanleg voor de ontwikkeling van MDS geboren worden. Deze aanleg kan worden beschouwd als een schakelaar die door externe factoren kan worden aangezet. De belangrijkste aanwijsbare oorzaak van MDS zijn aangeboren en genetische syndromen. Deze komen voor bij zo'n 50% van de pediatrische patiënten. Als de externe factor niet kan worden ontdekt, wordt de ziekte als "primaire MDS" aangeduid.

MDS kan zich ook ontwikkelen bij kinderen bij wie uitlokkende factoren bekend zijn en wordt dan "secundaire MDS" genoemd. Secundaire MDS kan zich voordoen bij kinderen die chemo- of radiotherapie voor een andere soort kanker hebben ontvangen. Kinderen die, voor te genezen soorten kanker, chemotherapie krijgen, of die daarvoor bestraling hebben gehad, lopen het risico om binnen tien jaar na de behandeling secundaire MDS te ontwikkelen.

Secundaire MDS wordt ook waargenomen bij erfelijke beenmergstoornissen, zoals Fanconi-anemie of Diamond-Blackfan-anemie, verworven aplastische anemie, en ook bij familiale MDS (patiënten met een eerstegraads familielid met MDS). Hoewel dit uiterst zeldzaam is, lijken sommige families aanleg te hebben om MDS te ontwikkelen. Het is zeer ongewoon als bij meerdere familieleden, zoals broers en zussen, MDS vastgesteld wordt. Factoren waarvan wordt gezegd dat ze te maken hebben met de ontwikkeling van kinder-MDS staan hieronder.

Predisponerende factoren bij kinderen met MDS

- Reeds bestaande afwijkingen in het beenmerg
- Fanconi-anemie
- Het syndroom van Kostmann
- Het syndroom van Diamond-Blackfan
- Het syndroom van Shwachman
- Het syndroom van Down (trisomie 21)
- Mozaïek trisomie 8 (sommige, maar niet alle, cellen hebben een extra chromosoom 8)
- Ernstige congenitale neutropenie
- Het syndroom van Bloom
- Het syndroom van Noonan
- Het syndroom van Dubowitz
- Mitochondriale cytopathie
- Familiaire MDS of leukemie
- Eerdere chemotherapie en/of bestraling (behandeling gerelateerde MDS)

Kinderen en hun familieleden vragen zich vaak af of MDS besmettelijk is. Er is geen bewijs dat MDS door een virus wordt veroorzaakt. MDS kan dus niet worden "overgedragen" aan naasten. Ook is er geen bewijs dat bepaalde voedingsmiddelen MDS zouden kunnen veroorzaken.

Welke symptomen vertonen kinderen bij MDS?

In de beginstadiën van MDS kan het zo zijn dat kinderen helemaal geen symptomen vertonen. Een standaard bloedonderzoek kan cytopenieën (lage bloedwaarden) aan het licht brengen. Soms is het aantal witte bloedcellen en bloedplaatjes laag, terwijl het hemoglobinegehalte normaal blijft. Kinderen met MDS kunnen niet-specifieke symptomen vertonen, zoals een bleke huid, vermoeidheid, petechiën (kleine rode of paarse vlekjes op de huid) of terugkerende infecties. In sommige gevallen kunnen zich ernstigere symptomen voordoen, zoals kortademigheid, zwakte of bloedingen.

Is MDS dodelijk?

Het onvermogen van het beenmerg om gezonde, volwassen cellen te produceren is een geleidelijk proces. Daarom is MDS niet per definitie terminaal. Sommige kinderen kunnen echter bezwijken aan de onmiddellijke effecten van de ziekte en het geleidelijke beenmergfalen. Bij een klein percentage van de kinderen met MDS kan de ziekte zich ontwikkelen tot acute myeloïde leukemie (AML).

Pediatrische MDS kan per geval verschillen qua ziekteverloop en uitkomst. Sommige kinderen met refractaire cytopenie of RAEB kunnen vele maanden tot jaren stabiel blijven, terwijl de toestand van anderen snel kan verslechteren. Monosomie 7 wordt, anders dan bij volwassenen, niet geassocieerd met een slechte prognose; sommige onderzoeken hebben echter uitgewezen dat de MDS van kinderen met monosomie 7 zich sneller ontwikkelt tot AML.

Hoe ernstig is de MDS van mijn kind?

Een nauwkeurige classificatie van MDS is essentieel om het ziekteverloop van uw kind te kunnen voorspellen. Het

is tevens van groot belang voor de hematoloog om de best mogelijke behandeling voor uw kind te selecteren. Omdat het ziekteverloop van MDS per geval zo enorm kan verschillen zijn er verscheidene classificatiesystemen beschikbaar. Deze systemen zijn ontwikkeld om verschillende subtypen van de myelodysplastische syndromen te kunnen herkennen en komen voort uit de systemen die bij volwassen vormen van MDS gebruikt worden.

Het volwassen classificatiesysteem van de World Health Organization (WHO) is herzien om van toepassing te kunnen zijn op pediatrische MDS. Het herziene WHO-classificatiesysteem voor pediatrische MDS verdeelt de myelodysplastische en myeloproliferatieve stoornissen onder in drie categorieën: (1) volwassen MDS, (2) stoornissen die aan het syndroom van Down gerelateerd zijn en (3) juveniele myelomonocytaire leukemie (JMML).

Herziene versie van de WHO-classificatie van MDS bij kinderen (2008)

Myelodysplastische syndromen

- Refractaire cytopenie (RC) – blasten in het bloed <2%, blasten in het beenmerg <5%
- Refractaire anemie met exces aan blasten (RAEB) – blasten in het bloed >2%, in het beenmerg 5-19%
- Refractaire anemie met exces aan blasten in transformatie (RAEB-t) – blasten in het beenmerg 20-29%
- AML met MDS-gerelateerde veranderingen – blasten in het perifere bloed of beenmerg >20%

Myelodysplastische/Myeloproliferatieve ziekten

- Juveniele myelomonocytaire leukemie (JMML)

Met het syndroom van Down-geassocieerde ziekten

- Transiënte abnormale myelopoïese
- Myeloïde leukemie bij kinderen met het syndroom van Down

Met het syndroom van Down geassocieerde ziekte

Ongeveer 10% van alle pasgeborenen met het syndroom van Down ontwikkelen de voorbijgaande myeloproliferatieve ziekte (transient myeloproliferative disorder; TMD). Bij TMD is er een abnormaal hoog aantal onvolwassen witte bloedcellen in het bloed aanwezig. De meeste kinderen met TMD herstellen binnen een paar weken uit zichzelf. Een minderheid van de kinderen ontwikkelt een vorm van acute myeloïde leukemie (AML) die M7-AML genoemd wordt. Bij kinderen met het syndroom van Down is myeloïde leukemie verbonden aan MDS, al heeft het zijn eigen kenmerken.

De blastcellen van nagenoeg al deze kinderen hebben een specifieke afwijking in het gen dat de normale ontwikkelingen van rode bloedcellen en bloedplaatjes verzorgt. Deze mutatie kan nuttig zijn bij het vaststellen van de ziekte. M7-AML is erg gevoelig voor chemotherapie. Kinderen met TMD die M7-AML hebben reageren doorgaans goed op AML-chemotherapie.

Juveniele myelomonocyttaire leukemie (JMML)

De term JMML bevat ook andere kinderleukemieën die voorheen juveniele chronische myeloïde leukemie, chronische myelomonocyttaire leukemie en het infantiele monosomie 7-syndroom genoemd werden. JMML doet zich doorgaans op zeer jonge leeftijd (jonger dan 2 jaar) voor, en ziet men vaker bij jongetjes dan bij meisjes. Ongeveer 25% van alle pediatrische MDS-patiënten lijdt aan JMML. JMML wordt vaak in verband gebracht met andere erfelijke ziekten en andere beenmergstatoornissen. In het geval van JMML ontwikkelen veel beenmergstamcellen zich tot twee typen witte bloedcellen: monocyten en myelocyten. Sommige van deze cellen rijpen nooit volledig uit, of blijven blasten en kunnen hun normale taken daarom niet uitvoeren. Deze niet-functionerende cellen stapelen zich op in het beenmerg en zitten de productie van rode en witte bloedcellen in de weg. Dit kan leiden tot bloedarmoede en infecties.

De uitkomst van JMML verschilt per patiënt en hangt af van factoren zoals de leeftijd waarop de diagnose gesteld is, het aantal bloedplaatjes, de hoeveelheid foetaal hemoglobine en chromosomale veranderingen.

Hoe wordt MDS bij kinderen behandeld?

Er zijn verschillende behandelmethoden voor pediatrische MDS (zie ook: *Algemene aspecten van de behandeling van MDS*). Vele behandelingen die ook gebruikt worden bij volwassenen worden ook in pediatrische klinische studies onderzocht (zie: *Klinische studies*). Allogene hematopoëtische stamceltransplantatie (HSCT) biedt de beste mogelijkheid tot genezing (zie: *Beenmergtransplantatie*).

Hoe verschilt kinder MDS van volwassen MDS?

Criteria	Volwassen MDS	Kinder MDS
Incidentie (miljoen/jaar)	>30	0,5-4
Refractaire anemie met ringsideroblasten	20%-25%	<2%
Cytogenetische afwijkingen	30%-50%	50%
Mutatie van het Ras-gen	Gebbruikbaar	Zeldzaam
Chromosoomafwijking 5q-	20%	<2%
Monosomie 7	8%-10%	30%
Doel van de behandeling	Meestal palliatief	Meestal genezend

Verwijzingen:

Rau, A.K., ve d. (2012) *The Ochsner Journal* 12:216-220
Vardiman, J.W., ve d. (2009) *Blood*. 114(5):937-951

Informatie over kinderkanker en MDS

KWF Kankerbestrijding

0800-022 66 22 (Kanker infolijn)

Delflandlaan 17

1062 EA Amsterdam

Postbus 75508

1070 AM Amsterdam

Tel (020) 570 05 00

www.kwf.nl

Vereniging Ouders, Kinderen en Kanker (VOKK)

www.vokk.nl

Kanker.nl is een digitaal platform met betrouwbare informatie over kanker, behandelingen en gevolgen. Ook kun je blogs volgen of ervaringen delen in discussiegroepen.

www.kanker.nl

De MDS Foundation, Inc.

4573 South Broad Street, Suite 150 Yardville, NJ 08620

800-MDS-0839 (vanuit de VS) 609-298-1035 (buiten de

VS) 609-298-0590 fax

www.mds-foundation.org

Childhood Leukemia Foundation

Ondersteunt kinderen met leukemie en hun naasten

www.clf4kids.com

EWOG

(European Working Oncology Group)

www.ewog-mds.org

GOUDEN TIPS

Er is een aantal symptomen dat u kunt ervaren als u aan MDS lijdt. De gouden tips in dit hoofdstuk van de Building Blocks of Hope bevatten richtlijnen voor het monitoren van uw symptomen en hoe u deze, indien nodig, het beste aan uw zorgverlener kunt doorgeven. Ook vindt u in dit hoofdstuk een aantal zeer praktische strategieën om ernstige symptomen te voorkomen.

meewerkende auteurs

MENTORS

MDS Foundation International Nurse Leadership Board

Sandra Kurtin
Jean Ridgeway
Jayshree Shah
Mary Thomas
Sara Tinsley

The Meniscus Educational Institute

Karen Abbas

MENTEES

Nikki Barkett
Rochelle Chiffelle
Angela Flowers
Christopher Flowers
Denice Gibson
Carol Guarnieri
Cynthia G. Paul
Patrice Welsh-Benjamin

Gouden Tips

Bloedarmoede bij MDS	3
Neutropenie bij MDS	5
Trombocytopenie bij MDS	7
Koorts	9
Mijn bloedwaarden in de gaten houden	10
Diarree	11
Constipatie	12
Misselijkheid en overgeven	13
Reacties op de injectieplaats	15
Huiduitslag	17
Vermoeidheid	18
Angst/bezorgdheid	19
Depressie	20
Wanneer moet ik mijn zorgverlener bellen?	21
Verwijzingen	22

Definitie Bloedarmoede (anemie) is een daling van het aantal rode bloedcellen. Rode bloedcellen zijn verantwoordelijk voor het zuurstoftransport naar alle weefsels in het lichaam. Elke cel in het lichaam heeft zuurstof nodig om te kunnen groeien, om zijn taken uit te kunnen voeren en om zich te kunnen delen. Als het aantal rode bloedcellen onder een bepaald niveau komt, dan daalt ook de hoeveelheid zuurstof in het lichaam. Hierdoor ontvangen cellen en weefsels niet voldoende zuurstof. Zonder voldoende zuurstof kunnen cellen bepaalde functies niet goed uitvoeren waardoor ze minder efficiënt zijn en uitgeput raken.

Bloedarmoede komt vaak voor bij MDS-patiënten. Dit komt omdat de ontwikkeling van bloedcellen in het beenmerg niet effectief verloopt. Hoe iemand bloedarmoede ervaart hangt af van gezondheid, leeftijd en de ernst van de anemie. Patiënten met bloedarmoede hebben over het algemeen last van vermoeidheid.

Bloedarmoede kan verschillen in ernst. Bij milde anemie kunnen patiënten zich gewoon goed voelen, of slechts lichtelijk vermoeid. Bij matig ernstige bloedarmoede ervaren nagenoeg alle patiënten enige vermoeidheid. Deze vermoeidheid kan gepaard gaan met hartkloppingen, kortademigheid en een bleke huid. Bij ernstige bloedarmoede hebben vrijwel alle patiënten een bleke huid en melden ze kortademigheid en chronische, overweldigende vermoeidheid. Omdat ernstige anemie de bloedtoevoer naar het hart beperkt lopen oudere patiënten meer risico op cardiovasculaire symptomen, waaronder pijn op de borst. Hoewel chronische bloedarmoede zelden levensbedreigend is, kan zij de kwaliteit van leven wel drastisch verminderen.

Symptomen van bloedarmoede

- Kortademigheid (vooral bij inspanning)
- Hartkloppingen (alsof het hart overslaat)
- Bleke huid
- Geestelijke verwarring; moeite met concentreren
- Licht in het hoofd, of duizelig (vooral staand)
- Zich vermoeid en/of zwak voelen
- Snelle hartslag (tachycardie)
- Pijn op de borst
- Hoofdpijn

Hoe wordt bloedarmoede gemeten?

Bloedarmoede (anemie) kenmerkt zich door een aanhoudend lage hematocriet (de hoeveelheid rode bloedcellen in het lichaam) en aanhoudend lage waarden hemoglobine (het bloedeiwit dat zuurstof naar weefsels en cellen overbrengt).

Hemoglobine wordt gemeten uit een bloedmonster. De aanwezige hoeveelheid wordt uitgedrukt in eenheden van millimol per liter, kortweg mmol/l. De normale hemoglobinewaarden verschillen op basis van leeftijd en geslacht. Er is sprake van anemie wanneer de hemoglobineconcentratie lager is dan 7,0 mmol/l bij vrouwen, en lager is dan 8,0 bij mannen.

Net zoals hemoglobine wordt ook de hematocriet gemeten aan de hand van een bloedmonster. De hematocriet is het percentage bloed dat bestaat uit rode bloedcellen. Mensen met een hoger volume bloedplasma (het vloeibare deel van bloed) kunnen aan bloedarmoede lijden terwijl hun bloedwaarden normaal zijn. Dit komt omdat hun bloedcellen verdund zijn. Zoals ook bij hemoglobine het geval is, hangt het gewenste percentage hematocriet af van leeftijd en geslacht. Bij volwassenen ligt de hematocriet bij bloedarmoede over het algemeen onder de 38% bij mannen en onder de 34% bij vrouwen.

Wat uw zorgverlener u aan kan raden

- Uw arts kan u aanraden om een transfusie van rode bloedcellen te ondergaan. Deze transfusie verbetert de symptomen die u als gevolg van bloedarmoede ervaart. Transfusies van rode bloedcellen zijn een vorm van ondersteunende zorg. Ze veranderen de eigenschappen van de MDS niet. De voordelen van transfusies van rode bloedcellen zijn tijdelijk. Daarom zijn herhaalde transfusies nodig. De hoeveelheid en de frequentie van de transfusies verschillen per persoon en hangen af van de ernst van de symptomen, de eigenschappen van de MDS en welke andere behandelingen er uitgevoerd worden.
- Uw arts kan u groeifactoren aanraden. Groeifactoren, zoals erytropoëetine, proberen uw beenmerg te stimuleren om meer rode bloedcellen aan te maken. U kunt dit overleggen met uw arts. Als de injecties worden voorgeschreven, zorg er dan voor dat u de injecties volgens schema toegediend krijgt.

Wat u kunt doen

1. Laat het uw arts weten als u kortademigheid, pijn op de borst of hartkloppingen ervaart.
2. Houd u aan al uw geplande afspraken bij de dokter.
3. Maak een overzicht van uw bloedwaarden en eventuele antilichamen, uw transfusiedata, en eventuele symptomen vóór en ná de transfusie, of het ontvangen van groeifactoren.
4. Behoud een goed evenwicht tussen rust en inspanning.
5. Vraag uw familie en vrienden om hulp.

Uw zorgverleners zullen de risico's en voordelen van elke behandelmethode met u doornemen. Zorg ervoor dat u eventuele zorgen altijd met uw behandelaar bespreekt. Op basis van uw symptomen en hoe u zich voelt, kunnen er veranderingen in uw behandelplan worden gemaakt. Zo wordt voor u de meest comfortabele zorg gerealiseerd.

Gezond blijven met
lage bloedwaarden



Definitie Neutropenie is een daling van het aantal neutrofiele granulocyten. Neutrofiele granulocyten zijn een type witte bloedcel (WBC) die ontstekingen helpen tegen te gaan. Als het aantal neutrofiele granulocyten of witte bloedcellen onder een bepaald niveau zakt, dan loopt u een verhoogd risico op infecties.

Neutropenie komt bij MDS-patiënten, ten tijde van de diagnose, minder vaak voor dan bloedarmoede (anemie). Bij patiënten die een ziekteverloop beïnvloedende behandeling ontvangen vermindert, tijdens de eerste maanden van de behandeling, doorgaans het aantal WBC. Als gevolg daarvan wordt ook de absolute hoeveelheid neutrofiele granulocyten (ANC) kleiner.

Hoe wordt neutropenie gemeten?

Neutrofiele granulocyten zijn het meest voorkomende type witte bloedcel en beslaan normaal gesproken zo'n 60-70% van alle witte bloedcellen. De ernst van de neutropenie wordt bepaald aan de hand van de absolute hoeveelheid neutrofiele granulocyten (ANC). Normaliter bedraagt het aantal witte bloedcellen $3,5 - 10,0 \times 10^9$ cellen per liter. De normale ANC is $1,5 - 8,0 \times 10^9/l$.

De ANC wordt vaak toegevoegd aan het laboratoriumverslag. U kunt uw zorgverlener vragen u te helpen dit getal te berekenen of te vinden. De ernst van de neutropenie (gebaseerd op de ANC) wordt gemeten door bevindingen uit het perifere bloed:

- **Milde neutropenie:** ANC $1,0 - 1,5 \times 10^9/l$
- **Matig ernstige neutropenie:** ANC $0,5 - 1,0 \times 10^9/l$
- **Ernstige neutropenie:** ANC minder dan $0,5 \times 10^9/l$

Koorts bij neutropenie wordt als een medisch noodgeval beschouwd, en dit dient u onmiddellijk aan uw zorgverlener te melden. Er is sprake van febriele neutropenie indien de ANC minder dan $1,0 \times 10^9/l$ is en u een lichaamstemperatuur heeft die hoger ligt dan $38,5^\circ$ Celsius, of meer dan één uur een hogere temperatuur dan $38,0^\circ$ Celsius. Vraag uw zorgteam met wie u contact op moet nemen, hoe u contact met hen op kan nemen en wanneer u met spoed hulp moet zoeken.

Symptomen van neutropenie

- Verhoogde lichaamstemperatuur
- Vaak last van (aanhoudende) infecties
- Lage bloeddruk
- Rillingen

Wat uw zorgverlener u aan kan raden

- Uw zorgverlener kan u aanraden om WBC-groefactoren toe te laten dienen. Deze kunnen de ernst of de duur van uw neutropenie verminderen.
- Het toedienen van preventieve antibiotica wordt meestal niet aangeraden, maar kan aanbevolen worden voor patiënten die een hoger risico lopen.
- Als de neutropenie ernstig is, kan een wijziging in uw MDS-behandelplan noodzakelijk zijn. Dit kan betekenen dat de dosering van de medicatie veranderd wordt, of dat u tijdelijk geen medicijnen kunt nemen. Deze wijzigingen zijn meestal tijdelijk en worden weer teruggedraaid als het aantal neutrofielen weer op orde is.

Wat u kunt doen:

1. Laat het uw dokter weten als u koorts krijgt terwijl uw ANC minder dan $1,0 \times 10^9/l$ bedraagt.
2. Houd u aan al uw geplande doktersafspraken.
3. Zorg dat u een thermometer in huis heeft.
4. Maak een overzicht van uw bloedwaarden, waaronder de WBC en ANC, en eventuele symptomen, zoals koorts, rillingen en/of infecties.
5. Was uw handen regelmatig.
6. Vermijd mensen die overduidelijk ziek zijn.
7. Vermijd drukke, afgesloten plaatsen. Dit houdt niet in dat u niet meer uit kunt gaan. Vraag uw zorgteam welke plaatsen u het beste kunt mijden, zoals buffetten, drukke winkelcentra, of concerten.
8. Vermijd rauwe of ongepasteuriseerde vlees- en zuivelproducten.
9. Was fruit en groente goed af voordat u het eet.
10. Extra aandacht voor hygiëne is belangrijk. Was uzelf elke dag, poets uw tanden, reinig u na toiletbezoek en was regelmatig uw handen.
11. Drink voldoende water.
12. Vraag uw familie en vrienden om hulp.

Uw zorgverleners zullen de risico's en voordelen van elke behandelmethode met u doornemen. Zorg ervoor dat u eventuele problemen altijd met uw zorgteam bespreekt. Op basis van uw symptomen en hoe u zich voelt, kunnen er veranderingen in uw behandelplan worden aangebracht. Zo kunt u de best passende zorg krijgen.

Definitie Trombocytopenie (ook wel: trombopenie) is een daling van het aantal bloedplaatjes in het bloed.

Bloedplaatjes helpen bloedingen tegen te gaan door propjes te vormen en te klonteren (stolling). Bloedplaatjes onderhouden tevens de gezondheid van de bloedvaten. Als een patiënt trombocytopenie ontwikkelt, dan loopt hij/zij een hoger risico op bloedingen en blauwe plekken.

Trombocytopenie komt bij MDS minder vaak voor dan bloedarmoede. Bloedplaatjes worden geproduceerd door de myeloïde stamcel. De myeloïde stamcel produceert megakaryocyten. Deze megakaryocyten produceren op hun beurt duizenden bloedplaatjes per dag. In het geval van MDS zijn de megakaryocyten vaak afwijkend (dysplastisch) en produceren ze te weinig bloedplaatjes (trombocytopenie), te veel bloedplaatjes (trombocytose), of bloedplaatjes die niet goed functioneren. Megakaryocyten zijn alleen in het beenmerg te vinden en kunnen niet worden geteld in het perifere bloed.

Bloedingen zijn de grootste zorg voor patiënten met trombocytopenie. Het risico op bloedingen hangt af van de ernst van de trombocytopenie. Bepaalde medicijnen, zoals bloedverduuners, aspirine en andere ontstekingsremmers kunnen het risico op bloedingen vergroten.

Hoe wordt trombocytopenie gemeten?

Trombocytopenie wordt gekenmerkt door een te laag aantal bloedplaatjes. Normale waarden liggen tussen de 150 - 450 x 10⁹ plaatjes per liter. De ernst van de trombocytopenie wordt gemeten aan de hand van het aantal bloedplaatjes in het perifere bloed:

- **Milde trombocytopenie** 50-100 x 10⁹/l
- **Matig ernstige trombocytopenie** 25-50 x 10⁹/l
- **Ernstige trombocytopenie minder dan** 25 x 10⁹/l

Symptomen van trombocytopenie

- Overmatige blauwe plekken
- Bloedneus
- Petechiën (rode/paarse plekjes op de huid)
- Bloed in de urine of ontlasting
- Bloedend tandvlees
- Sneetjes die blijven bloeden
- Bloed ophoesten

Wat uw zorgverlener u aan kan raden

- Uw zorgverlener kan u aanraden om een transfusie van bloedplaatjes te ondergaan. Hij zal dit aanraden als het aantal plaatjes zich onder de 10 x 10⁹/l bevindt, of op een iets hoger aantal als er ook sprake is van extra risicofactoren zoals een recente operatie. Transfusies van bloedplaatjes kunnen gegeven worden om het risico op bloedingen te verminderen. Een transfusie van bloedplaatjes wordt beschouwd als een vorm van ondersteunende zorg. Het verandert de eigenschappen van MDS niet. De effecten van een transfusie zijn tijdelijk, waardoor meerdere transfusies nodig kunnen zijn. Het aantal en de frequentie van de transfusies verschilt per persoon en hangt af van de ernst van de symptomen, de eigenschappen van de MDS en welke andere behandelingen er uitgevoerd worden.
- Uw arts zal u aanraden om te stoppen met bepaalde medicijnen zoals aspirine en bloedverduuners. Deze medicijnen belemmeren de functies van de bloedplaatjes, of voorkomen propvorming. Het gebruik van deze medicijnen wordt meestal afgeraden als het aantal bloedplaatjes zich onder 50 x 10⁹/l bevindt.
- Groeifactoren die de productie van bloedplaatjes bij patiënten met MDS kunnen bevorderen worden op dit moment in klinische studies onderzocht.
- Als de trombocytopenie ernstig is kan het nodig zijn uw MDS-behandeling aan te passen. Dit zou kunnen betekenen dat de dosering van uw medicatie wordt aangepast, of dat sommige medicijnen tijdelijk niet gegeven worden totdat het aantal bloedplaatjes op een acceptabel peil is.

Wat u kunt doen:

1. Laat het uw arts weten als u last hebt van ongewone blauwe plekken, ongecontroleerde bloedingen, of als u petechiën (puntvormige huidbloedingen) ontwikkelt.
2. Houd u aan al uw geplande doktersafspraken.
3. Maak een overzicht van uw bloedwaarden, transfusiedata en eventuele symptomen vóór en ná de transfusie.
4. Vermijd overmatig alcoholgebruik. Alcohol kan de functie van de bloedplaatjes negatief beïnvloeden.
5. Vermijd blessures en activiteiten die blessures kunnen veroorzaken. Denk hierbij aan contactsporten en zwaar tillen.
6. Vermijd constipatie. Probeer de ontlasting ook niet te forceren.
7. Gebruik een zachte tandenborstel.
8. Vraag uw familie en vrienden om hulp.

Uw zorgverleners zullen de risico's en voordelen van elke behandelmethode met u doornemen. Bespreek eventuele zorgen zo veel mogelijk met hen. Op basis van uw symptomen en hoe u zich voelt kan uw behandelplan aangepast worden. Zo kunt u de best passende zorg krijgen.

Definitie Koorts is een verhoging van de normale gemiddelde lichaamstemperatuur. Koorts kan het gevolg zijn van ontstekingen, maar kan ook een bijwerking zijn van bepaalde chemotherapeutische middelen die gebruikt worden om MDS te behandelen. Vraag uw zorgverleners wanneer u koorts dient te melden en welk type thermometer u het beste kunt gebruiken. Het is van essentieel belang om MDS-patiënten met koorts snel te behandelen om ernstige infecties te kunnen vermijden (zie: *Gouden Tips: Neutropenie*). De gemiddelde lichaamstemperatuur kan 's avonds hoger zijn dan 's morgens.

Symptomen en verschijnselen van koorts

De meest gebruikelijke redenen om de temperatuur op te nemen:

- U voelt zich warmer dan normaal
- Blozen (rood gezicht)
- Lage bloeddruk
- Rillingen/klappertanden
- Licht in het hoofd, of duizelig
- Hogere lichaamstemperatuur dan normaal (normaal = ca 37° Celsius)

Wat uw zorgverlener u aan kan raden

- Neem uw temperatuur op als u de bovenstaande symptomen vertoont.
- Medicijnen om de koorts te verlagen (zoals paracetamol) dienen alleen na overleg met het zorgteam te worden ingenomen.
- Het is belangrijk om voldoende te drinken en genoeg rust te nemen.

Wat u zelf kunt doen

1. Zorg dat u een goed werkende thermometer in huis heeft. Overleg met uw zorgteam welke thermometer u het beste kunt gebruiken.
2. Drink voldoende.
3. Maak een overzicht van uw bloedwaarden, waaronder uw WBC en ANC, en eventuele symptomen zoals koorts, rillingen of infecties (zie: *Mijn MDS-Plan*).
4. Laat het uw arts weten als u koorts krijgt terwijl uw ANC minder dan $1,0 \times 10^9/l$ bedragen. Als u niet zeker weet wat uw ANC is, vraag uw zorgteam dan wanneer u koorts dient te melden.
5. Laat het uw arts ook weten als uw temperatuur hoger is dan 38,5° Celsius.
6. Neutropenie-patiënten dienen rillingen bij welke lichaamstemperatuur dan ook te melden (zie: *Gouden Tips: Neutropenie bij MDS*).
7. Houd u aan al uw geplande doktersafspraken.
8. Vraag uw familie en vrienden om hulp.

Uw zorgverleners zullen de risico's en voordelen van elke behandelmethode met u doornemen. Bespreek eventuele zorgen altijd met uw behandelteam. Op basis van uw symptomen en hoe u zich voelt, kan uw behandelplan worden aangepast. Zo kunt u de meest adequate zorg krijgen.

Lage bloedwaarden (cytopenieën) komen vaak voor bij MDS. Anemie (bloedarmoede) is de meest voorkomende cytopenie. De meeste patiënten met MDS zullen dan ook bloedtransfusies nodig hebben als gevolg van hun bloedarmoede (zie: Gouden Tips: Bloedarmoede bij MDS). Transfusieafhankelijkheid (herhaalde transfusies nodig hebben) is vaak een indicatie om geneesmiddelen te gaan gebruiken die het ziekteverloop beïnvloeden of aanvullende ondersteunende zorg ter sprake te brengen. Een vermindering van het aantal benodigde transfusies gedurende een periode van acht weken (hematologische verbetering), bepaald volgens de criteria van de International Working Group (IWG), kan de eerste indicatie zijn dat de patiënt op de behandeling reageert. Elke patiënt met MDS heeft een verschillend aantal transfusies, met verschillende intervallen, nodig. Patiënten die voor MDS behandeld worden hebben ook allemaal een verschillende reactietijd op de behandeling.

Een systeem om uw bloedwaarden, transfusies en andere behandelingen bij te houden kan u helpen individuele trends en verbeteringen in kaart te brengen.

Het compleet bloedonderzoek, een differentiatie van het bloedbeeld, een telling van het aantal bloedplaatjes

Bloedwaarden	Normale waarden	
Witte bloedcellen (WBC)	4,5-11,0 x 10 ⁹ /l	
Absolute hoeveelheid neutrofiele granulocyten (ANC)	≥ 1,5 x 10 ⁹ /l	
Hemoglobine (Hb)	Mannen: 8,5-11,0 mmol/l	Vrouwen: 7,5-10,0 mmol/l
Hematocriet (Ht)	Mannen: 41-51%	Vrouwen: 36-47%
Bloedplaatjes (trombo's)	150-350 x 10 ⁹ /l	

Wat u kunt doen

1. Neem uw administratie bij elk bezoek mee.
2. Vraag uw zorgverleners om kopieën van uw bloedonderzoeken. Voer de belangrijkste resultaten in uw eigen systeem in.
3. Maak aantekeningen van uw transfusiedata, het aantal toegediende eenheden en de hoeveelheid hemoglobine of bloedplaatjes.
4. Maak aantekeningen van eventuele symptomen die u vóór of na de transfusie (of toediening van groeifactoren) ervaart.
5. Zie ook *Gouden Tips: Bloedarmoede, Neutropenie, en Trombocytopenie*.

Definitie Diarree is een dunne, waterige ontlasting die gepaard gaat met frequent toiletbezoek. Diarree kan worden veroorzaakt door medicatie, wijzingen in het voedingspatroon en in sommige gevallen infecties. De ernst van de diarree wordt bepaald aan de hand van de hoeveelheid vloeibare ontlasting per dag. Bij matig ernstige diarree is er sprake van 4-6 toiletbezoeken met vloeibare ontlasting per dag. In het geval van ernstige diarree is er sprake van 7+ toiletbezoeken met vloeibare ontlasting per dag, of incontinentie (niet op tijd het toilet weten te bereiken). Veelvuldige waterige, of vloeibare ontlasting kan leiden tot uitdroging, zwakheid en verstoring van het elektrolytenevenwicht. Hierdoor kunnen normale lichamelijke functies niet worden uitgevoerd. Ook kan ernstige diarree leiden tot schade aan de nieren.

Symptomen van diarree

- Vloeibare ontlasting
- Buikpijn
- Krampen met hevige, vloeibare ontlasting
- Sterk riekende, vloeibare ontlasting

Wat uw zorgverlener u aan kan raden

- Drink voldoende (2-3) liter per dag. Drankjes met elektrolyten genieten de voorkeur.
- Vermijd sportdranken of fruitsappen die veel suiker bevatten. Deze kunnen de diarree verergeren.
- Medicijnen tegen diarree kunnen worden aanbevolen. Vraag uw zorgteam welke medicijnen voor u het meest geschikt zijn en wat de aanbevolen dagelijkse hoeveelheid is.
- Breng een bezoek aan een diëtist. Deze kan u helpen een geschikt dieet te vinden.

Wat u kunt doen

1. Drink voldoende (2-3 liter) per dag. Vermijd cafeïne en dranken met veel suiker.
2. Geef het onmiddellijk aan uw zorgverleners door als u bloed in de ontlasting aantreft, ernstige buikpijn heeft, koorts krijgt, of symptomen van ernstige diarree vertoont.
3. Verdeel uw maaltijden over kleinere porties en spreid ze over de dag uit.
4. Eet enkel bananen, rijst, appelmoes en toast totdat de ergste symptomen verdwenen zijn.
5. Voedingsmiddelen die u dient te vermijden: vezelrijke voedingsmiddelen (zilervliesrijst, fruit, popcorn, volkorenbrood en -pasta), alcohol, cafeïne, chocolade, vet eten, zuivelproducten met lactose.
6. Verhoog de inname van eten en drinken dat rijk is aan natrium en kalium. Denk hierbij aan bouillon, soep, suikerarme sportdranken, aardappelen en crackers.
7. Houd u aan al uw geplande doktersafspraken.
8. Houd een dagboek van uw symptomen bij; leg deze voor aan uw behandelaars.
9. Neem een warm bad; zorg ervoor dat u zich veilig voelt en zelf in en uit het bad kunt komen. Zo niet, vraag dan om hulp.
10. Was uw handen na toiletbezoek.
11. Zorg voor een goede hygiëne: was uzelf elke dag, poets uw tanden, reinig u na toiletbezoek en was regelmatig uw handen.
12. Vraag uw familie en vrienden om hulp.

Uw zorgverleners zullen de risico's en voordelen van elke behandelmethode met u doornemen. Bespreek eventuele problemen altijd met uw zorgteam. Op basis van uw symptomen en hoe u zich voelt, kan uw behandelplan aangepast worden. Zo kunt u de best passende zorg krijgen.

Definitie Constipatie (of obstipatie) is een vervelende en soms pijnlijke aandoening die zich kenmerkt door een onregelmatige en moeilijke stoelgang. Constipatie kan door een aantal verschillende zaken veroorzaakt worden, zoals uitdroging, medicatie (met name narcotica), andere ziektes zoals diabetes of prikkelbaredarmsyndroom, wijzigingen in het voedingspatroon, een zittend leven en veranderingen van de darmfuncties (vooral bij ouderen). MDS-patiënten kunnen constipatie oplopen als gevolg van de geneesmiddelen die ze voor de MDS gebruiken en door medicijnen die misselijkheid voorkomen of behandelen.

Symptomen van constipatie

- Opgeblazen gevoel
- Een pijnlijke stoelgang
- Verminderde trek
- Misselijkheid
- Kleine, harde ontlasting
- Het gevoel dat de darmen niet helemaal gelegeerd kunnen worden
- Darmkrampen
- Pijn in de buik of onderrug
- Vermoeidheid
- Kleine hoeveelheden vloeibare ontlasting

Wat uw zorgverlener u aan kan raden

- Dagelijkse inspanning; zelfs wandelen kan uw darmfunctie verbeteren.
- Drink voldoende ongeveer 2-3 liter vloeistof per dag.
- Fruit en andere natuurlijke vezelbronnen kunnen uw darmfunctie verbeteren.
- Laxeermiddelen worden soms aanbevolen. Vraag uw zorgteam naar de meest geschikte opties.
- Vezelsupplementen worden doorgaans niet aangeraden. Deze kunnen de symptomen verergeren.
- Zetpillen en klysma's moet u niet gebruiken als u een laag aantal witte bloedcellen (neutropenie) of een laag aantal bloedplaatjes (trombocytopenie) heeft. Dit vanwege het risico op infectie of bloeding.
- Breng een bezoek aan de diëtist. Deze kan u helpen een geschikt dieet te vinden.

Wat u kunt doen

1. Blijf actief.
2. Drink 2-3 liter per dag.
3. Eet voldoende fruit, groente en natuurlijke vezels.
4. Laat het uw zorgteam weten als u al drie dagen geen normale stoelgang heeft.
5. Laat het uw arts weten als u een pijnlijke stoelgang heeft, als u bloed in de ontlasting aantreft, als u ernstige buikpijn heeft, als u zich aanhoudend misselijk voelt, of als u moet overgeven.
6. Houd u aan al uw geplande doktersafspraken.
7. Houd een dagboek van uw symptomen bij; leg deze voor aan uw zorgteam.
8. Neem een warm bad; zorg ervoor dat u zich veilig voelt en zelf in en uit het bad kunt komen. Zo niet, vraag dan om hulp.
9. Was uw handen na toiletbezoek.
10. Zorg voor een goede hygiëne: was uzelf elke dag, poets uw tanden, reinig u na toiletbezoek en was regelmatig uw handen.
11. Vraag uw familie en vrienden om hulp.

Uw zorgverleners zullen de risico's en voordelen van elke behandelmethode met u doornemen. Bespreek eventuele problemen altijd met uw zorgteam. Op basis van uw symptomen en hoe u zich voelt, kan uw behandelplan aangepast worden. Zo kunt u de best passende zorg krijgen.

Definities: Misselijkheid is een onpasselijkheid in de maag die meestal gepaard gaat met blozen, snelle hartslag en de neiging tot braken.

Overgeven is een lichamelijk verschijnsel waarbij buikspieren, borstspieren en het middenrif samen worden gespannen tot er stoffen uit de maag worden verwijderd via de mond.

Misselijkheid en overgeven kunnen door worden veroorzaakt door o.a.:

- | | | |
|------------------------------|--------------|-------------|
| • Constipatie | • Uitdroging | • Infecties |
| • Medicatie, waaronder chemo | • Migraine | • Maagzuur |
| • Hikken | • Hartziekte | • Angst |
| • Een droge mond | • Geuren | |

Symptomen die met misselijkheid en overgeven geassocieerd worden

- | | | |
|----------------------------|----------------|---------------------|
| • Zich warm én koud voelen | • Vermoeidheid | • Zwakheid |
| • Zere keel | • Hoofdpijn | • Opgeblazen gevoel |
| • Zweeten | • Duizeligheid | • Slaapstoornissen |

Wat uw zorgverlener u aan kan raden

- Drink voldoende, 2-3 liter vloeistof, per dag. Vloeistoffen met elektrolyten genieten de voorkeur.
- Er is een aantal medicijnen dat doorgaans gebruikt wordt om misselijkheid en overgeven te voorkomen. Deze noemt men de anti-emetica. Deze kunnen voor uw chemotherapie worden toegediend, of voor thuisgebruik voorgeschreven worden. Anti-emetica kunnen intraveneus, subcutaan, of oraal toegediend worden. Overleg met uw arts welke medicijnen voor u het meest geschikt zijn.
- Kleinere, frequente porties voedsel eten kan het opgeblazen gevoel en het maagzuur verminderen.
- Breng een bezoek aan de voedingsdeskundige. Deze kan u helpen een geschikt dieet te vinden.

Wat u kunt doen

1. Vermijd blootstelling aan sterke geuren, zoals parfums.
2. Houd u aan al uw geplande afspraken.
3. Vraag om hulp.
4. Vraag uw arts naar het type en de aanbevolen dagelijkse hoeveelheid anti-emetica die u kunt gebruiken.
5. Een aantal medicijnen dat misselijkheid en overgeven tegengaat kan constipatie veroorzaken. Bekijk de Gouden Tips over constipatie om dit te voorkomen.
6. Maak aantekening van periodes van misselijkheid en/of overgeven. Bespreek deze tijdens het eerstvolgende gesprek met uw arts.
7. Als u binnen 24 uur meer dan 5-6 keer over moet geven, als u bloed in uw braaksel aantreft of als u niet in staat bent om voedsel of vloeistoffen binnen te houden, breng dan onmiddellijk uw arts op de hoogte. Vraag uw zorgverlener wanneer en hoe u contact op kan nemen als er zich ernstige symptomen voordoen.
8. Drink 2-3 liter vloeistof per dag, vermijd cafeïne en dranken met veel suiker.

9. Eet kleinere porties en verspreid deze over de dag.
 10. Te vermijden voedingsmiddelen: vet eten, gekruid eten, moeilijk te verteren voedsel (harde fruitsoorten, vleeswaren, harde kaas, popcorn), alcohol, cafeïne, chocolade.
 11. Vermijd voedsel met een sterke geur.
 12. Verhoog de inname van eten en drinken dat rijk is aan natrium en kalium. Denk hierbij aan bouillon, soep, suikerarme sportdranken, aardappelen en crackers.
 13. Poets uw tanden vaker en gebruik non-alcoholisch mondwater. Zo vermindert u symptomen als een droge mond of een vieze smaak.
 14. Pepermunt en gember supplementen kunnen soms uitkomst bieden.
 15. Ontspanning, bezinning en meditatie kunnen sommige patiënten helpen. Vraag uw zorgteam naar de beschikbare mogelijkheden.
 16. Vraag uw familie en vrienden om hulp.
- Uw zorgverleners zullen de risico's en voordelen van elke behandelmethode met u doornemen. Bespreek eventuele problemen altijd met uw zorgteam. Op basis van uw symptomen en hoe u zich voelt, kan uw behandelplan aangepast worden. Zo kunt u de best passende zorg krijgen.

Definities: Plaatselijke irritatie op de plaats van een subcutane injectie.

Geneesmiddelen die in het subcutane weefsel (de vette laag onder de huid) worden geïnjecteerd worden subcutane injecties genoemd. Subcutane injecties van medicijnen kunnen een branderig gevoel ten tijde van de injectie veroorzaken. Ook kunnen ze leiden tot plaatselijke irritatie of verhoging van de huid en zacht weefsel. In de meeste gevallen zijn de reacties mild en niet al te pijnlijk. De ernstigste reacties kunnen pijnlijke knobbeltjes, of een groter aangedaan gebied omvatten. De ernst van de reacties kan met de juiste technieken beperkt worden. De meeste reacties op de injectieplaats verdwijnen vanzelf en worden dan ook niet als een echte allergische reactie beschouwd.

Irritatie op de injectieplaats komt vaak voor als azacitidine (Vidaza®) subcutaan toegediend is. Een licht rode huid die mettertijd vanzelf vervaagt is de meest voorkomende reactie, maar soms is deze ook heftiger.

Milde reacties op de injectieplaats zijn ook waargenomen bij patiënten die subcutaan groeifactoren (waaronder Neupogen® (filgrastim), Neulasta® (pegfilgrastim) en de erytropoëties) toegediend kregen. De meeste huidreacties vervagen na enige tijd.

Alle soorten medicijnen, dus ook subcutaan toegediende, kunnen een allergische reactie veroorzaken. Huidverschijnselen die zich vaak met allergische reacties voordoen zijn onder andere wijdverbreide roodheid (erytheem) en pruritus (jeuk). In de ergste gevallen kan de huid gaan blaren en schilferen. Dit type reactie vraagt om het stoppen van het toedienen van de verdachte medicatie en kan in de allerergste gevallen tot ziekenhuisopname leiden.

Symptomen van reacties op de injectieplaats

Milde huidreactie	Plaatselijke droge, rode huid. Niet pijnlijk. Er kan sprake zijn van pruritus (jeuk).
Matig ernstige huidreactie	Plaatselijke roodheid en zwelling. Kan pijnlijk zijn en een groot gebied rondom het injectiegebied beslaan. Er kan sprake zijn van pruritus (jeuk).
Ernstige huidreactie	Groter gebied van roodheid en zwelling. Er kan sprake zijn van blaren, zweren, en schilfering. Meestal pijnlijk.
Allergische reactie op subcutane injectie	Wijdverbreide roodheid die meestal ook de romp en de ledematen treft.

Een geschikte injectieplaats kiezen

- Subcutane injecties worden gegeven op plaatsen met voldoende vetweefsel: de buik, de achterzijde van de bovenarmen en de buitenkant van de dijen.
- Door regelmatig van injectieplaats te wisselen kan de ernst van de reactie beperkt worden. Rotatie stelt voorgaande injectieplaatsen in staat zich te herstellen.
- Vermijd gebieden die gevoelig zijn voor frictie (wrijving). Dit zal de ernst van de reacties verminderen.
- Gebieden met littekens, moedervlekken of huidplooien dienen vermeden te worden.
- Het gebruik van de "Air Sandwich"-techniek kan de hoeveelheid medicatie die met het vetweefsel in aanraking komt beperken.

Injectietechniek: De Air Sandwich



Wat uw zorgverlener u aan kan raden

- Orale antihistaminica. Deze verminderen de jeuk en de neiging om te krabben.
- Uw zorgverlener kan u aanbevelen om lokaal antihistaminica en/of topische steroïden aan te brengen. Dit kan plaatselijke ontstekingen remmen.
- Het gebruik van een koud kompres kan een branderig gevoel verminderen. Voordat u iets kouds of warmts op de injectieplaats aanbrengt, dient u ten minste vier uur te wachten. Doet u dit niet, dan kan het de opname van de medicijnen verslechteren.
- Orale ontstekingsremmers kunnen worden aangeraden. Overleg met uw zorgteam welke medicatie voor u het meest geschikt is.
- Een overzicht van al uw medicatie, blootstelling (zeep, parfums, lotions, zon, chemische stoffen etc.) en transfusies maakt het eenvoudiger om mogelijke oorzaken vast te stellen.
- Uw arts kan u in ernstige gevallen doorverwijzen naar een dermatoloog. Een dermatoloog is een arts die zich gespecialiseerd heeft in huidaandoeningen.

Wat u kunt doen

1. Laat het uw zorgteam tijdig weten als u reacties op de injectieplaats ontwikkelt. De verpleegkundige die uw medicatie toedient zal de injectieplaatsen controleren voor er een nieuwe dosis wordt toegediend.
2. Probeer frictie (wrijving) te vermijden: draag wijde kleding, probeer om niet op de injectieplaats te gaan wrijven.
3. U dient de injectieplaats niet gelijk na de injectie te behandelen met warmte of kou. Warmte kan de irritatie doen toenemen, terwijl kou de juiste opname van de medicatie kan belemmeren. Een koud kompres mag twee uur na de injectie worden aangebracht. Vier uur na de injectie kan ijs veilig op de injectieplaats worden aangebracht.
4. Draag wijde, katoenen kleding.
5. Vermijd het krabben, wrijven of pulken van de huid.
6. Houd u aan al uw geplande doktersafspraken.
7. Vraag uw familie en vrienden om hulp.

Uw zorgverleners zullen de risico's en voordelen van elke behandelmethode met u doornemen. Bespreek eventuele problemen altijd met uw zorgteam. Op basis van uw symptomen en hoe u zich voelt, kan uw behandelplan aangepast worden. Zo kunt u de best passende zorg krijgen.

Definitie Huiduitslag is een niet-aangeboren afwijking van de huid: de kleur is anders, de huid voelt anders aan, of ziet er anders uit. Huiduitslag kan zich op één lichaamsdeel concentreren, maar kan ook de hele huid treffen en wordt doorgaans veroorzaakt door huidirritatie. Dit kan het gevolg zijn van chemotherapie, allergie, infectie of een huidaandoening.

Verschijnselen en symptomen

Huiduitslag kan zo mild zijn als een rode huid, met of zonder bultjes, of vochthoudende afwijkingen (puistjes). Het kan plaatselijk (op één deel van het lichaam) of systemisch (op meerdere plekken) zijn. Bij het gebruik van bepaalde chemotherapeutische medicijnen, zoals Lenalidomide (Revlimid®), is het niet ongebruikelijk om een droge huid, jeuk, lichte zwelling en roodheid van de huid te ervaren. Dit type huiduitslag verdwijnt vaak uit zichzelf zonder dat er gestopt moet worden met de medicatie. In zeldzame, ernstige gevallen kan huiduitslag ziekenhuisopname vereisen.

Wat uw zorgverlener u aan kan raden

- Uw zorgverlener zal de uitslag moeten analyseren om de meest waarschijnlijke oorzaak en de mate van ernst vast te kunnen stellen.
- Plaatselijke antihistaminica of steroïdencremes kunnen worden voorgeschreven om de irritatie en jeuk te verminderen.
- Neem contact op met uw zorgverlener als u huiduitslag oploopt, om de juiste behandeling te bespreken. Het is belangrijk dat elke vorm van uitslag goed wordt onderzocht.



Huiduitslag van Revlimid (Lenalidomide)

Wat u kunt doen

1. Controleer uw huid dagelijks
2. Vermijd blootstelling aan de zon. Gebruik zonnebrandcrème met een factor van ten minste 15.
3. Draag buiten wat op uw hoofd, doe een zonnebril op en bedek zoveel mogelijk van de huid.
4. Gebruik een milde, niet geparfumeerde zeep.
5. Neem een korte, koele douche (of bad) in plaats van lang heet te douchen.
6. Gebruik lotions, crèmes en zalfjes op basis van wolvet (lanoline) om uw huid goed gehydrateerd (vochtig) te houden.
7. Vermijd parfums.

Definitie Een ongewone moeheid die uw dagelijks leven belemmert en die niet na een periode van goede (nacht) rust verdwijnt. Vermoeidheid kan nog heviger zijn bij MDS-patiënten met bloedarmoede. Slapeloosheid komt vaak voor bij oudere volwassenen en kan bijdragen aan de vermoeidheid. Andere zaken kunnen eveneens een bijdrage leveren, zoals inactiviteit, pijn, stress, slechte voeding en andere ziekten die niet voldoende onder controle zijn, zoals diabetes of schildklier-aandoeningen.

Symptomen van vermoeidheid:

- Lichamelijke zwakheid
- Concentratieproblemen
- Moeite dagelijkse taken te volbrengen (zoals koken, schoonmaken, rekeningen betalen, werken)
- Slaperigheid
- Terugtrekking uit het sociale leven
- Meer tijd moeten besteden aan dagelijkse activiteiten, zoals persoonlijke verzorging, etc.

Wat uw zorgverlener u aan zou kunnen raden

- Aanvullend laboratoriumonderzoek om mogelijke oorzaken van de vermoeidheid te achterhalen, zoals bloedarmoede, schildklier- en vaatziekten, diabetes of uitdroging.
- Als u aan bloedarmoede lijdt, en de symptomen van uw vermoeidheid het gevolg van deze bloedarmoede zijn, kan uw arts een transfusie van rode bloedcellen voorstellen.
- Sommige medicijnen kunnen worden voorgeschreven om ernstige vermoeidheid te behandelen. Deze hebben echter vaak bijwerkingen en kunnen daarom ongeschikt zijn. Bespreek uw vermoeidheid met uw zorgverlener om er achter te komen welke behandelmethode voor u het meest geschikt is.

Wat u kunt doen

1. Probeer zo actief mogelijk te blijven om uw spierkracht te behouden en uw uithoudingsvermogen te verbeteren. Probeer bijvoorbeeld een dagelijkse wandeling met een verzorger of vriend te organiseren.
2. Maak elke dag een lijst van activiteiten die gedaan moeten worden. Stel prioriteiten en plan de belangrijkste activiteiten in periodes waarin u veel energie heeft.
3. Beperk de dutjes overdag tot één uur per dutje om slapeloosheid 's nachts te voorkomen.
4. Praat met uw zorgteam als u last heeft van angstaanvallen of depressie.
5. Drink voldoende.
6. Eet kleinere porties en verspreid deze over de hele dag.
7. Bespreek met uw arts de noodzaak van bloedtransfusies op basis van uw klachten, vermoeidheid en hemoglobinewaarden.
8. Vraag uw familie en vrienden om hulp.

Uw zorgverleners zullen de risico's en voordelen van elke behandelmethode met u doornemen. Bespreek eventuele problemen altijd met uw zorgteam. Op basis van uw symptomen en hoe u zich voelt, kan uw behandelplan aangepast worden. Zo kunt u de best passende zorg krijgen.

Definities: Angst en bezorgdheid zijn gebruikelijke reacties wanneer de diagnose MDS gesteld is. Het wordt omschreven als een vaag, naar en ongemakkelijk gevoel over mogelijk leed. Veel mensen hebben moeite met deze gevoelens, de meeste vinden het echter ronduit onbehaaglijk. Angst/bezorgdheid kan variëren van een mild en vaag gevoel dat er iets mis is, tot een overweldigend gevoel dat iemands functioneren kan verstoren. Op een gegeven moment komt iedereen wel eens in aanraking met angst en/of bezorgdheid. Een nieuwe baan, naar de middelbare school gaan of naar een andere woonplaats verhuizen kunnen allemaal voor de nodige angst zorgen. Gediagnosticeerd worden met een onbekende ziekte kan dat uiteraard ook.

Omdat MDS niet zo vaak voorkomt is er slechts weinig over bekend. Onzekerheid over de diagnose MDS, over welke behandeling voor u de beste is, wat u precies te wachten staat en welke bijwerkingen u krijgt: het zijn allemaal factoren die bij kunnen dragen aan uw angst/bezorgdheid.

Angst/bezorgdheid kan uw concentratievermogen, uw geheugen en uw eet- en slaappatroon verstoren. Veel mensen hebben dan ook moeite met het nemen van beslissingen of het oplossen van problemen. Ook kunnen zij sneller geïrriteerd raken. Hoofdpijn, diarree, hartkloppingen of kortademigheid kunnen zich voordoen als er sprake is van angst/bezorgdheid.

Wat u kunt doen

1. Lees **Building Blocks of Hope**. Het biedt u een aantal handvatten om de ziekte te begrijpen, de behandelopties te vergelijken en een actieve rol in het ziekteverloop te spelen.
2. Gun uzelf de tijd om de diagnose te laten bezinken.
3. Denk terug aan andere momenten in uw leven waarop u met succes problemen heeft overwonnen. Gebruik deze technieken om de uitdaging die MDS heet aan te gaan.
4. Vereenvoudig uw leven. Vermijd of verminder de activiteiten die niet noodzakelijk zijn om uw lichamelijke en mentale gezondheid op peil te houden.
5. Vraag om hulp. Dit kan bij uw vrienden, familie of professionals zijn. Gesprekken met een psycholoog of sociaal werker kunnen ook heel goed werken.
6. Misschien is het een idee om contact te zoeken met lotgenoten. Dit kan persoonlijk, maar ook online. Andere mensen die met MDS leven kunnen u advies geven over hoe u beter met de ziekte om kunt leren gaan. Er zijn veel verschillende manieren om contact te leggen met lotgenoten. Kijk bij patiëntenorganisatie Hematon (www.hematon.nl) voor meer informatie. (Voor België: www.mdscontactgroep.be)
7. Probeer manieren te vinden om u te ontspannen. Denk bijvoorbeeld aan meditatie, massage, yoga of ontspannende muziek.
8. Probeer gezond te eten en voldoende te bewegen.
9. Vermijd overmatig gebruik van alcohol of cafeïne.
10. Als u het moeilijk vindt om alle instructies te onthouden, of om zich te concentreren als u informatie krijgt, schrijf alles dan op.
11. Overleg met uw zorgteam wat eventuele andere mogelijkheden zijn om uw angst/bezorgdheid controleerbaar te houden. Vraag om medicatie tegen angst, als dat voor u een optie is.

Definitie Depressie is een veelvoorkomend gevolg van het leven met kanker en dus ook van MDS. Het vermogen om de diagnose een plaats te geven is bij iedereen anders. Sommigen pakken de draad gemakkelijk weer op en leiden een redelijk zorgeloos leven. Anderen vinden de stress die het omgaan met MDS met zich meebrengt wat lastiger.

Soms heeft u misschien het gevoel dat u dingen niet meer kunt doen. Dingen die u leuk vindt of die moeten gebeuren. Factoren die aan dit gevoel kunnen bijdragen zijn: verlaagde energie (vermoeidheid), veelvuldig dokters- en ziekenhuisbezoek, de behandeling, lage bloedwaarden en financiën. Deze obstakels zijn reëel en belangrijk. Vaak zijn ze de oorzaak van een aanpassingsstoornis met depressie. Toch wordt depressie ook vaak veroorzaakt door een verstoorde balans van chemische stoffen. Deze verstoorde balans beïnvloedt de wijze waarop de hersenen onze emoties sturen. Wat de oorzaak ook is, u kunt het gevoel krijgen alsof u er niet toe doet, of dat u anderen tot last bent.

Wat u kunt doen

1. Herken veelvoorkomende symptomen van depressie: een verminderd plezier/interesse om dingen te doen; u voelt zich neerslachtig, depressief, verdrietig of hopeloos; moeite met slapen; verminderde eetlust. Als u één of meerdere van deze symptomen heeft kunt u een klinische depressie hebben. Het is ook verstandig om iemand die u goed kent te vragen of hij/zij denkt dat u depressief bent. Ernstige depressie kan ervoor zorgen dat mensen de zin in het leven verliezen en niet verder willen leven.
2. Gun uzelf de tijd om aan de diagnose en de veranderingen in uw dagelijks leven te wennen. De actieve levensstijl die u gewend was krijgt u wellicht niet meer terug, maar u kunt wel degelijk een aantal aanpassingen doorvoeren waardoor u nog steeds plezier uit het leven kunt halen.
3. Stel prioriteiten. Blijf de dingen doen die uw lichamelijke en geestelijke gezondheid op peil houden.
4. Probeer een activiteit te vinden die u nog steeds leuk vindt, zoals het luisteren naar muziek of het bekijken van voetbalwedstrijden. Deze dingen kunnen u helpen een positieve houding te bewaren.
5. Eet gezond, beweeg voldoende en neem genoeg rust. Zo blijft u gezond.
6. Vermijd het gebruik van alcohol. Alcohol kan een depressie verergeren.
7. Vraag uw zorgteam naar mensen die u zouden kunnen helpen: verpleegkundigen of verpleegkundig specialisten, maatschappelijk werkers en psychologen kunnen u helpen met het oplossen van uw problemen.
8. Meditatie, gebed of een andere spirituele therapie kunnen ook vaak uitkomst bieden.
9. Overweeg om contact te zoeken met lotgenoten. Dit kan persoonlijk zijn, maar ook online. Andere mensen die met MDS leven kunnen u advies geven over hoe u beter met de ziekte om kunt leren gaan.
10. Vraag uw zorgverlener om een antidepressivum. Dit kan de verstoorde chemische balans in de hersenen herstellen. Het kan 4-6 weken duren voordat u merkt dat er sprake van verbetering is. Het gebruik van antidepressiva dient geleidelijk aan te worden afgebouwd.

Het is belangrijk om met uw zorgverlener te praten over symptomen die onmiddellijke medische zorg vereisen.

Vraag wanneer u dient te bellen, naar wie u tijdens kantooruren kunt bellen, naar wie u buiten kantooruren kunt bellen en welke symptomen onmiddellijke medische zorg vereisen.

- Koorts boven de 38,5° Celsius
- Rillingen bij welke temperatuur dan ook
- Plotselinge kortademigheid of pijn op de borst (bel 112)
- Huidveranderingen zoals:
 - ongebruikelijke blauwe plekken
 - kleine, rode speldbloedinkjes op de huid (petechiën)
 - een nieuwe of erger wordende uitslag
- Ernstige hoofdpijn
- Plotseling zichtverlies of zichtminderung
- Bloedingen die niet na een paar minuten ophouden
- Veranderingen in de darm- of blaasfunctie:
 - zichtbaar bloed (of een rode tot roze kleur) in de urine
 - oncontroleerbare diarree of constipatie
 - zwarte stoelgang of bloed bij de ontlasting
- Oncontroleerbare misselijkheid of overgeven

Bisanz, A. ve d (2010) *Summary of the causative and treatment factors of diarrhoea and the use of a diarrhoea assessment and treatment tool to improve patient outcomes.* Gastroenterology Nursing, 33(4) 268-281. doi:10.1097/SGA.0b013e3181394307

Bohnenkamp, S. & LeBaron, V. (2010) *Management of Constipation in Patients with Cancer.* Journal of the Advanced Practitioner in Oncology, 1,3,211-217

Hesketh, P. *Chemotherapy-Induced Nausea and Vomiting.* NEJM 2008;358:2482-2494

Kurtin, S. (2011) *Current Approaches to the Diagnose and Management of Myelodysplastic Syndromes.* Journal of the Advanced Practitioner in Oncology, Volume 2, Supplement 2

Kurtin, S.E., & Demakos, E.P. (2010) *An update on the treatment of Myelodysplastic Syndromes [Online exclusive].* Clinical Journal of Oncology Nursing, 14, E24–E39. doi:10.1188/10

Kurtin, S.E., Demakos, E., Hayden, J., & Boglione, C. (2012) *Treatment of Myelodysplastic Syndromes: Practical tools and effective management.* Clinical Journal of Oncology Nursing, 16(3, Suppl. 1), 23–35. doi:10.1188/12. CJON.S1.23-35

Muehlbauer, P.M. ve d (2009). *Putting evidence into practice: evidence-based interventions to prevent, manage, and treat chemotherapy- and radiotherapy-induced diarrhoea.* Clinical Journal of Oncology Nursing, 13(3) 336-341. doi:10.1188/09.CJON.336-341

NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology; Myelodysplastic Syndromes V1.2012

Rangwala, F., Zafar, S.Y., & Abernethy, A.P. (2012) *Gastrointestinal symptoms in cancer patients with advanced disease: new methodologies, insights, and a proposed approach.* Current Opinion in Supportive and Palliative Care, 6(1):69-76. doi:10.1097/SPC.0b013e32834f689d

Smith, L, Bertolotti, P., Curran K., Jenkins B. *Gastrointestinal Side-Effects Associated with Novel Therapies in Patients with Multiple Myeloma: Consensus Statement of the IMF Nurse Leadership Board.* CJON 2008;12(3):37-52

Thomas, M.L., Crisp, N., Campbell, K. *The Importance of Quality of Life for Patients Living with Myelodysplastic Syndromes.* Clinical Journal of Oncology Nursing 2012;16 (0), 47-57

IJZERSTAPELING

IJzerstapeling is het mogelijke gevolg van herhaaldelijke transfusies van rode bloedcellen. IJzerstapeling kan gevaarlijk zijn omdat een teveel aan ijzer weefsels kan beschadigen. Vragen die in dit hoofdstuk behandeld worden zijn, onder meer: waarom zijn transfusies van rode bloedcellen noodzakelijk bij MDS? Wat is ijzerstapeling, en hoe kan ijzerstapeling gecontroleerd en behandeld worden?

meewerkende auteurs

Sandra Kurtin
Alan List
Jayshree Shah
David Steensma
Bob Weinberg

IJZERSTAPELING

Bloedtransfusies en MDS	3
Wat is ijzerstapeling?	5
Hoe ernstig is ijzerstapeling?	6
Is ijzerstapeling te behandelen?	6
Medicamenteuze behandeling van ijzerstapeling	9
Hoe kan ik ijzerstapeling voorkomen?	11
Woordenlijst	12
Verwijzingen	14
Leven met ijzerstapeling: het verslag van een patiënt.	15

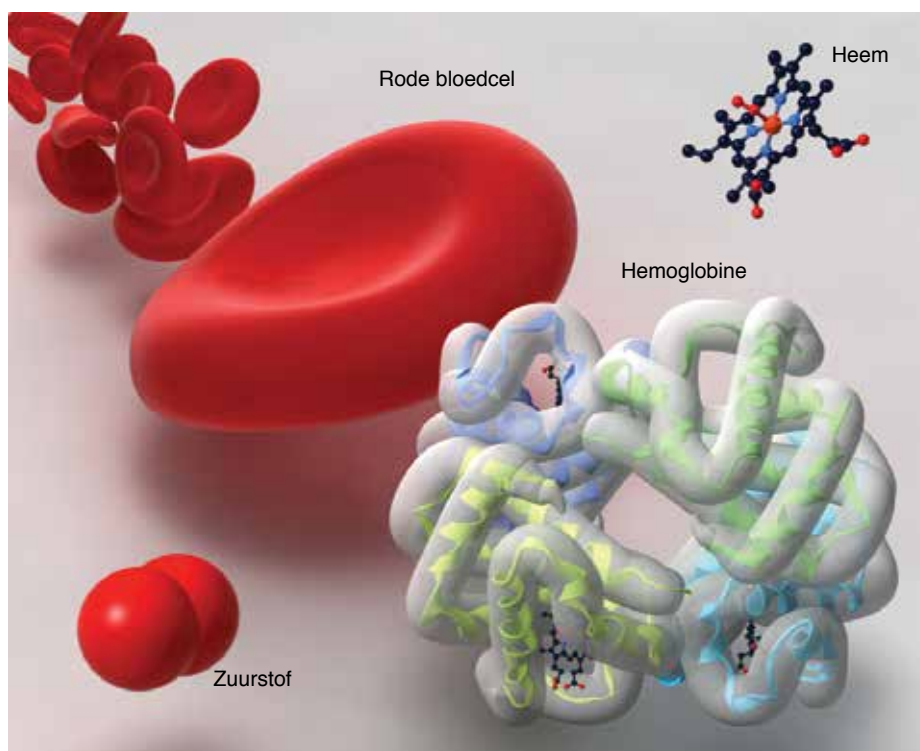
Waarom zijn bloedtransfusies nodig voor patiënten met MDS?

De myelodysplastische syndromen (MDS) zijn een groep beenmergstörungen waarin er niet genoeg volwassen rode bloedcellen, witte bloedcellen of bloedplaatjes in het beenmerg worden aangemaakt. Ruwweg 80% van alle MDS-patiënten heeft bloedarmoede/anemie (lage waarden rode bloedcellen en een corresponderend laag gehalte hemoglobine) wanneer ze met MDS worden gediagnosticeerd. Transfusies van rode bloedcellen worden vaak toegediend om de symptomen van bloedarmoede te behandelen. Hoewel chronische bloedarmoede zelden levensbedreigend is, kan zij de kwaliteit van leven wel degelijk verminderen.

Rode bloedcellen bevatten hemoglobine, een eiwit met veel ijzer dat het bloed zijn rode kleur geeft. Hemoglobine verzorgt het transport van zuurstof van de longen naar alle andere weefsels in het lichaam. Elke cel in het lichaam heeft zuurstof nodig om te groeien, zich te delen en om zijn specifieke taken uit te kunnen voeren. Als het aantal rode bloedcellen beneden een bepaald niveau daalt, daalt de hoeveelheid zuurstof ook. Zodoende ontvangen de cellen en weefsels niet voldoende zuurstof. Zonder voldoende zuurstof om hun taken uit te kunnen voeren, worden cellen minder efficiënt en raken ze uitgeput.

Hoeveel last iemand van bloedarmoede heeft kan enorm verschillen en houdt verband met de leeftijd en algehele gezondheid van de persoon in kwestie. Sommige symptomen die met bloedarmoede geassocieerd worden, zijn een bleke huid, vermoeidheid, zwakte en soms kortademigheid.

Bloedtransfusies zijn een gebruikelijke manier om tijdelijke verlichting van de symptomen van bloedarmoede te bieden. Bloedtransfusies worden daarom vaak onder de noemer symptomatische of ondersteunende zorg geschaard. Echter, omdat rode bloedcellen ijzer bevatten, kunnen herhaaldelijke transfusies ervoor zorgen dat het ijzergehalte in het bloed en andere weefsels wordt verhoogd. Bloedtransfusies kunnen ook tot andere bijwerkingen leiden. Uw zorgverlener zal deze allemaal met u bespreken. Meestal worden er bij elke transfusie twee tot drie eenheden rode bloedcellenconcentraat toegediend.



Algemene richtlijnen voor transfusie van rode bloedcellen

- Vereist weloverwogen toestemming
- Asymptomatische patiënten: transfusie om Hb boven 5,0 mmol/l te houden
- Symptomatisch met bloedingen: transfusie om hemodynamische stabiliteit
- Symptomatisch met Hb < 6,0 mmol/l: transfusie om Hb boven 6,0 te houden
- Acuut coronair syndroom met bloedarmoede: transfusie om Hb > 6,0 te houden

VOORDELEN

- Snelle toename van het hemoglobine kan bij sommige patiënten vermoeidheid verminderen

RISICO'S

- IJzerstapeling (hemosiderose)
- Virusoverdracht
- Antistofvorming
- Volume-overbelasting
- Versnelde afbraak van de rode bloedcellen

Hoe vaak transfusies dienen worden toegediend hangt af van de ernst van de symptomen en het hematocriet- of hemoglobinegehalte. Transfusie-intervallen (de tijd tussen de ene transfusie en de volgende) kunnen variëren van om de paar maanden bij laag-risico MDS, tot elke 2-6 weken bij hoog-risico MDS. Bij sommige patiënten kunnen transfusies elke 1-2 weken worden toegediend. MDS-patiënten die opeenvolgende transfusies van rode bloedcellen nodig hebben beschouwt men als transfusieafhankelijk.

Transfusieafhankelijkheid is een trigger om ziekteverloop beïnvloedende behandelingen (disease modifying treatment) te overwegen. Deze behandelingen richten zich op de afwijkingen in het beenmerg om de productie van normale bloedcellen te bevorderen en om de continue blootstelling aan overtollig ijzer te beperken.

Transfusies
en IJzerstapeling



Verwante pagina's:

What happens in the Bone Marrow in MDS

Verwijzingen:

Kurtin, S. (2012) Myeloid ToxiWoonplaats of Cancer Treatment, *J Adv Pract Oncol*, 3,209-224

Transfusies van rode bloedcellen kunnen tijdelijke verlichting van de symptomen van bloedarmoede bieden, maar voegen ook extra ijzer aan het lichaam toe. Er zijn methoden die de productie van rode bloedcellen kunnen herstellen, waardoor de patiënt transfusieonafhankelijk wordt. Deze methoden zijn echter niet voor alle MDS-patiënten geschikt. Voor veel patiënten met MDS zijn transfusies de enige manier om de symptomen van bloedarmoede te behandelen. Ondersteunende therapie met herhaaldelijke transfusies van rode bloedcellen kan leiden tot verhoogde ijzergehalten in het bloed en andere weefsels. MDS-patiënten die bloedtransfusies ontvangen lopen daarom het risico op een teveel aan ijzer, ofwel ijzerstapeling.

Uw lichaam bevat zo'n 3 tot 4 gram van het element ijzer (Fe). Zo'n tweederde van al het ijzer in het lichaam is te vinden in het zuurstoftransporterende eiwit hemoglobine. De rest bevindt zich in myoglobine (in spiercellen) en andere eiwitten. De hoeveelheid ijzer in het lichaam wordt scherp gecontroleerd en het meeste wordt hergebruikt. Het kleine beetje dat dagelijks verloren gaat (1-2 milligram) wordt door voedingsopname weer op peil gebracht.

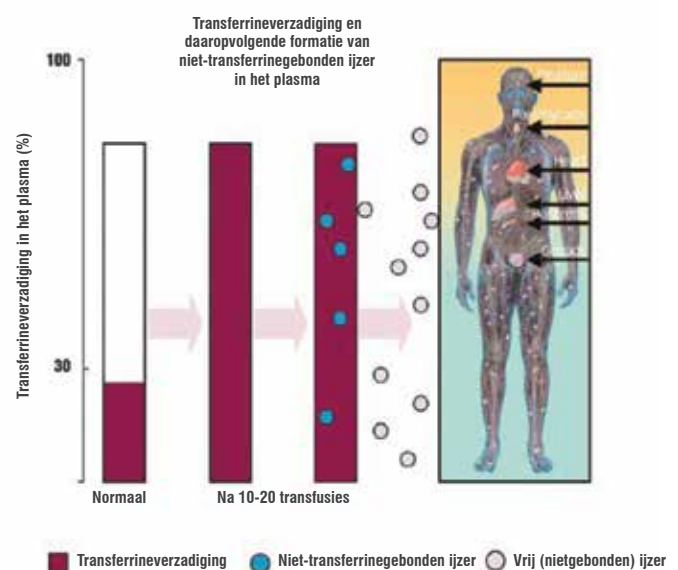
Transfusies van rode bloedcellen en ijzerstapeling

Elke eenheid erythrocytenconcentraat bevat zo'n 250 milligram ijzer. Gedurende de behandeling met herhaaldelijke bloedtransfusies stapelt het ijzer zich op in weefsels en organen. Na ongeveer 20 transfusies zal een patiënt ongeveer 5 gram extra ijzer binnen hebben gekregen. Hierdoor wordt de totale hoeveelheid ijzer in het lichaam bijna verdubbeld.

Normaal gesproken bindt het ijzer zich aan plasma-eiwit transferrine. Transferrine circuleert door het hele lichaam. Het ijzer hoopt zich binnenin de cellen op in de vorm van ferritine. Er is sprake van ijzerstapeling als het transferrine verzadigd is, waardoor de concentratie van niet aan transferrine gebonden ijzer toeneemt. Deze stof is schadelijk voor de cellen. Wanneer het niet-gebonden ijzer zich opstapelt, wordt het opgenomen door omliggend weefsel. Dit leidt tot verhoogde niet-gebonden ijzergehalten in de lever, het hart, de hypofyse, de alvleesklier en andere klieren.

Hoe weet ik of ik ijzerstapeling heb?

Hoe ijzerstapeling begint, kan variëren. Als vuistregel treedt ijzerstapeling op als u 20 eenheden rode bloedcellen heeft ontvangen. Echter, ijzerstapeling kan zich bij sommige patiënten ook voordoen als slechts 10 eenheden zijn toegediend. Bij anderen is er na 60 toegediende eenheden nog steeds geen sprake van ijzerstapeling. Ijzerstapeling is niet alleen het gevolg van transfusies. MDS-patiënten met sideroblastische anemie kunnen ook ijzerstapeling oplopen door een te grote opname van ijzer uit voeding of supplementen. Het zou kunnen dat u niet weet dat u aan ijzerstapeling lijdt. Vaak doen zich namelijk geen symptomen voor. Andere MDS-patiënten die een risicogroep vormen zijn patiënten die voor een beenmergtransplantatie in aanmerking komen en die meer dan 20-30 transfusies van rode bloedcellen hebben ontvangen, patiënten met een serumferritinegehalte van meer dan 1000-2500 ng/ml, en patiënten die zich in de risicogroep "Laag-Gemiddeld-1" bevinden en continu transfusies nodig hebben.



Verwijzingen:

Shah, ve d. (2012) Management of Transfusion-Related IJzerstapeling in Patients with Myelodysplastic Syndromes. Clin J Oncol Nurs, 16 (suppl 1), 37-46.

Hoe ernstig is ijzerstapeling?

Is ijzerstapeling te behandelen?

IJzerstapeling kan gevaarlijk zijn omdat overtollig ijzer weefsels kan beschadigen. Overtollig ijzer kan zich opstapelen in het hart, de lever, de hersenen, het beenmerg en klieren, waardoor u het risico kan lopen op een aantal verschillende aandoeningen. De meeste van deze aandoeningen zijn niet terug te draaien en kunnen levensbedreigend zijn, zoals hartfalen, cirrose, leverfibrose, galblaasstoornissen, diabetes, artritis, depressie, impotentie, onvruchtbaarheid en kanker. De meeste informatie over de schadelijke effecten van ijzerstapeling is afkomstig van onderzoek naar andere ziekten die met transfusieafhankelijke bloedarmoede te maken hebben. Denk hierbij aan sikkelcelanemie en thalassemie.

Onderzoek bij MDS-patiënten heeft aangetoond dat ijzerstapeling als gevolg van herhaaldelijke transfusies van rode bloedcellen verband houdt met een lagere overlevingskans, en misschien een hoger risico op het ontwikkelen van leukemie. Het negatieve effect dat ijzerstapeling kan hebben op de overleving hangt af van het aantal transfusies dat maandelijks wordt toegediend. Ook hangt dit negatieve effect samen met de ernst van de MDS (zie: *Hoe ernstig is mijn MDS?*). Van chelatietherapie (de behandeling van ijzerstapeling en -vergiftiging) bij patiënten met MDS en transfusieafhankelijke bloedarmoede is bewezen dat het de ijzerbelasting kan verlagen. Mogelijk dat dit de overleving van een deel van de patiënten kan verbeteren. Onderzoek zal dit moeten aantonen.

Hoe wordt ijzerstapeling vastgesteld?

Hoewel er veel verschillende tests zijn om ijzerstapeling vast te stellen is een simpel bloedonderzoek, de ferritinetest, tegenwoordig de meest gebruikte. Het ferritinegehalte schat de ijzerstapeling indirect in. Ferritine is een eiwit in het serum dat ijzer bindt en het lichaam helpt ijzer op te slaan. Omdat het een eenvoudig bloedonderzoek is kan het ferritinegehalte regelmatig gecontroleerd worden. Zo kunnen er trends worden waargenomen. Het ferritinegehalte in het serum wordt bij MDS-patiënten over het algemeen ten tijde van de diagnose gemeten, en vervolgens elke 3-4 maanden als transfusies nodig zijn (bij transfusieafhankelijke MDS). Een overzicht van de ferritinegehalten in het serum, uw transfusies en uw hemoglobinewaarden kan u helpen uw risico op ijzerstapeling te begrijpen (zie: *Mijn MDS-Plan*).

Bij MDS-patiënten staan de ferritinewaarden in het serum in verband met het aantal ontvangen eenheden rode bloedcellen. Ferritinegehalten in het serum van 1.000ng/ml kunnen bereikt worden na slechts 20 toegediende eenheden rode bloedcellen. De resultaten van ferritinetests kunnen ook verhoogd zijn door ontstekingen, infecties en een gebrek aan ascorbinezuur (vitamine C). Het is daarom verstandig om de ferritinewaarden niet één keer, maar regelmatig te controleren.

Ferritinewaarden

Normale ferritinewaarden	Lage ferritinewaarden	Hoge ferritinewaarden	IJzerstapeling
12-300 ng/ml voor mannen 12-150 ng/ml voor vrouwen	Een laag gehalte ferritine in het serum betekent meestal een verminderde ijzeropslag. Ferritinewaarden die lager zijn dan gebruikelijk zijn een teken van ijzergebrek.	Kan wijzen op hemolytische anemie, megaloblastische anemie, of ijzerstapeling	Ferritinewaarden in het serum van meer dan 1.000-2.500 ng/ml kunnen wijzen op ijzerstapeling bij patiënten met transfusieafhankelijke anemie.

Hoe ernstig is ijzerstapeling? Is ijzerstapeling te behandelen?

Is ijzerstapeling te behandelen?

Gelukkig kan ijzerstapeling behandeld worden met chelatietherapie, door middel van ijzerchelerende medicijnen. Het doel van deze behandeling is om het ijzergehalte in het lichaam laag genoeg te houden, zodat de organen niet beschadigd worden. Zelfs wanneer er al sprake is van orgaanbeschadiging kan chelatietherapie sommige complicaties van ijzerstapeling terugdraaien. Chelerende geneesmiddelen die zich aan ijzer binden om zo verwijderd te kunnen worden, zijn de meest gebruikelijke methode om ijzerstapeling bij tranfusieafhankelijke MDS-patiënten te behandelen. Uiteindelijk is transfusieafhankelijkheid een trigger om disease modifying treatment (ziekteverloop beïnvloedende behandeling) te overwegen. Bij dit soort behandelingen wordt geprobeerd de beenmergfunctie te verbeteren, waardoor aanvullende transfusies niet meer nodig zijn (zie: *Algemene aspecten van de behandeling van MDS*).

Aderlating

Sommige MDS-patiënten die, als gevolg van hun behandeling, niet langer bloedtransfusies nodig hebben kunnen in aanmerking komen voor aderlating. Aderlating omvat het verwijderen van bloedeenheden – net als bij bloeddonatie – die daarmee het ijzer in de bloedcellen verwijdert. Ook wordt het ongebonden ijzer in het bloed op deze manier verwijderd. Veel MDS-patiënten hebben echter geen geschikte hemoglobinewaarden, waardoor deze methode afvalt.

Tests naar ijzerstapeling

TEST	VOORDELEN	NADELEN
Ferritinetest (meest gebruikelijke methode)	• Niet-invasief • Op grote schaal beschikbaar • Nuttig om te bepalen wanneer een behandeling gestart moet worden • Nuttig om de effectiviteit van de behandeling te meten	• Gemeten waarden worden beïnvloed door ontstekingen, infecties en gebrek aan ascorbinezuur (vitamine C) • Geen goede correlatie met het totale ijzergehalte in het lichaam
Leverbiopsie Ijzergehalte in de lever (beperkt gebruik door het relatief hoge risico)	• Goede correlatie met de totale ijzerbelasting van het lichaam • Histologie kan beoordeeld worden • Hoge waarden voorspellen de kans op hartziekten, klierandoeningen en overlijden	• Invasief • Nauwkeurigheid afhankelijk van biopthgrootte • Fouten mogelijk door onregelmatige verdeling van ijzer • Hartziekten kunnen optreden wanneer het ijzergehalte van de lever laag is
MRI Magnetic Resonance Imaging (wordt gebruikt om abnormale leverenzymen bij patiënten met verhoogde ferritinewaarden te analyseren)	• Niet-invasief • Op grotere schaal beschikbaar • Goede correlatie met ijzerconcentratie in de lever	• Duur • Verschil in technieken en programma's kunnen vergelijkbaarheid beperken • Hartziekten kunnen optreden wanneer het ijzergehalte van de lever laag is
Cardiac Iron Loading d.m.v. MRI (voornamelijk gebruikt om hartsymptomen bij patiënten met verhoogde ferritinewaarden te analyseren)	• Niet-invasief • Correlatie met het risico op hartfalen	• Duur • Moeilijk te valideren zonder monster van het biopth

Hoe ernstig is ijzerstapeling? Is ijzerstapeling te behandelen?

Chelerende geneesmiddelen

Voor MDS patienten zijn vier middelen beschikbaar: Desferal® (stofnaam: deferoxamine), Exjade® (stofnaam: deferasirox), Ferriprox® (stofnaam: deferiprone), and Jadenu™ (stofnaam: deferasirox).

Eigenschap	Deferoxamine (Desferal®)	Deferasirox (Exjade®)	Deferiprone (Ferriprox®)	Deferasirox (Jadenu™)
Wijze van toediening	Subcutaan, intramusculair, of intraveneus	Tabletten voor orale oplossing	Oraal	Orale tabletten
Dosering	25–50 mg/kg	Start dosering: 20 mg/kg	75 mg/kg	Start dosering: 14 mg/kg
Schema	Toegediend gedurende 8–24 uur, dagelijks 3–7 dagen per week	Eenmaal daags	Drie keer per dag	Eenmaal daags
Belangrijkste uitscheiding	Urine/feces	Feces	Urine	Feces

Hoe lang krijg ik ijzerchelatietherapie?

Chelatietherapie wordt voortgezet tot uw serumferritine lager is dan 1.000 ng/ml. Dit kan een aantal maanden, maar ook een aantal jaren duren. Patiënten die afhankelijk blijven van transfusies moeten de chelatietherapie onbeperkt voortzetten. Na de start van de ijzerchelatietherapie moet het ijzergehalte elke 3–4 maanden worden gecontroleerd. De ferritinetest wordt gebruikt om het effect van de behandeling te meten. Als u behandeld wordt zal uw arts het aantal bloedtransfusies en de ferritinewaarden bijhouden. Als het ferritinegehalte tijdens de behandeling onder de 500 ng/ml zakt, of als u niet langer bloedtransfusies nodig hebt, dan kan de chelatietherapie worden gestopt. Maar ook dan zal het ijzergehalte regelmatig worden gecontroleerd.

Wat zijn de bijwerkingen van ijzerchelators?

Sommige, maar niet alle, patiënten ervaren bijwerkingen. De meeste bijwerkingen kunnen worden voorkomen of goed worden behandeld door intensief met uw zorgverleners samen te werken. In sommige gevallen kunnen de bijwerkingen worden verminderd door de dosis aan te passen, of tijdelijk geen medicijnen te nemen. Zulke wijzigingen in de medicatie moet u alleen doen in goed overleg met uw zorgverleners.

IJzerchelerende middelen: veelvoorkomende bijwerkingen

Desferal® (deferoxamine)	Exjade® (deferasirox)	Ferriprox® (deferiprone)	Jadenu™ (deferasirox)
Lokale reactie op de injectieplaats	Maag- en darmklachten	Neutropenie (zeer laag aantal neutrofielen), agranulocytose	Maag- en darmklachten
Hoofdpijn, duizeligheid, oorsuizen	Gestoorde leverfuncties	Maag- en darmklachten	Gestoorde leverfuncties
Gewrichtspijn, spierpijn	Verhoogd creatininegehalte	Spier- en gewrichtspijn	Verhoogd creatininegehalte
Allergische reacties		Gestoorde leverfuncties	

Bespreek alle symptomen die u hebt na de start van de therapie. Vraag wanneer u die moet melden, hoe u dat moet doen, en wie u moet hebben om over de bijwerkingen te praten. Zoek uit voor welke symptomen u onmiddellijk actie moet ondernemen, zodat deze meteen goed kunnen worden behandeld.

Desferal® (deferroxamine)

Desferal® wordt 3-7 keer per week toegediend door middel van een injectie. Sommige patiënten ontvangen tweemaal daags een subcutane (onderhuidse) injectie. Bij anderen wordt het medicijn langzaam ingebracht door middel van een draagbare pomp. Deze pomp draagt men gedurende een periode van 8 uur, vaak tijdens de slaap. Desferal® kan ook worden toegediend met een injectie in een spier (intramusculaire toediening). De effectiviteit van de verschillende wijzen van toediening verschilt per patiënt. Minder frequente injecties (1-2 keer per week) zijn mogelijk als de ferritinewaarden omlaag zijn gegaan. Meestal zal de arts de behandeling aanvangen met een dosering van 1 gram. De startdosering wordt geleidelijk opgebouwd tot maximaal drie gram per dag. Desferal® is een langzaam werkend medicijn en verwijdert slechts 6 tot 10 mg ijzer per infusie; het kan echter leiden tot een negatieve ijzerbalans, zelfs wanneer bloedtransfusies worden voorgezet.

De meest voorkomende bijwerkingen van Desferal® zijn, onder andere, huiduitslag, netelroos, jeuk, pijn of zwelling op de infusieplaats, overgeven, diarree, maag- of beenkrampen, bloed in de urine, wazig zicht, koorts, snelle hartslag en duizeligheid. Mogelijke bijwerkingen op de lange termijn zijn nier- of leverschade, gehoorverlies, of staar.



Exjade® (deferasirox)

Exjade® is een orale behandeling van ijzerstapeling. Exjade® dient dagelijks in een dosis van 20 milligram per kilogram lichaamsgewicht (20mg/kg/dag) te worden ingenomen. Er dient gestart te worden met 10 mg/kg om eventuele bijwerkingen te minimaliseren zodat een maximale dosering van 20 mg/kg kan worden bereikt. Exjade® moet worden opgelost in vloeistof en op een lege maag worden gedronken. Wacht daarna ten minste 30 minuten voordat u voedsel tot zich neemt. Neem het medicijn bij voorkeur elke dag op hetzelfde tijdstip. Klinische studies naar patiënten met bèta-thalassemie, sikkelcelanemie en andere vormen van transfusieafhankelijke bloedarmoede (waaronder MDS) hebben aangetoond dat Exjade® de ijzerconcentratie in de lever (LIC) drastisch vermindert. De LIC geeft een indicatie van het ijzergehalte in het hele lichaam. Exjade kan de ijzerbelasting stabiel houden of verminderen bij patiënten die transfusies ontvangen. Omdat Exjade® tot bijwerkingen zoals nier- of leverschade kan leiden wordt het gebruik van het medicijn scherp in de gaten gehouden door middel van regelmatige bloedonderzoeken. Als u afwijkende nier- of leverfuncties heeft of overgevoelig bent voor deferasirox (of een ander ingrediënt van Exjade®), is Exjade® af te raden. Bij het gebruik van Exjade® bij patiënten met lage aantallen bloedplaatjes of witte bloedcellen is voorzichtigheid geboden.

De meest voorkomende bijwerkingen van Exjade® zijn diarree, misselijkheid, overgeven, hoofdpijn, buikpijn, koorts, hoesten en verslechtering van de nierfunctie. Potentiële bijwerkingen op de lange termijn zijn, onder meer, nier- of leverschade, gehoorverlies, of staar. Houd u aan al uw geplande dokters- en laboratoriumbezoeken.

Uw arts zal bepaalde laboratoriumonderzoeken regelen om uw reactie op de chelatietherapie te bekijken. Houd het medicijn in de originele verpakking, sluit de verpakking goed af en bewaar het buiten bereik van kinderen. Bewaar het op kamertemperatuur, en niet op een plek waar het vochtig wordt (zoals de badkamer). Geneesmiddelen waarvan de houdbaarheidsdatum is verstreken, of die u niet langer nodig heeft kunnen worden ingeleverd bij de apotheek.



Leven met
IJzerstapeling



Chelators gebruikt voor behandeling van ijzerstapeling

Hoe moet u Exjade® innemen

1. Doe Exjade® tabletten in een glas sinaasappelsap, appelsap, of water.
2. Laat ze helemaal oplossen. U kunt het mengsel roeren of schudden tot het mengsel volledig is gemengd.
3. De oplossing kan wat lobbijg zijn; de menging kan enkele minuten duren.
4. Drink het mengsel zoals u een glas water of sap zou drinken. Het is belangrijk alle Exjade® die in het glas achterblijft ook in te nemen door meer vloeistof toe te voegen en te mengen met de restjes.
5. Exjade® moet niet worden gekauwd of in zijn geheel worden ingenomen. Ook niet gelijktijdig innemen met antacida die aluminium bevatten, zoals Maalox® en Regla-pH®.

Ferriprox® (deferiprone)

Ferriprox® is niet geregistreerd voor gebruik bij MDS patiënten, hoewel de fabrikant in meerdere landen streeft naar toelating voor behandeling van ijzerstapeling bij MDS. Ferriprox® wordt momenteel gebruikt voor de behandeling van ijzerstapeling bij patiënten met thalassemie die geen Desferal® kunnen gebruiken, omdat ze die niet verdragen of omdat het middel niet werkt. Het wordt oraal ingenomen als tablet of oplossing. De normale dosering is 25 mg/kg, driemaal daags, of een totale dagelijkse dosis van 75 mg/kg/dag. In klinische studies en in de dagelijkse praktijk is gebleken, dat Ferriprox® effectief is in het verwijderen van ijzer uit het lichaam. Ferriprox® heeft gelijksoortige bijwerkingen als Desferal®. Lopende klinische studies onderzoeken Ferriprox® alleen en in combinatie met Desferal® bij patiënten met transfusie-afhankelijke ijzerstapeling. Door het gebruik van de combinatietherapie zou Desferal® minder vaak geïnfuseerd hoeven worden, waardoor therapietrouw bevorderd zou kunnen worden (als beide medicijnen steeds tegelijkertijd kunnen worden ingenomen). De meest voorkomende bijwerkingen van Ferriprox® zijn misselijkheid, braken, zuurbranden, maagpijn, diarree, meer of minder eetlust, gewichtstoename, pijn in armen en benen, rugpijn en gewrichtspijn. Deferiprone kan een afname van het aantal witte bloedcellen veroorzaken. Witte bloedcellen helpen het lichaam infecties te bestrijden. Een laag aantal witte cellen verhoogt de kans op ernstige of levensbedreigende infecties.

Houd u aan alle afspraken met uw arts en met het laboratorium. Uw arts zal bepaalde laboratoriumtesten aanvragen om het effect van de chelatietherapie te meten. Bewaar geneesmiddelen in de originele verpakking en buiten bereik van kinderen. Bewaar ze op kamertemperatuur en niet in vochtige ruimtes (dus niet in de badkamer).

Jadenu™ (deferasirox)

Jadenu™ is een orale behandeling voor ijzerstapeling. Het wordt eenmaal daags ingenomen in een dosis van 14 mg per kilogram lichaamsgewicht (14mg/kg/dag). Het is een nieuwe formule van de Exjade tabletten. Waar de Exjade tablet moeten worden opgelost in vloeistof en ingenomen op een nuchtere maag, kunnen Jadenu tabletten eenmaal daags met water of andere drank worden ingenomen op een nuchtere maag of bij een lichte maaltijd. U moet deze medicatie niet nemen met een voedselrijke of vette maaltijd, omdat dit de bijwerkingen kan versterken. Vraag uw dokter of apotheker om meer informatie. Als u moeite hebt om de tabletten door te slikken, dan kunt u deze fijnmalen en samen met bv appelmoes of yoghurt innemen. Neem het geneesmiddel of de combinatie met voedsel meteen in. Maak geen voorraad vooruit. Neem het geneesmiddel in zoals door uw arts voorgeschreven. Verhoog de dosis niet uit uw zelf en gebruik het niet vaker of langer dan is voorgeschreven. De dosering is gebaseerd op uw medische situatie, uw gewicht, laboratoriumtesten en de reactie op de behandeling. Het kan nodig zijn de dosering te verlagen of de behandeling te stoppen vanwege bepaalde bijwerkingen. Houd u zich aan de instructies van uw arts.

De meest voorkomende bijwerkingen van Jadenu™ zijn diarree, misselijkheid, braken, buikpijn, huiduitslag en milde verhoging van het serumcreatinine. Bewaar geneesmiddelen in de originele verpakking en buiten bereik van kinderen. Bewaar ze op kamertemperatuur en niet in vochtige ruimtes (dus niet in de badkamer). Lever geneesmiddelen die over datum zijn, of die u niet meer hoeft te gebruiken in bij uw apotheker.

Welke praktische maatregelen kan ik treffen om ijzerstapeling te verminderen?

Maak een overzicht van het aantal transfusies dat u ontvangen heeft en bepaalde laboratoriumresultaten, zoals de hemoglobine- en ferritinewaarden. Zo stelt u zichzelf in staat om de hemoglobinewaarden en het benodigde aantal transfusies in de gaten te houden. Als u weet hoeveel transfusies u heeft gehad wordt het gemakkelijker om met uw arts, verpleegkundige en andere zorgverleners te praten over het risico op ijzerstapeling. Ook kunt u er zo achter komen hoe u uw symptomen het beste kunt behandelen. Het Behandel- en Transfusieplan (zie: *Mijn MDS-Plan*) biedt u een handige manier om uw laboratoriumresultaten, transfusies, andere behandelingen en eventuele symptomen in kaart te brengen. Ongeacht of u behandeling voor ijzerstapeling krijgt, dient u een overzicht van al uw transfusies, uw bloedgroep en eventuele antilichamen in uw bloed te bewaren. Als u ijzerchelatietherapie ontvangt, maak dan aantekeningen van al uw transfusies, ferritinewaarden en eventuele onderzoeken naar ijzerstapeling of chelatietherapie (zie: *Mijn MDS-Plan*). Houd u aan al uw geplande dokters- en laboratoriumbezoeken. Uw dokter zal bepaalde laboratoriumonderzoeken plannen om de effecten van uw chelatietherapie te analyseren.

Onderzoek	Frequentie
Gehoortest	Eerste onderzoek, daarna jaarlijks of na verandering in symptomen
Granulocyten (WBC)	Maandelijks
Ferritine in het serum	Eerste onderzoek, daarna elke 3-6 maanden
Transaminasen in het serum	Eens per 3 maanden, later eens per 6 maanden
Creatinine in het serum	Eens per 3 maanden, later eens per 6 maanden
Ijzersopslag in de lever (T2MRI)	Op basis van ferritinewaarden en andere verschijnselen (verhoogde leverenzymen)
Ijzersopslag in het hart (T2MRI)	Op basis van ferritinewaarden en andere zaken die op hartproblemen wijzen
Oogonderzoek	Eerste onderzoek, daarna jaarlijks of na verandering in symptomen

Ijzerstapeling vermijden: dieet en medicatie

Naast de ijzerchelatietherapie voor transfusieafhankelijke bloedarmoede is er een aantal dagelijkse richtlijnen dat u kunt volgen om de opname van ijzer uit voeding te verminderen:

De opname van ijzer verminderen

- Eet en drink melkproducten, eieren, bepaald vezelrijk voedsel, en thee die polyphenol bevat.

De toename van ijzergehalten voorkomen

- Vermijd alcohol en tabaksrook.
- Vermijd het gebruik van ijzersupplementen of medicijnen die ijzer bevatten (vitaminen met ijzer).
- Vermijd overtollige suikers.
- Beperk de consumptie van voedingsmiddelen die veel ijzer bevatten: rundvlees, lamsvlees en hertenvlees bevatten het meeste ijzer. Kies liever voor varkensvlees of kip.
- Van sommige vissoorten wordt gezegd dat ze veel ijzer bevatten.

Infecties verminderen

- Probeer ook om rauwe schaal- en schelpdieren, vooral oesters, te vermijden. Deze bevatten bacteriën die gedijen in een ijzerrijke omgeving met plasma. Daarom kunnen rauwe schaal- en schelpdieren uw vatbaarheid voor een ernstige, bacteriële infectie vergroten.

Aanvullend leesmateriaal uit de medische literatuur

- Bennett, J.M. (ed)** *The Myelodysplastic Syndromes: Pathobiology and Clinical Management* New York: Marcel Dekker, Inc. 2002
- Fausel, C.A.** *Iron chelation therapy in Myelodysplastic Syndromes.* Am J Health-Syst Pharm. 2010;67(suppl 2): S10–15
- Giagounidis, A., Leto di Priolo, S., Ille, S., & Fenaux, P. A** *European survey on the detection and management of IJzerstapeling in transfusion-dependent patients with MDS.* Ann Hematol. 2011;90:667–673
- Kwiatkowski, J.L.** *Oral iron chelators.* Hematol Oncol Clin N Amer. 2010;24:229–248
- Malcovatti, L.** *Red blood cell transfusion therapy and iron chelation in patients with Myelodysplastic Syndromes.* Clin Lymphoma Myeloma. 2009;9:S305–S311
- National Comprehensive Cancer Network. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. Myelodysplastic Syndromes. Version 2. 2012** Available online at www.nccn.org/professionals/physician_gls/f_guidelines.asp
- Shander, A., & Sweeney, J.D.** *Overview of current treatment regimens in iron chelation therapy.* US Hematol. 2009;2:59–62
- Steensma, D.** *The role of iron chelation therapy for patients with Myelodysplastic Syndromes.* J Natl Compr Canc Netw. 2011;9:65–75

Contact opnemen met

The MDS Foundation: www.mds-foundation.org

België

MDS Contactgroep: www.mdscontactgroep.be

Lotgenotencontact: info@mdscontactgroep.be, 0475 6984 91 of 0476 2451 89

Nederland

Stichting Hematon: www.hematon.nl

Forum: www.hematon.nl/forum

Lotgenotencontact: lotgenotencontact@hematon.nl 030-760 38 90

Kanker.nl: www.kanker.nl



Mijn naam is Bob Weinberg. In 1998, toen ik 48 was, werd bij mij MDS-RARS (refractaire anemie met ringsideroblasten) vastgesteld. Sindsdien heb ik meer dan 850 eenheden bloed ontvangen. Mijn witte bloedcellen schommelen zo rond de 2,0, mijn absolute hoeveelheid neutrofiële granulocyten (ANC) zo tussen de 0,5 en 0,7, en mijn bloedplaatjes rond de 30-40. Mijn percentage blasten ligt onder de 5%. Op dit moment ontvang ik elke 7-8 dagen een transfusie. Ik neem elke dag 2.500 mg Exjade®. Mijn ferritinewaarden in het serum, die nog maandelijks gecheckt worden, variëren van 450 tot 700.

Ik ga u wat vertellen over mijn ervaring met het voorkomen van ijzerstapeling als gevolg van de vele transfusies. Tot ongeveer een jaar na mijn diagnose in mei 1998 ontving ik maandelijks transfusies. In februari 1999 belde mijn hematoloog mij om te vragen of ik bij hem op bezoek wilde komen. Hij wilde dat ik iemand van het team ontmoette die mij kon vertellen over een behandeling die ijzerchelatie heette. Mijn ferritinewaarden bevonden zich rond de 1.000, ver boven de normale waarden van 22 tot 322. Hij vertelde mij dat ik bij elke nieuwe transfusie nieuw ijzer kreeg en dat mijn lichaam dit overtollige ijzer niet op een natuurlijke manier kon lozen. Uiteindelijk zou dit ijzer zich zodanig ophopen dat het mijn organen zou binnendringen. Het zou zover kunnen komen dat het mijn lever, mijn hart, of ander weefsel dusdanig zou kunnen beschadigen dat ik het niet zou overleven. Ijzerchelatie, zei hij, was een manier om het medicijn deferoxamine (merknaam Desferal®) te introduceren. Deferoxamine bindt zich aan ijzer en zorgt ervoor dat het lichaam het overtollige ijzer via de urine weer uit kan scheiden.

Ik ging op bezoek bij deze mensen en zij lieten me een pomp zien. De pomp leek een beetje op een insulinepomp. Hij had een reservoir met deferoxamine dat gedurende 8 uur, druppel voor druppel, subcutaan ingebracht moest worden. Het enige nadeel was dat ik mezelf met een naald in mijn buik moest prikken, de pomp vast moest tapen en hem 8 uur lang moest laten zitten. Ze zeiden dat er helaas geen orale variant beschikbaar was. Het medicijn veroorzaakte een reactie op de infusieplaats waardoor mijn huid felrood werd en behoorlijk pijn deed. Nacht na nacht, 7 dagen per week, injecteerde ik mezelf en probeerde ik te gaan slapen met de pomp naast me en de slang om me heen gewikkeld. Ik heb dit van februari 1999 tot januari 2007 elke nacht gedaan. Soms raakte het kleine buisje van de pomp afgesloten, en werd ik wakker vanwege een hoge pieptoon. Maar waar ik het meeste last van had waren de reacties op de vele infusieplaatsen. Het was alsof ik een pijnlijke riem van rode steenpuisten rond mijn middel droeg. Achteraf verbaas ik me erover dat ik het vol heb kunnen houden, maar het lukte.

Nadat ik door de pijn en het lijden vanwege de infusiepomp wanhopig was geworden, hoorde ik over de ontwikkeling van orale chelatie. Mijn ferritinewaarden waren toen 1.700. Ik ging op zoek naar een internationale expert, niet in MDS, maar in transfusie gerelateerde ijzerstapeling. Hij plande een MRI van mijn hart en lever. Sindsdien onderga ik die tests elk jaar. Toen het orale chelatiemiddel Exjade® werd goedgekeurd door de FDA stapte ik over van de verschrikkelijke pomp naar Exjade®. Het geneesmiddel wordt geleverd in de vorm van een tablet. De dosering wordt gebaseerd op het lichaamsgewicht. Ik doe elke dag, voor het slapen gaan,

5 tabletten (2.500 mg) in een glas met 200ml sinaasappelsap. Vervolgens doe ik het sap met het geneesmiddel in een andere beker. Deze beker heeft een strak deksel dat ik goed dichtdraai. Ik laat het medicijn de hele nacht oplossen. Zodra ik de volgende morgen wakker word schud ik de beker een paar keer goed en drink ik het op. Het middel moet op een lege maag gedronken worden. Ook moet er tenminste een half uur gewacht worden voor er iets gegeten mag worden. Ik maak het mengsel voor het slapen gaan omdat ik anders 's morgens 15-20 minuten moet wachten voor het volledig is opgelost, en vervolgens nog eens 30 minuten voordat ik iets mag eten. 's Morgens heb ik eerder behoefte aan koffie. Daarom vindt mijn cafeïneverslaving het ook fijner als ik het mengseltje de avond ervoor al klaarmaak.

Het enige nadeel dat ik van Exjade® heb ondervonden is last van de maag en darmen. Het is ongelofelijk hoe snel het medicijn mijn stoelgang bevordert. Ik heb vaak last van diarree en die is soms vrij hevig. Het is verstandig om je nooit te ver van een toilet af te begeven. Maar, zoals wij MDS-patiënten nu eenmaal al te goed weten, met sommige dingen moeten we gewoon leren leven. Andere MDS-patiënten hebben mij over andere bijwerkingen verteld; sommige waren nog een stuk erger dan wat ik heb meegemaakt.

In de lente van 2007 begon ik Vidaza® (azacitidine) te nemen om mijn bloedwaarden te verhogen. In juli van dat jaar begon mijn hemoglobine toe te nemen. Het bereikte uiteindelijk de 9. Er zijn geen woorden voor om mijn blijdschap te beschrijven toen ik dat getal op mijn bloedonderzoek zag. Eindelijk een aantal zonder een "L" (laag)! Ik had vijf maanden lang geen transfusies nodig. Gedurende die periode bleef ik, ondanks dat ik geen transfusies kreeg, dagelijks Exjade® nemen. Toen de Vidaza® zijn werkzaamheid verloor, en ik weer transfusies nodig had, was mijn ferritinewaarde gedaald van 1.700 tot net onder de 400. In de zes jaar die daarop volgden, zelfs nu mijn transfusiefrequentie rond de 7-8 dagen ligt, bleven mijn ferritinewaarden meestal tussen de 500-700. Laat er geen twijfel over bestaan: naast het feit dat het veel makkelijker toe te dienen is, is Exjade® veel doeltreffender dan deferoxamine.

Er lijkt onder artsen enige onenigheid te zijn over het voorschrijven van ijzerchelatie aan MDS-patiënten. Ik denk dat dat komt omdat patiënten met hoog-risico MDS de effecten van ijzerstapeling waarschijnlijk nooit mee zullen maken. Echter, voor iemand met een laag-risico MDS zoals ik, betekende de kans dat ik langer zou kunnen leven door middel van transfusies ook dat ik lang genoeg zou kunnen leven om aan de gevolgen van ijzerstapeling te bezwijken. Ik ben mijn hematoloog zeer dankbaar voor het telefoontje dat ik minder dan een jaar na de diagnose ontving. Hierdoor kon ik beginnen met de chelatietherapie. Het heeft mij in staat gesteld om nu al veertien en een half jaar door te gaan met transfusies.

Bob Weinberg



MIJN MDS-PLAN

De diagnose MDS begrijpen zal u en uw verzorger helpen een actieve rol in het individuele behandelplan te kunnen spelen. Mijn MDS-Plan biedt u een aantal handige hulpmiddelen om een individueel profiel van uw MDS-diagnose, uw gezondheidsprofiel, en uw zorgteam te maken. U vindt hier ook hulpmiddelen om uw vooruitgang bij te houden.

meewerkende auteurs

Erin Demakos
Sandra Kurtin
Sarah Tinsley

Mijn MDS-Plan

Een actieve rol in uw zorg spelen	3
Uw behandeling bijhouden	4
<i>Bloedresultaten</i>	
<i>MDS-behandeling</i>	
<i>Beenmergresultaten</i>	
<i>Bloedwaarden en transfusies</i>	
<i>Afspraken en vragen</i>	
Mijn gezondheidsprofiel	9
<i>Medische voorgeschiedenis</i>	
<i>Voorgeschreven medicatie</i>	
<i>Vrij verkrijgbare medicatie</i>	
<i>Mijn zorgteam</i>	
<i>Verzekeringsinformatie</i>	
Veelgestelde vragen	15
Verwijzingen	18
Gezond blijven	19
Leven met MDS: patiëntenverslagen	24

De diagnose MDS

De myelodysplastische syndromen (MDS) zijn een groep beenmergstoornissen met verschillende prognoses, behandelopties en verwachte overlevingskansen. Wanneer u verteld wordt dat u MDS heeft kan dat verschillende emoties oproepen, waaronder angst en onzekerheid. Onzekerheid over de diagnose MDS, welke behandeling het beste voor u is, hoe deze zal werken en welke bijwerkingen deze met zich mee kan brengen zijn allemaal zaken die aan uw angst en onzekerheid kunnen bijdragen. De diagnose MDS begrijpen zal u en uw verzorger helpen een actieve rol in uw persoonlijke behandelplan te kunnen spelen. Ook kunt u zo weloverwogen keuzes maken voor de beste behandelopties.

Building Blocks of Hope verkennen

Gun uzelf de tijd om aan de diagnose gewend te raken. Neem de tijd om Building Blocks of Hope te verkennen. Hierin vindt u informatie om de diagnose beter te kunnen begrijpen en het boek biedt u een aantal strategieën om een actieve rol in uw ervaring met MDS te kunnen spelen. Een goede samenwerking met uw zorgteam, verzorgers en vrienden kan u helpen om te gaan met MDS. Vraag uw familie, vrienden, of professionals om hulp. Overweeg om contact op te nemen met lotgenoten, in levende lijve of online. Andere mensen die met MDS leven kunnen u wellicht advies geven om beter om te kunnen gaan met deze ziekte.

Dagelijkse activiteiten

Eet goed, blijf actief en besteed tijd aan de mensen van wie u houdt. Goed eten, bewegen, goed slapen en deelnemen aan activiteiten met vrienden en familie helpen u uw algemene welzijn te bevorderen.

Diagnostisch onderzoek	Normaal resultaat	Resultaten	Datum	Aantekeningen
Hemoglobine	Vrouwen: 7,5-10 mmol/l			
	Mannen: 8,5-11 mmol/l			
Aantal witte bloedcellen	3-10 x10 ⁹ /l			
Absolute aantal neutrofielen	1,5-8 x10 ⁹ /l			
Aantal bloedplaatjes	150-450 x10 ⁹ /l			
Erytropoëtine in het serum	<90 U/l			
IJzer in het serum	10-28µmol/l			
Foliumzuur in het serum	5-23 mmol/l			
B12 in het serum	130-700 pmol/l			
Thyreïdstimulerend hormoon	0,34-4,0 mU/l			
Diagnostisch onderzoek	Normaal resultaat	Resultaten	Datum	Aantekeningen
WHO Classificatie				
FAB Classificatie				
Blastpercentage				
Cytogenetica				
IPSS/IPSS-R Score				

De 'normale' marges kunnen per laboratorium iets afwijken
WHO – World Health Organization Classification System FAB French-American-British Classification
IPSS – International Prognostic Scoring System IPSS-R – Revised International Prognostic Scoring System
(zie: Hoe ernstig is mijn MDS en de IPSS-R calculator)

Uw behandeling bijhouden

MDS-behandelingen

Datum	Behandeling (medicatie, dosering)	Aantekeningen/bijwerkingen



Beenmergresultaten, bloedgroep, en andere diagnostische onderzoeken

Datum	Beenmergbiasten %	Cytogenetica: voeg verslagen toe aan MDS-Plan	Bloedgroep en eventuele antilichamen - waar getest?

Datum	Radiologisch en ander onderzoek voeg toe aan uw MDS-Plan

Bloedwaarden en transfusies

Datum	Hemoglobine	Witte bloedcellen	ANC	Bloedplaatjes	Ferritine/ander lab	Transfusies	Aantekeningen

ANC = Absolute aantal neutrofielen



Uw behandeling bijhouden

Afspraken en vragen

Deze sectie zal u helpen uw afspraken voor de dokter, transfusies, medische onderzoeken en andere behandelingen te plannen. Ook geeft het een overzicht van wat u nodig heeft voor deze afspraken. Noteer hier ook zaken die u met uw zorgverleners wilt bespreken, of vragen die uw familieleden/verzorgers mogelijk hebben. U kunt uw vragen ook op een ander vel noteren.

Datum	Dag van de week	Tijdstip	Zorgverlener/locatie	Aantekeningen/vragen/voorbereiding

MIJN GEZONDHEIDSPROFIEL		
Naam		
Geboortedatum	Burgerservicenummer	
Adres		
Woonplaats	Provincie	Postcode
Telefoonnummer (thuis)	Telefoonnummer (mobiel)	
Telefoonnummer (werk)	E-mailadres	
Verzorgers		
Naam/ Verwantschap		Telefoonnummer
Contactpersonen bij noodgevallen		
Burgerlijke staat/woonsituatie		

MEDISCHE VOORGESCHIEDENIS	
Diagnose	Datum

Operatieve voorgeschiedenis	Datum

VOORGESCHREVEN MEDICIJNEN			
Medicijn/dosering/schema	Voorgeschreven door	Startdatum	Einddatum
Ondansestron 8mg elke 8 uur, indien nodig	Dr. Janssen	23/07/17	

VRIJ VERKRIJGBARE MEDICIJNEN			
Medicijn/dosering/schema	Voorgeschreven door	Startdatum	Einddatum
Aanvullende/natuurlijke/homeopathische medicijnen			

MIJN ZORGVERLENERS			
Zorgverlener en specialisme	Adres	Telefoonnummer	Fax
Verwezen door			
Huisarts			

INFORMATIE OVER DE WERKGEVER

Werkgever	Functie	
Adres	Leidinggevende	
Woonplaats	Provincie	Postcode
Telefoonnummer		

VERZEKERINGSINFORMATIE

Verzekerde ☐ uzelf ☐ partner ☐ ouder		
Geboortedatum	Burgerservicenummer	
Werkgever	Telefoonnummer	
Adres		
Woonplaats	Provincie	Postcode
Verzekeraar	ID Relatienummer	
Contactpersoon		

Verzekerde ☐ uzelf ☐ partner ☐ ouder		
Geboortedatum	Burgerservicenummer	
Werkgever	Telefoonnummer	
Adres		
Woonplaats	Provincie	Postcode
Verzekeraar	ID Relatienummer	
Contactpersoon		

Wat is MDS? *(MDS Foundation, 2011)*

MDS is een groep beenmergstoornissen. Het beenmerg is de plek waar de productie van bloedcellen – waaronder rode bloedcellen, witte bloedcellen en bloedplaatjes – plaatsvindt. Bij MDS wijkt het beenmerg af door een aantal kwaadaardige veranderingen. Het gevolg hiervan is de ineffectieve productie van normale, volwassen bloedcellen. Dit leidt tot lage bloedwaarden (cytopenieën). De ziekte kent een aantal verschillende subtypen, elk met verschillende prognoses, behandelopties en risico's op het ontwikkelen van leukemie.

Is MDS een soort kanker? *(Bejar et. al., 2011)*

De diagnose MDS vereist een beenmergbiopsie en -aspiraats. Deze worden door specialisten in bloedstoornissen geanalyseerd. Voor de diagnose MDS is een aantal kwaadaardige kenmerken nodig, zoals dysplasie of cytogenetische afwijkingen. Onderzoek heeft aangetoond dat moleculaire afwijkingen een rol zouden kunnen spelen in de ontwikkeling van MDS. Gezien de onderliggende kwaadaardige eigenschappen van de ziekte kan MDS worden beschouwd als een vorm van bloedkanker.

Waarom wordt MDS veroorzaakt? *(Greenberg et. al., 2011; Sekeres, 2011; Sekeres et. al., 2011)*

De oorzaak van MDS is in meer dan 80% van de gevallen onbekend. Het komt vaker voor bij mannen dan bij vrouwen (man-tot-vrouwverhouding: 4,5:2 per 100.000). Zoals bij veel vormen van kanker is hoge leeftijd een predisponerende factor. De meerderheid (86%) van MDS-patiënten is ouder dan 60. Blootstelling aan chemische stoffen als benzeen, andere oplosmiddelen en tabaksrook staat bekend als risico verhogende factor voor de ontwikkeling van MDS. Patiënten die bepaalde typen chemotherapie of bestraling ontvangen kunnen ook een hoger risico lopen op behandelingsgerelateerde MDS.

Is MDS erfelijk? *(Sekeres, 2011)*

Erfelijke genetische aanleg voor het ontwikkelen van MDS en aangeboren afwijkingen zijn zeldzaam. Vóór 1973 waren er slechts 143 gevallen van MDS bekend. Het aantal patiënten bij wie in Nederland jaarlijks de diagnose MDS wordt gesteld is ongeveer 700. De diagnose is vaak lastig te stellen. Naarmate meer van de eigenschappen van MDS bekend wordt, kan MDS ook sneller worden ontdekt bij patiënten met cytopenieën (lage bloedwaarden). De ontwikkeling van therapeutische mogelijkheden kan het aantal patiënten dat in aanmerking komt voor een diagnostische analyse ook doen toenemen. Een steeds groter wordend aantal patiënten met kanker wordt behandeld met cytotoxische therapie. Hierdoor wordt de kans op secundaire kwaadaardigheden, waaronder MDS, ook vergroot (Cogle, et. al., 2011; Ma, et. al., 2007; Sekeres, 2011).

Wat zijn de symptomen van MDS? *(Kurtin, 2011)*

Veel patiënten zijn asymptomatisch en worden gediagnosticeerd door middel van routine checks. Andere vertonen vage symptomen die met één of meer cytopenieën (lage bloedwaarden) geassocieerd worden.

- Vermoeidheid, kortademigheid, hartkloppingen (komt vaak voor bij anemie)
- Koorts, terugkerende of langdurige infecties (komt vaak voor bij neutropenie)
- Blauwe plekken, petechiën, of bloedingen (komt vaak voor bij trombocytopenie)

Hoe wordt MDS vastgesteld? *(Kurtin, 2011; National Comprehensive Cancer Network, 2011)*

Het eerste onderzoek omvat meestal een compleet bloedonderzoek (CBC) dat normocytair of macrocytair anemie, normale of verlaagde aantallen neutrofielen en variabele hoeveelheden bloedplaatjes vast kan stellen. Anemie wordt bij 90% van de MDS-patiënten waargenomen; ofwel tijdens het eerste bezoek, dan wel tijdens het verdere verloop van de ziekte. Een nauwkeurige analyse van de medische voorgeschiedenis en aanvullend laboratoriumonderzoek zijn nodig om mogelijke andere oorzaken van de cytopenieën uit te sluiten. Beenmergonderzoek is voor het stellen van de diagnose onontbeerlijk.

Wat zijn mijn behandelopties? *(Greenberg et. al., 2011)*

De behandelmethode voor MDS wordt gekozen op basis van de ziektekenmerken en een risico-analyse. De doelen van de MDS-behandeling zijn gebaseerd op individuele eigenschappen van de ziekte, kenmerken van de patiënt en de risicocategorie. In Europa wordt vaak gebruik gemaakt van het International Prognostisch Scorings-systeem van de Wereldgezondheidsorganisatie (WHO).

Zijn bloedtransfusies gevaarlijk? *(Kurtin, 2011; National Comprehensive Cancer Network, 2012)*

De manier waarop het lichaam de ijzeropslag normaliter controleert is uiterst efficiënt. Elke eenheid toegediend bloed zorgt voor overtollig ijzer in het bloed. Na herhaaldelijke transfusies wordt de overtollige ijzervoorraad zo groot dat deze niet meer gecontroleerd kan worden door de normale homeostatische mechanismen. Dit kan leiden tot de vorming van giftig ijzer, en kan celschade als gevolg hebben.

Er bestaat een sterke correlatie tussen de transfusie-intensiteit (aantal eenheden dat iemand ontvangt) en orgaanbeschadiging.

Hart - congestief hartfalen

Endocriene klieren - diabetes

Lever - verhoogde leverwaarden, hepatomegalie, pijn

Beenmerg - verstoorde hematopoïese

Gebaseerd op deze data, en het risico op ernstiger beenmergfalen, wordt transfusieafhankelijkheid gezien als een aanwijzing om te beginnen met disease modifying treatment.

Hoe groot is de kans dat ik door de behandeling beter word?

Hoe een MDS-patiënt reageert op de behandeling hangt af van de IPSS-risicocategorie en andere prognostische resultaten. De enige mogelijke genezing van MDS is op dit moment door middel van een allogene beenmergtransplantatie. Patiënten kunnen echter wel degelijk baat hebben bij de andere behandelingen die tegenwoordig beschikbaar zijn. Zo zijn er ook voorbeelden van mensen die met behulp van andere behandelingen blijvend genezen zijn.

Hoe lang duurt het voordat de behandeling effect heeft?

Om de initiële reactie op de behandeling te kunnen analyseren, dient u minimaal vier tot zes maanden te worden behandeld. Het kan zo'n negen maanden duren voordat het beste resultaat waar te nemen is.

Hoe lang gaat mijn behandeling ongeveer duren? *(Kurtin, 2011)*

Het aantal mogelijke behandelopties is gering en de ziekte heeft een nagenoeg ongeneeslijk karakter. Daarom wordt met disease modifying treatment doorgegaan tot de ziekte in ernst toeneemt, of tot er sprake is van een onacceptabele toxiciteit.

Wat zijn veelvoorkomende bijwerkingen, en wat kan er gedaan worden om ze in bedwang te houden? *(Kurtin, 2011; Kurtin & Demakos, 2010)*

- De meest voorkomende bijwerking van alle MDS-behandelingen is remming van het beenmerg (myelosuppressie), waaronder anemie, neutropenie en trombocytopenie.

Het wordt de eerste acht weken van de behandeling aangeraden om wekelijks een compleet bloedonderzoek, een differentiatie van het bloedbeeld en een telling van het aantal bloedplaatjes te verrichten.

- Van cytopenieën wordt verwacht dat ze eerst slechter worden, voordat ze verbeteren.
- Ondersteunende zorgstrategieën, zoals groeifactoren en transfusies, worden aanbevolen.
- Specifieke richtlijnen voor aanpassingen aan de dosering worden door de geneesmiddelenfabrikant verschaft op basis van klinische studies.

- **Misselijkheid en overgeven:** alle middelen
 - Medicijnen tegen misselijkheid zijn een goede manier om misselijkheid en overgeven te beperken.
- **Constipatie:** Constipatie bij hypomethylerende middelen – er wordt tevens vermoed dat dit veroorzaakt kan worden door het toedienen van 5HT3 antagonistische anti-emetica.
 - Een regelmatige stoelgang, met of zonder laxemiddelen, zal de ernst van de behandelingsgerelateerde constipatie verminderen.
 - Daarnaast bieden een goed voedingspatroon en voldoende beweging ook vaak uitkomst.
- **Renale en hepatische toxiciteit** – komt vaker voor bij oudere patiënten
 - Een eerste meting en regelmatig herhaald laboratoriumonderzoek stellen artsen in staat om behandelingsgerelateerde renale en hepatische toxiciteit in een vroeg stadium op te sporen en om tijdig in te grijpen.
- **Specifieke bijwerkingen van bepaalde medicijnen**
 - Azacitidine: huidreacties op de injectieplaats
 - Lenalidomide: huiduitslag, jeuk, diarree
- **IJzerstapeling**
 - Chelatietherapie wordt in verband gebracht met cytopenieën en renale/hepatische toxiciteit.

Welke nieuwe behandelmethoden voor MDS zijn er in ontwikkeling? *(Garcia-Manero, 2011, Kurtin, 2011)*

Tijdens klinische studies worden constant nieuwe behandelmethoden voor MDS onderzocht. Deelname aan klinische studies wordt dan ook altijd aangeraden bij ziektes met beperkte behandelopties, zoals MDS. Deze studies bieden hoop voor patiënten die weinig gebaat waren bij goedgekeurde behandelingen. Klinische studies kunnen ook uitkomst bieden voor hoog-risico patiënten die geen tot weinig effect hebben ondervonden van andere behandelmethoden. Elk land heeft zijn eigen wijze van publiceren van overzichten van klinische studies. Goedkeuring van nieuwe geneesmiddelen in België en Nederland vindt op Europees niveau plaats.

Wat kan ik zelf doen om gezond te blijven?

De algemene principes van een gezonde levensstijl blijven ook bij MDS hetzelfde. Een uitgebalanceerd dieet, dagelijkse activiteit en inspanning, en deelname aan leuke dingen zijn allemaal belangrijk om een optimale lichamelijke en geestelijke gezondheid te behouden. Ook dient u eventuele andere medische aandoeningen in de gaten te houden om zo gezond mogelijk te blijven. Zo blijft u ook in aanmerking komen voor toekomstige behandelmethoden.

- Bejar, R., Levine, R., & Ebert, B.L. (2011)** *Journal of Clinical Oncology*, 29, 504–515. doi:10.1200/JCO.2010.31.1175
- ClinicalTrials.gov (2012)** *Search for clinical trials*. Retrieved from www.clinicaltrials.gov/ct2/search
- Demakos, W., Kurtin, S. (2011)** *Disease burden and treatment impact associated with Myelodysplastic Syndromes: Initial estimates [Abstract 354]*. *Leukemia Research*, 35 (suppl. 1), S142
- Garcia-Manero, G. (2011)** *American Journal of Hematology*, 86, 490–498. doi:10.1002/ajh.22047/10.1002/ajh.22047
- Greenberg, P. ve d. (2011)** *Journal of the National Comprehensive Cancer Network*, 9, 30–56
- Kurtin, S. ve d. (2012)** *Clinical Journal of Oncology Nursing*, 16,3(S), 58-64 doi:10.1188/12.CJON.S1.58-64
- Kurtin, S. (2011)** *Journal of the Advanced Practitioner in Oncology*, 2(suppl. 2), 7–18
- Kurtin, S.E., & Demakos, E.P. (2010)** *Clinical Journal of Oncology Nursing*, 14, E29–E44. doi:10.1188/10.CJON.E24-E39
- Life Beyond Limits (2011)** *MDS treatment matters*. Retrieved from www.mdslifebeyondlimits.org
- MDS Foundation (2012)** *Home Pagina*. Retrieved from www.mds-foundation.org
- National Comprehensive Cancer Network Treatment Guidelines: Myelodysplastic Syndromes (2012)**
Retrieved from www.nccn.org/professionals/physician_gls/PDF/mds.pdf
- National Marrow Donor Program (2011)** *Be the match*. Retrieved from <http://marrow.org/Home.aspx>
- Sekeres, M.A. (2011)** *Journal of the National Comprehensive Cancer Network*, 9, 57–63
- Sekeres, M.A., ve d. (2011)** *Oncologist*, 16, 904–911. doi:10.1634/theoncologist.2010-0199

Gezond eten

Door het juiste voedsel te nuttigen ontvangt uw lichaam de juiste bouwstoffen en energie om de dag door te komen. Een uitgebalanceerd dieet kan helpen vermoeidheid en ziekte te voorkomen. Een adequate inname van voedsel en vloeistoffen helpt mensen bovendien hun individuele behandeling te tolereren. De belangrijkste onderdelen van een gezond dieet zijn voldoende vocht, groenten en fruit, volkorenproducten, vetarme zuivelproducten en de beperkte inname van suiker en bewerkt voedsel. Hoe de diagnose het voedingspatroon beïnvloedt verschilt per patiënt.

Sommigen hebben moeite met eten en vallen af, terwijl anderen daar helemaal geen moeite mee hebben. De effecten van kanker treffen elke patiënt anders. Zo is het ook met de voeding. Een diëtist kan u helpen een voedingsschema op te stellen, zodat u op gewicht blijft en voldoende voedingsstoffen binnenkrijgt.



Moet ik een speciaal dieet volgen als ik aan MDS lijd?

Sommige MDS-patiënten moeten een speciaal dieet volgen. Dit is het geval bij patiënten met zeer lage aantallen witte bloedcellen, of patiënten die een stamceltransplantatie ondergaan. Vraag uw zorgverlener om aanbevelingen. De richtlijnen voor een bacterie-arme voeding verschillen namelijk per kankercentrum.

Algemene voedingsrichtlijnen

Het belangrijkste is om een uitgebalanceerd dieet te volgen en voldoende te drinken. Iedereen heeft zijn eigen persoonlijke behoeften als het om voeding gaat. Deze behoeften hebben te maken met het gebruikelijke voedingspatroon (vegetarisch, veganistisch, koosjer, glutenvrij, diabetisch, etc.) en eventuele individuele behoeften (darmoperaties, tandheelkundige gezondheid, prikkelbaredarmsyndroom, voedselallergieën, etc.). Het is verstandig om contact op te nemen met een diëtist. Deze kan u helpen uw dagelijkse caloriebehoefte te bepalen en u een dieet voorschrijven dat in overeenstemming is met uw persoonlijke voorkeuren.

Richtlijnen voor gezond eten

- Eet fruit en groenten
 - Vers, ingevroren, of uit blik.
 - Eet bij voorkeur donkergroene groenten (zoals bladgroenten en broccoli) en oranje groenten (wortelen, etc).
 - Was alle groenten en fruit voor het eten.
- Eet eiwitrijk voedsel (vis, bonen en erwten).
- Eet dagelijks volkoren ontbijtgranen, brood, crackers, rijst of pasta.
- Zuivelproducten (melk, yoghurt, kaas, etc.) bevatten veel calcium en zijn goed voor de botten.
- Zorg ervoor dat u alleen gezonde (onverzadigde) vetten tot zich neemt.
- Als u een stamceltransplantatie ondergaat kan het zijn dat u een speciaal bacterie-arm dieet moet volgen. Dit dieet is ontwikkeld voor mensen die, als gevolg van stamceltransplantatie of leukemiebehandeling, over zeer lage aantallen witte bloedcellen beschikken.
 - Vermijd rauw of rood vlees/vis. Eet uw eieren hardgekookt.



- Koop bij voorkeur vacuümverpakte vleeswaren en zuivelproducten.
- Eet alleen gepasteuriseerde zuivelproducten.
- Vermijd schimmel- en blauwe kazen zoals brie, camembert, roquefort, stilton en gorgonzola.
- Drink water uit de kraan of uit een fles.

Hydratatie

Vloeistoffen zijn een essentieel onderdeel van een gezond dieet. Uw lichaam heeft vloeistoffen nodig om goed te kunnen functioneren. Hydratatie is nodig om uitdroging te voorkomen. De volgende tips kunnen handig zijn om voldoende vloeistoffen binnen te krijgen

- Neem altijd iets te drinken mee als u op pad gaat.
- Neem vaker kleine slokjes, als een vol glas u te veel is.
- Drink vooral tussen de maaltijden door.



Beweging

Vermoeidheid is het meest voorkomende symptoom bij MDS-patiënten. Een van de beste manieren om vermoeidheid te bestrijden is beweging. Inspanning vermindert uw vermoeidheid dus! Verscheidene onderzoeken hebben aangetoond dat voldoende beweging vermoeidheid en stress kan verminderen.

Beweging verbetert het functioneren van het lichaam (waaronder de stofwisseling) en de algehele kwaliteit van leven. Onderzoek heeft uitgewezen dat patiënten baat kunnen hebben bij activiteiten zoals wandelen en fietsen, krachttraining, fitness en rek- en strekoefeningen.

Het is verstandig om met uw zorgverlener te praten voordat u aan een nieuw trainingsprogramma begint. Zo kunt u er zeker van zijn dat het nieuwe programma niet schadelijk voor uw gezondheid is. Individuele



trainingsprogramma's kunnen worden samengesteld om aan de meeste behoeften te voldoen. Een individueel trainingsschema houdt rekening met de leeftijd, het geslacht, het type MDS, de behandeling van MDS en de fysieke conditie. Voor u met de training begint dienen de bloedwaarden te worden gecheckt. Als u last heeft van neutropenie kunt u openbare zwembaden en bubbelbaden het beste mijden.

Lichamelijke inspanning kunt u, als u aan ernstige bloedarmoede lijdt, het beste plannen als u onlangs een transfusie heeft ontvangen en het hemoglobinegehalte weer op peil is. Als u minder dan 50.000 bloedplaatjes heeft kunt u contactsporten het beste vermijden. Zo verkleint u de kans op bloedingen. Neem bij twijfel altijd contact op met uw zorgteam. Het belangrijkste is dat u weer in

beweging komt. Begin voorzichtig en bouw uw programma geleidelijk aan op. Stel uzelf realistische doelen. De steun van uw familie en vrienden is uiteraard altijd welkom.

Slaap

Welzijn begint met een goede nachtrust. MDS kan deze goede nachtrust echter zwaar bemoeilijken. Stel uzelf gerust met de gedachte dat u niet de enige bent die moeite heeft in slaap te komen. 30 Tot 50% van alle kankerpatiënten ervaart veranderingen in het slaappatroon. Een verstoorde nachtrust kan het gevolg zijn van een verscheidenheid aan factoren: lichamelijke ziekte, pijn, ziekenhuisopname, medicatie en de psychologische impact die de diagnose kanker met zich meebrengt. Slaaptekort kan het functioneren van uw lichaam belemmeren en verhoogt de kans op depressie en angst. Ook kan het de pijngrens verlagen. Het moge duidelijk zijn dat voldoende slaap de kwaliteit van leven verbetert.



Hoeveel slaap is voldoende?

Als vuistregel hanteert de Amerikaanse National Sleep Foundation een nachtrust van 7-9 uur per nacht. Echter, zoals ook bij beweging het geval is, verschilt de slaapbehoefte per persoon. De een kan goed functioneren bij een nachtrust van 7 uur, terwijl de ander minimaal 10 uur slaap nodig heeft. Onderzoek heeft ook aangetoond dat iedereen een basale slaapbehoefte en een slaapschuld heeft. De basale slaapbehoefte is het aantal uren aan nachtrust dat iemand nodig heeft om normaal te kunnen functioneren. De slaapschuld is de hoeveelheid slaap die verloren gaat door werk, ziekte, of andere redenen. Als de slaapbehoefte voortdurend wordt verstoord kan dit het algehele welzijn verminderen en zelfs ziekten veroorzaken.

Goed slapen als prioriteit stellen

Dit begint met een analyse van de huidige slaapgewoonten, waaronder het aantal uren dat u slaapt, de kwaliteit van die slaap en de omgeving. Meld het aan uw zorgverlener als de slaap door aan MDS gerelateerde symptomen wordt verstoord. Er is een aantal verschillende manieren, ook medicijnen, die u kunnen helpen meer en beter te slapen. De volgende suggesties kunnen uitkomst bieden.

- Ga op een vaste tijd naar bed en sta op een vaste tijd weer op.
- Neem twee uur voor het slapen gaan geen koffie (en andere stimulerende middelen) meer.
- Probeer 3-5 keer per week ten minste 30 minuten te bewegen.
- Beperk dutjes overdag tot een half uur.
- Span u een (half) uur voor het slapen gaan niet meer fysiek in.
- Bespreek eventuele slaapproblemen met uw zorgteam. Het kan zijn dat u medicijnen tegen angst, depressie en/of slapeloosheid nodig heeft.

Uitgaan

De diagnose MDS verandert uw leven. Zoals met vele andere soorten kanker, is er ook in het geval van MDS een hoop onzekerheid. Hoe lang heb ik nog te leven? De volgende vraag gaat vooral over hoe MDS uw kwaliteit van leven kan beïnvloeden. Wijzigingen in het bloedbeeld kunnen het aantal activiteiten waaraan u deel kunt nemen beperken. Deze vraag wordt vaak aan zorgverleners gesteld.

Waar kan ik, in het geval van neutropenie, veilig aan deelnemen?

Onthoud goed dat neutrofielen een type witte bloedcel zijn die het lichaam beschermen tegen infecties. Neutrofielen zijn onderdeel van de totale hoeveelheid witte bloedcellen. Het precieze aantal neutrofielen kunt u vinden in de differentiatie van het bloedbeeld. Neutropenie duidt een neutrofielgehalte aan van minder dan $1 \times 10^9/l$. Als u dus minder dan $1 \times 10^9/l$ neutrofielen heeft, dan heeft u last van neutropenie. Uw verpleegkundige kan u helpen uw bloedresultaten te begrijpen.

De richtlijnen voor activiteiten waar u aan deel kunt nemen als u een neutropenie hebt bent hangen samen met het risico dat u loopt op infecties. Op drukke plaatsen, waar u veel in contact komt met andere mensen, kunt u begrijpelijkerwijs mogelijk infecties oplopen. Of en hoe u een infectie oploopt hangt echter af van een heleboel factoren.

De meeste infecties die neutropenische patiënten oplopen komen niet door blootstelling aan andere mensen of plekken. Zij worden veroorzaakt door bacteriën die zich reeds in het lichaam bevinden. Deze worden problematisch wanneer er te weinig neutrofielen in het bloed aanwezig zijn. De meeste kankercentra hebben neutropenische voorzorgsmaatregelen.

Hieronder staat een aantal gebruikelijke richtlijnen die worden aangeraden als er sprake is van neutropenie. Let wel, dit zijn slechts richtlijnen; de kwaliteit van leven mag er niet onder lijden.

- Gezond verstand: vermijd mensen die overduidelijk ziek zijn; vermijd drukke, afgesloten plaatsen als uw waarden laag zijn; onderhoud een gezonde levensstijl.
- Vermijd blootstelling aan mensen met infecties aan de luchtwegen – dit betekent niet dat u niet meer naar buiten kunt. Vermijd nauw contact met mensen die ziek zijn.
- Vermijd plaatsen met grote groepen mensen als uw waarden laag zijn. Dit advies geldt niet voor alle MDS- patiënten, maar wel voor patiënten die een stamceltransplantatie ondergaan, die behandeld worden voor leukemie, of die zeer lage bloedwaarden hebben.
- Neem altijd een desinfecterende handgel mee.
- Was uw handen regelmatig.

Omgang met kinderen

De tijd die u in de nabijheid van uw familie, waaronder ook kinderen, besteedt is belangrijk. De meeste MDS- patiënten kunnen zonder beperkingen genieten van hun familie. Vraag uw zorgteam om advies wat betreft de omgang met kinderen.

Specifieke aanbevelingen voor de omgang met kinderen zijn met name nuttig voor patiënten die transplantatie ondergaan, die behandeld worden voor leukemie, of die zeer lage waarden witte bloedcellen (neutropenie) hebben. Deze richtlijnen bevatten, onder meer, het vermijden van:

- Kinderen met koorts, of die symptomen van een infectie vertonen, zoals een loopneus of een hoestje. Virale infecties komen vaak voor bij kinderen die naar een kinderdagverblijf gaan. Hierdoor is de kans groter dat het kind een infectie overdraagt op iemand in de nabije omgeving.
- Kinderen die levend-verzwakte vaccins (zoals vaccins tegen bof en rode hond) krijgen kunnen het virus in de eerste uren na de immunisatie uitstoten. Vraag het uw zorgverlener als u vragen heeft met betrekking tot de risico's.
- U dient zich ervan bewust te zijn dat kleinere kinderen met mazelen en waterpokken een incubatieperiode kunnen hebben. Dit houdt in dat er enige tijd kan verstrijken tussen de besmetting en de eerste symptomen van de ziekte. Neem contact op met uw zorgverlener als u in aanraking geweest bent met een kind dat enige tijd later waterpokken of mazelen heeft opgelopen.

Medicatie

Het is van belang om een lijst van alle medicatie bij te houden. Maak een overzicht van:

- | | |
|---|---|
| – alle medicijnen die u gebruikt | – de dosering |
| – wie u de medicatie heeft voorgeschreven | – medicatie die is stopgezet |
| – de wijze van toediening | – natuurlijke/homeopathische geneesmiddelen |
| – de frequentie van toediening | – vrij verkrijgbare medicijnen |

Alle medicijnen (voorgeschreven, vrij verkrijgbaar, en homeopathisch) kunnen ernstige bijwerkingen met zich meebrengen. De volgende vrij verkrijgbare medicijnen dienen met de nodige voorzichtigheid te worden gebruikt:

- **Paracetamol**

- Wordt vaak in combinatie met andere medicijnen gebruikt.
- Hoge doseringen (meer dan 3000 mg/24 uur) kunnen de lever beschadigen.
- Vraag uw zorgteam naar het gebruik van paracetamol bij koorts als u een verminderd aantal witte bloedcellen heeft.

- **Ontstekingsremmers (anti-inflammatoire preparaten)** worden vaak gebruikt om verlichting te bieden bij hoofdpijn, koorts en artritis. Voorbeelden zijn ibuprofen, aspirine, naproxen en meloxicam.

- Dit type geneesmiddel kan koorts maskeren tijdens periodes van neutropenie. Het kan tevens het functioneren van de bloedplaatjes belemmeren.
- Wanneer u over minder dan 50×10^9 bloedplaatjes beschikt mag u dit type geneesmiddel niet gebruiken. Het kan het risico op bloedingen dan namelijk verhogen.

- **Antihistaminica** Vóór de transfusie van rode bloedcellen en bloedplaatjes wordt vaak diphenhydramine toegediend om reacties op de transfusie te voorkomen. De voornaamste bijwerking van diphenhydramine is vermoeidheid. Ook kan het bij hogere dosering rusteloosheid veroorzaken. Als u nare bijwerkingen ervaart, vraag uw zorgteam dan of u een ander medicijn zou kunnen nemen of dat de dosering verlaagd zou kunnen worden.

Aanvullende behandelingen

Onder aanvullende behandelingen verstaat men vormen van behandeling die naast de standaard behandeling gegeven kunnen worden, die veilig zijn, en geen risico's met zich mee brengen. Veelvoorkomende vormen van aanvullende behandelingen zijn onder meer:

- | | | |
|---------------------------|------------------|-----------|
| • Acupunctuur | • Yoga | • Tai Chi |
| • Aromatherapie | • Massage | |
| • Biofeedback | • Meditatie | |
| • Gebed en spiritualiteit | • Muziektherapie | |

A healthy diet and physical activity help reduce your cancer risk (2012) CA: A Cancer Journal for Clinicians, 62(1), 68-69. doi: 10.3322/caac.20139

Centers for Disease Control and Prevention. *General recommendations on immunization: Recommendations of the Advisory Committee on immunization practices (ACIP)* Morbidity Mortality Weekly Rep. 2006;55,1—48. Accessed at www.cdc.gov/mmwr/preview/mmwrhtml/rr5515a1.htm on June 21, 2012.

Finberg, R. (2012) *Book 86. Infections in Patients with Cancer.* In D.L. Longo, A.S. Fauci

Kamboj, M., Sepkowitz, K.A. (2007) *Risk of transmission associated with live attenuated vaccines given to healthy persons caring for or residing with an immunocompromised.* Infection Control Hospital Epidemiology. Jun; 28(6):702-7

Keogh, J. W. L. & MacLeod, R. D. (2012) *Body Composition, Physical Fitness, Functional Performance, Quality of Life, and Fatigue Benefits of Exercise for ProVincie Cancer Patients: A Systematic Review* Journal of Pain and Symptom Management 43(1): 96-110

Kushi, L. H., Doyle, C., McCullough, M., Rock, C. L., Demark-Wahnefried, W., & Bandera, E. V., ve d. (2012) *American Cancer Society guidelines on nutrition and physical activity for cancer prevention.* CA: A Cancer Journal for Clinicians, 62(1), 30-67. doi: 10.3322/caac.20140

Luthy, K.E., Tiedeman, M.E., Beckstrand, R.L., & Mills, D.A. (2006) *Safety of live-virus vaccines for children with immune deficiency.* Journal of American Academy of Nurse Practitioners. Oct 18(10):494-503

Miller, J., & Starks, B. (2010) *Deciphering Clues in the CBC count.* Nursing July; 40 (7): 52-5

Mukhopadhyay, S., Mukhopadhyay, A., Gupta, P. R., Kar, M., & Ghosh, A. (2007) *The Role of Iron Chelation Activity of Wheat Grass Juice in Blood Transfusion Requirement of Intermediate Thalassemia.* ASH Annual Meeting Abstracts, 110(11), 3829

Palesh, O.G., Roscoe, J.A., & Mustian, K.M., ve d. Prevalence, demographics, and psychological associations of sleep disruption in patients with cancer: University of Rochester Cancer Center-Community Clinical Oncology Program. Journal of Clinical Oncology 28 (2): 292-8, 2010

Platzbecker, U., Aul, C., Ehninger, G., & Giagounidis, A. (2010) *Reduction of 5-azacitidine induced skin reactions in MDS patients with evening primrose oil.* Annals of Hematology, 89(4), 427-428. doi: 10.1007/s00277-009-0824-5

Sudano, I., Flammer, A., Roas, S., Enseleit, F., Noll, G., & Ruschitzka, F. Nonsteroidal Antiinflammatory Drugs, Acetaminophen, and Hypertension. Current Hypertension Reports, 1-6. doi: 10.1007/s11906-012-0274-7

Wolf, M., King, J., Jacobson, K., Di Francesco, L., Bailey, S., & Mullen, R., ve d. Risk of Unintentional Overdose with Non-Prescription Acetaminophen Products. Journal of General Internal Medicine, 1-7. doi: 10.1007/s11606-012-2096



Mijn naam is Bob Weinberg. In 1998, op mijn 48e, werd bij mij MDS-RARS (refractaire anemie met ringsideroblasten) vastgesteld. Ik heb sindsdien meer dan 850 eenheden rode bloedcellen ontvangen. Mijn witte bloedcellen schommelen zo rond de 2,0, mijn absolute hoeveelheid neutrofiële granulocyten (ANC) zo rond de 0,5-0,7 en mijn bloedplaatjes tussen de 30 en 40. Mijn percentage blasten ligt onder de 5%. Mijn huidige transfusiefrequentie is elke 7-8 dagen. Ik neem elke dag 2.500 mg Exjade®. Mijn ferritinewaarden, die elke maand gecontroleerd worden, variëren van 450 tot 700. Ik krijg elk jaar een MRI- scan van mijn hart en lever, om te kijken of er zich ijzer in die organen bevindt.

Mijn ervaring met MDS begon in het water. Als dertiger/veertiger was ik een fervent zwemmer. Elke ochtend, voor ik aan het werk ging op een advocatenbureau in Philadelphia, slaapwandelde ik naar het zwembad om mijn dagelijkse mijl (36 baantjes) te trekken. Ik was slechts één van een hele groep druilerige mensen die hun dag begon met een zwempartij. Zij aan zij gleden we door het water. Competitief als we waren wisten we meteen welke zwemmers ons in zouden halen en welke wij zelf in zouden halen. Tot de winter van 1997-1998. Toen kwam ik erachter dat er iets aan de hand was. Degenen die ik normaal gesproken inhaalde, haalden mij nu in. Degene die mij eens per vier baantjes inhaalde, haalde mij nu eens per twee baantjes in. Om mijn uithoudingsvermogen op te krikken besloot ik om naast het zwemmen ook te gaan joggen. Na één rondje moest ik al stoppen. Ik voelde een scherpe pijn in mijn borst, was ernstig buiten adem, had last van mijn kuit, mijn hart beukte en ik voelde me duizelig. Er was iets mis en ik stopte met joggen. Ik bleef wel zwemmen. Na een paar maanden waren mijn kracht en uithoudingsvermogen zo afgenomen dat elke andere zwemmer mij inhaalde. Ik kon nog geen zes baantjes meer zwemmen. Vanaf mijn 48e levensjaar had ik elke middag behoefte aan een dutje. Het was tijd om naar de dokter te gaan voor mijn allereerste lichamelijke controle.

Dit was op een vrijdag en dinsdagochtend leerde ik de definities van woorden als "myelodysplasie" en "sideroblastische anemie". Ik typte de woorden gelijk in op Google en het eerste wat ik vond was een artikel over Carl Sagan. Ik wist dat ik heel wat voor mijn kiezen zou krijgen. Mijn broers en zussen werden getest om te kijken of hun beenmerg met het mijne zou matchen. Dit was niet het geval. De hematoloog van het ziekenhuis vertelde me dat patiënten als ik, met een laag hemoglobinegehalte, maar redelijke waarden witte bloedcellen en bloedplaatjes, met transfusies nog vijftien jaar zouden kunnen leven. Ik ging vervolgens naar een MDS-specialist van een academisch ziekenhuis voor een second opinion. Hij vertelde me dat ik niet kon verwachten dat ik langer dan vijf jaar zou leven. Ik zei hem dat mijn hematoloog me een betere aanbieding gedaan had. Hij antwoordde dat hij dat bod niet kon evenaren. Daarom ging ik uiteraard akkoord met de betere aanbieding. De afgelopen veertien en een half jaar ben ik dus in het lokale ziekenhuis behandeld.

Dit houdt echter niet in dat ik de volgende tien jaar geen bezoek gebracht heb aan de allerbeste experts: Stanford University, Memorial Sloan Kettering, Moffitt Cancer Center, University of Rochester, Mt. Sinai. Ik herinner me mijn eerste bezoek aan een internationale expert. Ik vroeg hem wat MDS veroorzaakte. Hij antwoordde gelijk: "Pech". Als onderdeel van een klinische studie nam ik Revlimid®; dit leverde me echter alleen lagere bloedwaarden, steenpuisten en jeuk aan mijn hoofd op. Daarna nam ik Vidaza®. Dit werkte 5 maanden lang goed, maar binnen een jaar had ik alweer een transfusiefrequentie van eens per 14 dagen.

Mijn gezin en ik vlogen daarom begin 2006 naar Seattle. We gingen op bezoek bij het Fred Hutchinson Cancer Center. Er was mij verteld dat dit de plek was voor een MUD (matched unrelated donor; matchende donor die geen familie is)-transplantatie. De arts plaatste mijn 23 jaar oude dochter, mijn vrouw, en mijzelf aan een kleine ronde tafel in een raamloze vergaderruimte. Hij vertelde ons dat ik

nog maar zes maanden te leven had, tenzij ik mezelf opgaf voor een mismatched donor- beenmergtransplantatie. De kans om nog vijf extra jaren te leven was 65%. Ik liet het mijn werkgever weten en mijn vrouw en ik huurden een appartement in Seattle. Maar eerst maakte ik een tiendaagse motortrip door Europa. Hier brak ik voor het gemak mijn enkel toen mijn Ducati over het grind uitgleed en op mijn voet belandde. Hierdoor werd de transplantatie uitgesteld. Als je immuunsysteem onderdrukt wordt, zoals met een beenmergtransplantatie het geval is, herstellen je botten zich niet. Toen mijn enkel genezen was besloot ik echter om van de mismatched donor af te zien. Dat was zes en een half jaar geleden. Ik heb de zoektocht naar een donor recentelijk weer nieuw leven ingeblazen. Ik kwam er helaas achter dat mijn lichaam miljarden antilichamen heeft ontwikkeld door alle transfusies die ik ontvangen heb. Beenmergtransplantatie was voor mij dus slechts een allerlaatste strohalp. Ik blijf daarom gewoon transfusies ontvangen.

Vanaf 2009 kreeg ik elke 10 dagen transfusies. Ook had ik er steeds meer moeite mee om mijn werk goed uit te voeren. Ik ben toen 80% minder gaan werken, meer voor de MDS Foundation gaan doen en veel meer met mijn hond gaan lopen. Ondertussen schijnen de antilichamen het toegediende bloed sneller en sneller af te breken. Hierdoor krijg ik minder energie van transfusies dan hiervoor. Maar de tijd tikt verder en ik heb niet het idee dat er iets tot een einde komt.

Door te erkennen dat MDS zich in allerlei soorten en maten voordoet, heb ik onderstaande punten ter harte genomen.

- Ik maak me geen zorgen over iets dat zich in de toekomst af zou kunnen spelen. Ik ga me wel zorgen maken als het me overkomt.
- Ik doe alles wat in mijn macht ligt om zoveel mogelijk te weten te komen over MDS. Zo kan ik weloverwogen, verstandige keuzes maken.
- Ik beseft nu goed dat ik een wedstrijd aan het spelen ben waarin ik geen controle over de uitslag heb. We bevinden ons in het rijk van de dingen die we niet kunnen controleren.
- Soms gaan dingen niet zoals ze zouden moeten gaan. Ik beseft nu dat dat niet komt omdat ik er niet hard genoeg voor werk, omdat ik er niet genoeg in geloof, of omdat anderen niet genoeg voor me bidden.

Bob Weinberg





Hallo. Mijn naam is William Pearson. Ik ben 76 jaar oud en woon in Hamilton, Ontario (Canada). Ik ben geboren en getogen in Nelson, Brits-Columbia. Toen ik van school afging heb ik twee jaar gehockeyd en daarna heb ik 45 jaar in de staalindustrie gewerkt. Na mijn pensioen ben ik een adviesbureau begonnen, waarvoor ik op een heleboel plekken terecht kwam; zo werkte ik in verschillende delen van Canada, Duitsland en Polen. Toen ik in Krakau was, in Polen, was ons kantoor op loopafstand van ons hotel. Het hotel verzorgde het transport naar verschillende staalfabrieken in de regio. Na een week werd het plotseling lastiger om naar mijn werk te lopen en ik besloot om met een taxi op en neer te reizen. Ook met het rondlopen in de staalfabrieken had ik steeds meer moeite. De trap opklimmen werd ook steeds lastiger. Op een gegeven moment moest ik elke vijf, zes treden pauze nemen voor ik verder kon. Bij terugkomst in Canada ging ik direct naar mijn huisarts. Deze regelde gelijk een aantal bloedonderzoeken voor me. Toen de resultaten binnen waren belde ze me op. Mijn hemoglobinegehalte was 5,5 mmol/l, en was ver onder het normale niveau. Ze verwees me door naar een hematoloog. Dat vond ik prima, omdat ik in het verleden voor andere problemen wel vaker bij hem was geweest. Ik vind het fijn als ik de arts die ik ga bezoeken al ken. De hematoloog herhaalde de bloedonderzoeken, en tijdens het volgende bezoek onderging ik een beenmergbiopsie en -punctie (januari 2003).

Zes weken later, tijdens een vervolgspraak, gaf ze aan dat het er niet goed uitzag. Ook moest ze de beenmergonderzoeken opnieuw uitvoeren om beter vergelijkingsmateriaal te verkrijgen. Ik plaag haar nog steeds door te zeggen dat ze de naald expres brak tijdens de tweede punctie; zij houdt echter stug vol dat mijn botstructuur zo hard was dat ze er niets aan kon doen. Vanaf toen kreeg ik rode bloedcellen toegediend om mijn hemoglobine op peil te houden (19 maart 2003).

Tijdens het volgende bezoek vertelde ze me dat de resultaten van de twee beenmergprocedures wezen op de diagnose MDS. Ik kan me geen andere reactie herinneren dan "wat nu?". We hebben de mogelijkheid van stamceltransplantatie besproken. Als dat zou kunnen, zou mijn zus de meest geschikte kandidaat zijn. Ik belde haar op om het te bespreken. Mijn zus Jane woont aan de westkust, op zo'n vijf uur vliegen. Haar antwoord was: "Hoe snel wil je dat ik er ben?". Het plannen van beenmergtransplantaties vergt tijd en een allogene beenmergtransplantatie is niet voor iedere patiënt mogelijk. Aangezien ik al ouder dan 60 was, viel dit type transplantatie net buiten de aanbevolen marge. De dokter stelde daarop voor om een pil te nemen die mijn beenmergfuncties zou kunnen bevorderen, Danazol®. Ze gaf aan dat ze had ervaren dat het bij zo'n 5% van haar patiënten effectief was. Na een poosje stopte de werking van het medicijn en kreeg ik elke twee weken twee eenheden bloed toegediend (tussen april 2007 en januari 2008). Als gevolg van al deze transfusies heb ik ijzerstapeling opgelopen. Mijn arts verwees me naar een groot kankerziekenhuis in Toronto, zo'n 60 kilometer verderop. Het ziekenhuis (Princess Margaret Hospital) staat bekend als een van de beste kankercentra ter wereld. Mijn eerste afspraak was in september van 2007. Ik werd naar dit ziekenhuis verwezen in de hoop dat ik aan een klinische studie naar nieuwe MDS-behandelingen kon deelnemen. Na nog een beenmergonderzoek en verscheidene bezoeken werd bepaald dat ik niet aan de criteria van de studies voldeed. In december 2007 wilde mijn arts een ander medicijn proberen: ciclosporine (een immunosuppressivum). Toen ik alle medische literatuur over dit medicijn gelezen had, besloot ik dat het niets voor mij was. Dit was een grote vergissing. Mijn vrouw en ik leerden de dokter erg goed kennen en we zagen haar gedurende drie maanden elke twee weken. We kregen allebei grote bewondering en diep respect voor haar. Toen zij ons vertelde dat ciclosporine de beste behandeloptie voor me was, en dat we het toch zouden moeten overwegen, liet het antwoord "ja" niet lang op zich wachten. De resultaten waren zeer positief. Tijdens een ander bezoek riepen mijn dokter en Janet (mijn vrouw) in koor: "aderlaten". Ik heb dit drie keer gedaan en het bracht mijn ijzerstapeling uit de kritieke zone.

Vandaag de dag neem ik nog steeds ciclosporine, en het houdt mijn hemoglobinegehalte zo rond de 6,5 mmol/l. We kunnen de dosering niet verhogen omdat het mijn nierfuncties heeft aangetast.

Hoe is mijn kwaliteit van leven?

Eigenlijk is er niet veel veranderd. Sommige dagen zijn slechter dan andere. Een voorbeeld is dat ik de ene dag zonder te stoppen een kilometer kan lopen en andere dagen moet ik elke 5 meter even pauze nemen. Tillen is ook een hele klus en huishoudelijke taken vermoeien me — soms werkt dit excuus, maar niet al te vaak. Janet weet dat het een slechte smoes is om onder mijn taken uit te komen.

We reizen nog steeds. In 2010 zijn we, in het kielzog van het internationale symposium van de MDS Foundation, naar Schotland op vakantie geweest. Janet en ik hebben een lezing gegeven op een MDS-forum voor patiënten en hun verzorgers uit heel Europa. Ook reizen we elk jaar langs de Canadese westkust. Ik golf nog steeds en ik krijg daarbij hulp van een buggy. De golfclub zet dan een vlaggetje op mijn buggy waardoor ik zo dicht mogelijk bij de bal mag komen.

Waar ben ik bang voor?

Ik ben bezorgd over mijn leven met MDS. Ik sta er niet te lang bij stil en meestal ben ik bijna helemaal niet bang. Ik word alleen een beetje zenuwachtig als ik aan het wachten ben op mijn bloedresultaten.

Al in de beginfase van mijn diagnose sloot ik me aan bij de Leukemia Lymphoma Society. De LLS zou contact met me opnemen als iemand met me wilde praten over MDS. Aangezien ik de enige naam in de databank was, werd me gevraagd of ik contact op wilde nemen met mensen over MDS — 95% van deze mensen kwam uit de Verenigde Staten. Ik denk dat het gevoel dat ik iemand zou kunnen helpen een stuk van mijn eigen angst wegnam.

De afgelopen anderhalf jaar heb ik een hoop veranderingen gezien. MDS bevindt zich niet langer in het verdomhoekje, om het zo maar eens te zeggen. Een goed voorbeeld is Robin Roberts, de nieuwslezer van ABC's Good Morning America. Robin vertelde het haar kijkers en er volgden veel verhalen over MDS in alle kranten. Ook ABC blijft met updates komen.

Wat mijn hoop voor de toekomst is? Ik weet niet zo goed hoe een 76-jarige man zich zou moeten voelen. Ik hoop dat ik nog lang redelijk gezond mag leven en ik zou tevreden zijn als de situatie zich niet verslechtert. Ik hoop de vooruitgang in MDS-onderzoek nog wel mee te mogen maken, zodat alle typen MDS te behandelen zijn.

William Pearson





Mijn naam is Janet Pearson en mijn man heeft MDS.

De aanvankelijke diagnose werd tien jaar geleden gesteld (de internetbeschrijving en de prognose waren meer beangstigend dan hoopvol). In 2002 was William twee weken lang in Polen. Toen hij terugkeerde bracht hij gelijk een bezoek aan de huisarts. De bloedresultaten van dat bezoek toonden aan dat zijn hemoglobinegehalte 5,5 mmol/l bedroeg. Daarop werd hij doorverwezen naar een hematoloog.

In januari 2003 werd een beenmergpunctie bij hem uitgevoerd. Williams hemoglobinegehalte was toen 5,0 mmol/l. Met de hematoloog bespraken we toen de mogelijkheid tot een beenmergtransplantatie. Zijn leeftijd was echter een bezwaar.

De dokter gaf William een medicijn dat zijn hemoglobinewaarden in stand hield. Ook verbeterde dit zo'n vier en een half jaar lang zowel zijn als mijn kwaliteit van leven.

Wij gingen door met ons leven alsof er niets was dat onze tijd samen zou kunnen bedreigen. We speelden samen golf, gingen samen uit en gingen samen op vakantie. William ging op zakenreizen naar Europa en zijn leven bleef op het eerste gezicht hetzelfde. Ik werkte, speelde piano, schilderde, deed aan yoga en genoot van een ontspannen levensstijl.

In april 2007 veranderde ons leven toen we om 4 uur 's nachts naar het ziekenhuis moesten. Williams hemoglobinegehalte was 5,0 mmol/l; dit hield een nieuwe beenmergpunctie, transfusies en andere diagnostische onderzoeken naar mogelijke bloedingen in.

De diagnostische onderzoeken brachten niets vreemds aan het licht. Het onderzoek van het beenmerg bevestigde dat de MDS zich tot een zorgelijker niveau had ontwikkeld, waardoor een agressievere behandeling noodzakelijk werd. Elke twee weken kreeg William een transfusie. Ook werd er in september van 2007 een afspraak gemaakt bij een groot kankercentrum. Tijdens de eerste afspraak werd er nog een beenmergonderzoek gedaan. Wekelijks afspraken werden tweewekelijkse afspraken. De resultaten uit het beenmerg bevestigden dat dit type MDS niet aan de criteria van klinische studies voldeed. Dit werd ons in oktober meegedeeld. De hematoloog vertelde ons toen dat ciclosporine een optie was; het zou echter overheidsgoedkeuring nodig hebben om gedekt te kunnen worden door de verzekering. De behandeling werd goedgekeurd, en in januari 2008 begon William met het medicijn. De bijwerkingen waren beangstigend.

Dit was een moeilijke tijd voor me. Vanaf mijn werk belde ik William een paar keer per dag om te horen hoe het met hem ging. Als hij de telefoon niet opnam belde ik mijn burens om te vragen of hij in orde was. Vaak zag de buurvrouw dat hij lag te slapen in zijn tuinstoel. Hij zag dan zo bleek dat ze zich afvroeg of hij nog wel ademde. Ze riep dan zijn naam om hem wakker te maken. Iedereen zag dat William veranderd was.

Toen William ijzerstapeling had sprak ik met een voedingsdeskundige over een geschikt dieet, en welke voedingsmiddelen hij beter links kon laten liggen. Ze raadde ons thee aan en cabernet sauvignon als William rood vlees at. Geen Merlot, geen Shiraz, maar cabernet sauvignon. Toen Williams hemoglobine 8,7 mmol/l bereikte dacht ik aan aderlating en ik besprak het met de hematoloog. William is uiteindelijk drie keer adergelaten om overtollig ijzer te laten verwijderen. Ook geloof ik in de kracht van beweging, dat het belangrijk is om een paar keer per dag even een wandelingetje te maken, om te blijven bewegen. Toen het creatininegehalte ging stijgen was het drinken van water belangrijk. Ik val hem nog steeds lastig met dat water.

Ik ben hier niet om zijn verhaal te vertellen. Toch doe ik het. MDS heeft zo veel van mij gevegd. Hoe het mij beïnvloed heeft? Ik werk, ik maak me zorgen. De angst vreet zo nu en dan aan me. De angst om alleen te zijn, de angst om te weten wat hij allemaal doormaakt, de angst voor het onbekende. Ik weet dat ik er niets aan kan doen. Het is moeilijk om deze angst te delen met mensen die MDS niet begrijpen. Weet u, aan de buitenkant lijkt ik een vrouw die het goed voor elkaar heeft. Ik lijk kalm, maar van binnen ben in continu aan het racen. Ik heb me laten vertellen dat ik een geduldige, aardige vrouw ben. En iemand die zich enorm om haar familie bekommert.

Ik heb het gevoel dat de angst mij heeft beperkt. We maakten, al pratende en lachende, altijd urenlange wandelingen. We liepen in een aardig tempo, door weer en wind. Door de angst lopen we nu een stuk trager. De afstand is soms ook niet zo groot meer. Afgelopen zondagavond zei William opeens: "Laten we naar het meer lopen". We hebben twee kilometer gelopen. Het was een prachtige avond. De volgende avond was het heel anders. Het was vrijwel onmogelijk om zelfs de kleinste afstand te overbruggen. William wist zeker dat het kwam door de wandeling van de avond ervoor. Daarom koester ik die speciale, impulsieve momentjes nu des te meer.

Vorig jaar september (wanneer we normaal gesproken op vakantie gaan) zijn we niet weg geweest. William kreeg weer last van een oude sportblessure die zijn mobiliteit beperkte. Daarom waren rust, ijs en warmte het devies. In die periode begon ik met burens te lopen. Drie weken lang van maandag tot en met vrijdag, van 7-8 uur. Het voelde geweldig. We lopen nog steeds samen op dagen die ik vrij ben. Dit is mijn tijd.

Ik heb brieven geschreven aan William over mijn angsten en frustraties, maar ik heb ze hem nooit laten lezen.

Ik houd van mijn leven met William; ik pak de momenten die we samen zijn met beide handen aan. Ik houd van de kleine dingetjes, zoals samen koken, winkelen of wandelen.

Ik heb een administratieve functie op een intensive-care afdeling. Omdat hier ook vaak sprake is van risicovolle situaties, voel ik dagelijks de stress die patiënten en hun naasten ook voelen. Dit draagt ook bij aan mijn eigen zorgen.

Met alle angsten, frustraties en onzekerheid is het als verzorger belangrijk om goed voor jezelf te blijven zorgen. Neem de tijd voor jezelf. Ik vind het leuk om te lezen, om te lunchen met vrienden, om te breien en te wandelen. Ook ga ik in november samen met een vriendin weer beginnen met yoga.

Janet Pearson





Hallo, mijn naam is Ryan Szanto. Ik ben 74 jaar oud, en al 15 jaar MDS- patiënt. Ik hoop mijn ervaringen met MDS met u te kunnen delen. Ik hoop ook dat ik u hoop en bemoediging kan bieden voor uw eigen leven met MDS.

Tijdens een standaard controle werd in juli 1996 bloedarmoede bij me vastgesteld. Ik was een zeer actief buitenmens en voelde niet dat er iets mis was. Daarom deed ik er ook niets aan. Het jaar daarop, tijdens nog een standaard controle, schreef de dokter met rode pen de woorden: ernstige bloedarmoede. Hij raadde me aan om naar mijn huisarts te gaan. Dat deed ik dan ook, in augustus 1997. Gedurende 5 weken onderging ik toen bloedonderzoeken. Ze vertelden me dat ze niet wisten wat er aan mij mankeerde. Mijn dokter stelde voor om bij een hematoloog/oncoloog op bezoek te gaan. Dat deed ik.

Er werd een beenmergbiopsie uitgevoerd en vastgesteld dat mijn bloedarmoede veroorzaakt werd door MDS. De arts verzocht me om gedurende vijftien maanden elke week voor een compleet bloedonderzoek langs te komen. In januari 1999 begon ik met Procrit-injecties; eens per week

30.000 eenheden. De vijf jaar en negen maanden die daarop volgden werd de hoeveelheid injecties geleidelijk aan verhoogd van 30.000 naar 80.000E. Dit was om mijn hemoglobinegehalte op peil te houden. In december 2005 switchte ik van wekelijkse Procrit- naar tweewekelijkse Aranesp®-injecties. Dit was een godsgeschenk. De Aranesp®-dosering begon 28 injecties lang met 300mcg. Die injecties krijg ik nog steeds, nu met 400 mcg. In totaal heb ik nu, in oktober 2012, 176 Aranesp®-injecties gehad. In juni 2001 begon ik met bloedtransfusies. In oktober 2012 heb ik 377 eenheden bloed ontvangen. In juni 2004 kreeg ik ijzerstapeling. Mijn ferritinewaarden waren, vanwege de bloedtransfusies, 2.990. Ik kreeg daarom een ijzerchelerend geneesmiddel dat Desferal® heet. Dit wordt door middel van een pomp, 5 dagen per week gedurende 12 uur per dag, ingebracht. Ik heb deze behandeling anderhalf jaar ondergaan. In de herfst van 2005 maakte de MDS Foundation melding van een nieuw medicijn: het oraal in te nemen Exjade®, dat ijzerstapeling tegengaat. Exjade® stond op het punt om door de FDA in Washington DC goedgekeurd te worden. Mij werd gevraagd of ik kon komen vertellen waarom het medicijn goedgekeurd zou moeten worden. Ik kon niet wachten om te gaan. Het zou geweldig zijn om van die pomp af te komen. Samen met 14 andere patiënten die ook ijzerstapeling hadden gingen we naar Washington. De andere patiënten hebben ijzerstapeling opgelopen door herhaaldelijke transfusies in de behandeling van MDS, aplastische anemie en thalassemie. Gelukkig werd het goedgekeurd. Ik begon in januari 2006 dagelijks 1.500 mg Exjade® te nemen. Hoera! Dit was nog eens een godsgeschenk. Elke ochtend los ik de Exjade®-tabletten op in water, en drink ik het. Sindsdien heb ik, op zes maanden na, altijd Exjade® genomen. In de zes maanden die ik het medicijn niet nam waren mijn ferritinewaarden zo laag dat ik het niet hoefde te nemen. De dosering is de afgelopen zeven jaar vaak gewijzigd. Ik neem nu 1.000 mg per dag.

In september 2004 stopte Dr. Alan List van het Moffitt Cancer Research Center met het toedienen van Procrit. Dit deed hij omdat mijn systeem schoon was, en ik kon beginnen met de klinische studie CC5013 (Revlimid®). Mijn diagnose was MDS subtype RARS (refractaire anemie met ringsideroblasten). Het medicijn werkte niet bij mij; het werkte wel bij patiënten met afwijkende chromosomen 5q-. De resultaten bij deze patiënten waren verbazingwekkend goed. De meeste patiënten met 5q- hadden aanzienlijk minder transfusies nodig; sommige zelfs helemaal geen meer. Halverwege de studie kreeg ik het gevoel dat het bij mij niet werkte. Ik ging echter door en voltooide de studie. Dit deed ik omdat ik wist dat de gegevens die over mij werden verzameld wellicht later andere patiënten zouden kunnen helpen.

Gedurende de afgelopen 15 jaar heb ik zeven beenmergbiopsieën ondergaan. MDS wordt geclassificeerd als hoog-risico of laag-risico. Ik zit in de laag-risico categorie en mijn biopsieën zijn de afgelopen 15 jaar niet veranderd.

In de eerste drie jaar kon ik niemand vinden die iets over de ziekte wist en die in MDS gespecialiseerd was. Ook was er in die tijd weinig tot geen onderzoek naar MDS. Het eerste onderzoek dat plaats vond was voor hoog-risico patiënten. Daar ben ik het overigens volledig mee eens. Zij lopen een groter risico om leukemie te ontwikkelen. Nu vindt er onderzoek plaats naar zowel hoog- als laag-risico MDS. Het goede nieuws is dat er inmiddels wereldwijd meer dan 100 MDS-onderzoekscentra zijn.

Toen ik voor het eerst met bloedarmoede, en vervolgens met MDS gediagnosticeerd werd zat ik in de ontkenningfase. Dit duurde zo'n anderhalf jaar. De tijd verstreek en ik realiseerde me dat er niet veel mensen waren die iets over deze ziekte wisten. Ik besloot om zoveel mogelijk over de ziekte te weten te komen en om een gedetailleerd overzicht te bewaren van wat er allemaal met me gebeurde. Ik wist dat mijn lichaam de tempel van de Heer was, en dat ik verantwoordelijk was om ervoor te zorgen. Toen maakte mijn ontkenning plaats voor een positieve houding ten opzichte van de ziekte. Ik begon zoveel mogelijk over de ziekte te lezen, op internet te zoeken, met mijn dokter te praten en de patiëntenbijeenkomsten van de MDS Foundation bij te wonen. Sterker nog, ik probeer er elk jaar nog minstens één of twee te bezoeken. Deze bijeenkomsten zijn hartstikke leerzaam; we worden op de hoogte gebracht door artsen en verpleegkundigen en door patiënten die hun ervaringen delen, vragen stellen en antwoorden bespreken.

Ik heb ook een aantal filmpjes gemaakt voor de fabrikant van Exjade®. Deze betrokkenheid heeft me doen realiseren hoezeer ik het waardeer dat er nu allemaal nieuwe en betere behandelingen tegen ijzerstapeling zijn.

In juni 2008 werd ik lid van het nationale MDS-register. Dit is een register dat uitgebreide informatie verzamelt over MDS-patiënten in heel Amerika. Hun doel is om MDS-patiënten door middel van vergelijkende strategieën te helpen. Wat is er hetzelfde, wat is er verschillend, wat werkt er wel, wat werkt er niet?

Ook heb ik veel kracht uit mijn geloof geput, en heb ik veel gebeden voor andere patiënten. Elke keer dat ik mijn auto uitstap en het ziekenhuis binnenga hoop ik dat de Heer iemand op mijn pad brengt waarvan Hij wil dat ik diegene spreek, aanmoedigt, of voor bid. Hij wil dit verzoek keer op keer in. Ook bedank ik alle verpleegkundigen die op mij letten. En als zij willen bidden, bid ik samen met hen. Als ik naar de bloedbank ga stel ik mij voor aan de donoren en bedank ze voor het feit dat ze mij in leven houden.

Ik denk dat deze betrokkenheid mij op de been houdt. Mijn positieve houding en mijn geloof worden elke dag sterker.

Samenvattend zou ik willen zeggen: probeer zoveel mogelijk over MDS te leren, blijf up-to-date wat onderzoek betreft, blijf positief, blijf gemotiveerd, en probeer betrokken te raken met andere patiënten. Stel uw artsen en verpleegkundigen vragen. En het allerbelangrijkste: houd God dicht bij je.

Het klopt dat ik lichamelijk niet genezen ben, maar God heeft me geestelijk wel geheeld. En mijn geest leeft voor eeuwig voort. Ik bedank de MDS Foundation dat ze mij de tijd gunnen om mijn ervaring met u te delen. Moge God u zegenen, voor nu en altijd.

Ryan Szanto



DE MDS FOUNDATION

De MDS Foundation is een internationale, door de overheid gesteunde organisatie die zich inzet om ondersteuning te bieden aan MDS-patiënten, hun verzorgers en de professionals die eraan werken om het leven van patiënten met MDS te verbeteren. De MDS Foundation biedt een aantal middelen dat het Building Blocks of Hope-programma ondersteunt.

meewerkende auteurs

Lea Harrison
Audrey Hassan
Sue Hogan
Tracey Iraca
Sandra Kurtin
Deborah Murray
Bob Weinberg

De MDS Foundation

Over de MDS Foundation	3
De MDS Foundation: de medewerkers	4
De MDS Foundation: directie	5
De MDS Foundation: internationale groep van leidende verpleegkundigen	6
Dienstverlening aan patiënten	7
MDS Expertisecentrum	8
Online informatiebronnen	9
Begin uw eigen zelfhulpgroep	10

De Myelodysplastic Syndromes Foundation is opgericht door een internationale groep artsen en onderzoekers om voortdurend informatie over ontwikkelingen rond de myelodysplastische syndromen (MDS) met elkaar te delen.

Totdat de Foundation werd opgericht, was er geen formele groep speciaal voor MDS. Sinds de oprichting hebben we 13 internationale symposia georganiseerd in Oostenrijk, Groot-Brittannië, de Verenigde Staten, Spanje, Tsjechië, Zweden, Frankrijk, Japan, Italië, Griekenland, Schotland, Berlijn en Washington D.C. Het 14e Internationale Symposium is gehouden in Valencia, Spanje van 3-6 mei 2017.

De MDS Foundation geeft geld voor onderzoek aan wetenschappers, sponsort internationale werkgroepen van wetenschappers en artsen om diagnostiek, prognose en behandelmethoden te verbeteren. Ze verspreidt informatie onder professionals en patiënten over de nieuwste research, klinische trials en behandelingen. De Foundation verwijst ook patiënten naar zogenaamde “*MDS Centers of Excellence*” (MDS expertisecentra), onderhoudt een forum op haar website voor lotgenotencontact en ondersteuning, en geeft scholingsprogramma's zowel aan professionals als aan patiënten en hun familie.

De MDS Foundation wordt door de overheid gesteund en is vrijgesteld van federale belasting op basis van sectie 501(C)(3) van de IRS code.



Bel ons

1-800-MDS-0839 (binnen de VS)
1-609-298-1035 (buiten de VS)
1-609-298-0590 fax

of schrijf ons

The MDS Foundation, Inc.
4573 South Broad St., Suite 150
Yardville, NJ 08620

Directeur uitvoering

Tracey Iraca

Tracey kwam in 2004 bij de MDS Foundation als part-time patiëntencoördinator om te helpen bij het opleidingsprogramma voor patiënten. Als directeur uitvoering houdt Tracey toezicht op de dagelijkse activiteiten, waaronder financiën, de staf en de door de staf uitgevoerde projecten. Ze werkt samen met de Raad van Commissarissen aan strategische planning om tegemoet te kunnen komen aan de behoeften van MDS patiënten en zorgprofessionals. Tracey leidt het subsidieprogramma en is verantwoordelijk voor de externe relaties van de stichting en de ontwikkeling van nieuwe activiteiten. Ze is contactpersoon voor de internationale commissie van leidende verpleegkundigen van de stichting, van de internationale werkgroep voor prognose bij MDS (IWGPM) en van de internationale MDS/MPN werkgroep ((MDS/MPN IWG).

Directeur ontwikkeling

Tami Gilbertson

Tami kwam in 2016 bij de stichting, als eerste directeur ontwikkeling. Tami heeft 25 jaar ervaring in een non-profit organisatie, als ondersteuner van organisaties voor zeldzame aandoeningen bij het opstellen van degelijke strategische plannen om de gemeenschap te ondersteunen. Met haar passie creëert Tami waardevolle vormen van samenwerking, terwijl ze duurzame programma's ontwikkelt die van groot belang zijn voor zeldzame aandoeningen. Tracey wil heel graag met deze passie voor MDS aan de slag.

Contactpersoon voor patiënten

Audrey Ann Hassan

Audrey kwam 14 jaar geleden bij de MDS Foundation als contactpersoon voor patiënten. Ze had toen meer dan 14 jaar ervaring in het werken voor patiënten op de medische afdeling van een grote farmaceutische firma. Haar voornaamste rol is om hulp te bieden aan patiënten met MDS, hun families en mantelzorgers. Via face-to-face contact of per telefoon of email beantwoordt Audrey vragen over MDS, inclusief informatie over behandelmogelijkheden, klinische trials, financiële steun, en ze verwijst patiënten met voorrang naar elk MDS expertisecentrum over de hele wereld.

Productiecoördinator

Janice Butchko

Janice kwam bij de Foundation in 2008 en is verantwoordelijk voor de coördinatie, kwaliteitscontrole, en productie van gedrukt en elektronisch materiaal van de Foundation. Janice beheert ook de database met giften aan de Foundation, de ledenadministratie, het bezoek aan het patiëntenforum en de boekhouding.

Patiëntencoördinator

Deborah (Dee) Murray

Dee kwam bij de Foundation in 2005 and helpt bij de correspondentie met patiënten. Daarnaast regelt Dee de verscheping van promotiemateriaal van de Foundation, ze coördineert mailings, en is verantwoordelijk voor een tijdige afhandeling van verzoeken om informatie van patiënten.

Project Manager

Lea Harrison

Lea werkt voor de Foundation sinds 2001. Ze regelt alle aspecten van scholingsprogramma's, symposia en scholingsbijeenkomsten voor professionals in de zorg. Ze is ook verantwoordelijk voor scholingsprojecten voor patiënten, zoals als de coördinatie en vertaling van ons Building Blocks of Hope®, informatiebron voor patiënt en mantelzorger en de coördinatie van de forumbijeenkomsten van de Foundation.

Raad van commissarissen

Pierre Fenaux, MD

Hôpital St Louis, Université Paris 7

Peter L. Greenberg, MD

Stanford University School of Medicine

Sandra E. Kurtin, PhD, ANP-C, AOCN

The University of Arizona Cancer Center

Alan F. List, MD

Moffitt Cancer Center

Luca Malcovati, MD

University of Pavia School of Medicine

Stephen D. Nimer, MD, voorzitter

Sylvester Comprehensive Cancer Center

Rustend lid

John M. Bennett, MD

Rochester, New York, USA

Charlotte M. Niemeyer, MD

Freiburg, Germany

Franz Schmalzl, MD

Innsbruck, Austria

Leden dagelijks bestuur

Tracey Iraca, directeur uitvoering

Janice Butchko, Secretariaat

Sandra E. Kurtin, PhD, ANP-C, AOCN, Penningmeester

Medische en wetenschappelijke adviesraad

Rafael Bejar, MD, PhD

Moore's Cancer Center
at the University of California, San Diego

Rena Buckstein, MD, FRCPC

Sunnybrook Health Sciences Centre

Mario Cazzola, MD, Chair

University of Pavia School of Medicine
Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo

Theo J.M. de Witte, MD, PhD

Radboud University Nijmegen Medical Centre
Nijmegen Centre of Molecular Life Sciences

Erin P. Demakos, RN, CCRN

Icahn School of Medicine at Mount Sinai

Benjamin Ebert, MD, PhD

Dana-Farber Cancer Institute

Silvia M. M. Magalhães, MD, PhD

Federal University of Ceará
Hospital Universitário Walter Cantídio

Yasushi Miyazaki, MD

Nagasaki University

Ghulam J. Mufti, DM, FRCP, FRCPath

King's College London & King's College Hospital

Uwe Platzbecker, MD

Universitätsklinikum Carl Gustav Carus

Akiko Shimamura, MD, PhD

Dana-Farber Cancer Institute

Lewis R. Silverman, MD

Icahn School of Medicine at Mount Sinai

Raad voor ontwikkeling

Stuart Goldberg, MD

Jennifer Keam, MD

Deborah Peirce, voorzitter

Julia McGuire, adviseur

Erik Aerts, RN

Nurse Manager
University Hospital Zürich
Internal Medicine-Oncology
Stem Cell Transplantation Ward and Polyclinic
Hematology/Apheresis/Stem Cell Transplantation
Zürich, Switzerland

Angelika Bitter, RN

Study Coordinator/Nurse
University Hospital Dresden
Dresden, Germany

Claudia Boglione, RN

Stem Cell Transplantation Nurse
Mentor
University Hospital Careggi
Florence, Italy

Núria Borràs, RN

Hemato-Oncology Nurse
ICMHO Hospital Clinic
Barcelona, Spain

Karen Campbell, RN

Macmillan Senior Lecturer
Programme Leader for MSc in Advanced Practice
and Flexibility Manged Programme
Senior Teaching Fellow
Edinburgh Napier University
Edinburgh, Scotland, United Kingdom

Hwang Chung Cheng, RN, MN, Adv. Dip (Oncology Nursing)

Advanced Practice Nurse Intern-Haematology
Singapore General Hospital
Singapore

Nicole Crisp, RN, BScN, MN, NP-adult

Nurse Practitioner, Hematology
University of Alberta Hospital
Edmonton, Alberta, Canada

Lucy Cussans, RN

MDS Case Manager
Royal Adelaide Hospital
Adelaide, Australia

Erin Demakos, RN, CCRN

Administrative Director
Myelodysplastic Disease Center
Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York, United States

Rebecca Dring, RN Post Grad Dip in Cancer Nursing

Leukaemia Foundation
National MDS Coordinator
Royal Melbourne Hospital
Clinical Nurse Specialist
Melbourne, Australia

Corien Eeltink, RN, MA ANP

Verpleegkundig specialist
Afdeling hematologie VU
Universitair Medisch Centrum
Amsterdam, Nederland

Lenn Fechter, RN

Nurse Coordinator, Department of Hematology
Stanford Hospital and Clinics
Stanford, California, United States

Janet Hayden, RN, BSc(hons), MPH

Myeloid Clinical Nurse Specialist
Haematological Medicine
Kings College NHS Foundation Trust
London, United Kingdom

Miki Iizuka, RN

Shinyurigaoka General Hospital
Kanagawa, Japan

Jacqueline Jagger, BA, RN

Haematology Cancer Nurse Coordinator
Gosford Hospital, Cancer Day Unit
Gosford, Australia

Christiane Kahle

Lead Study Coordinator/Nurse
University Hospital Dresden
Dresden, Germany

Emily A. Knight, RN, BSN, OCN

Hematology Registered Nurse Coordinator
Mayo Clinic
Scottsdale, Arizona, United States

Sandra E. Kurtin, PhD, ANP-C, AOCN

Hematology/Oncology Nurse Practitioner
The University of Arizona Cancer Center
Adjunct Clinical Assistant Professor of Nursing
University of Arizona
Tucson, Arizona, United States

Petra Lindroos Kolqvist, RN

Teamleader, Anemia Leukemia Team
Department of Hematology and Coagulation
Sahlgrenska University Hospital
Goteborg, Sweden

Arno Mank, RN, Ph.D.

Past President EBMT Nurses Group
European Group for Blood and Marrow
Transplantation
Nurse Researcher
Academic Medical Centre
Amsterdam, The Netherlands

R. Denise McAllister, MS, ARNP, AOCNP

Florida Cancer Specialists & Research Institute
Clearwater, Florida, United States

Cindy Murray, RN, MN, NP-adult

Malignant Hematology, Princess Margaret Hospital
Clinical Appointee University of Toronto,
Lawrence S. Bloomberg Faculty of Nursing
Toronto, Ontario, Canada

Geke Ong, RN

Network Services
Kings College NHS Foundation Trust
London, United Kingdom

Phyllis Paterson, RN, RSCN, Dip Onc

MDS Clinical Nurse Specialist
Cambridge University Hospitals NHS Foundation
Trust
Addenbrooke's Hospital
Cambridge, United Kingdom

Jean A. Ridgeway, MSN, APN, NP-C, AOCN

Leukemia/Stem Cell Transplant Nurse Practitioner
University of Chicago Medical Center
Department of Hematology Oncology
Chicago, Illinois, United States

Natalie Singer, MSc, RN, BSc(hons)

Macmillan Haemato/Oncology CNS
The Beatson West of Scotland Cancer Centre
Glasgow, Scotland, United Kingdom

Samantha Soggee, RN, MN Cancer/Palliative Care

Haematology Clinical Trials Coordinator
Olivia Newton-John Cancer & Wellness Centre
Austin Hospital
Heidelberg, Victoria, Australia

Mary L. Thomas, RN, MS, AOCN

Hematology Clinical Nurse Specialist
VA Palo Alto Health Care System
Palo Alto, California, United States
Associate Clinical Professor
University of California, San Francisco
San Francisco, California, United States

Sara M. Tinsley, ARNP, AOCN

Malignant Hematology Nurse Practitioner
H. Lee Moffitt Cancer Center
Tampa, Florida, United States

Catherine Vassili, RN

Haematology - Leukaemia Nurse Practitioner
(Candidate)
The Alfred Hospital
Melbourne, Victoria, Australia

De MDS Foundation biedt patiënten en verzorgers wereldwijd een aantal diensten aan. Deze bevatten onder meer doorverwijzingen naar MDS Foundation expertisecentra, verwijzingen naar ondersteuningsprogramma's voor MDS-patiënten en hun verzorgers, en een aantal gedrukte en online lesprogramma's voor patiënten en verzorgers.

Neem contact op met onze Patient Liaison om meer over de dienstverlening aan patiënten te weten te komen. De Patient Liaison praat dagelijks met pas gediagnosticeerde patiënten en hun naasten, en kan verschillende vormen van ondersteuning aanbieden, waaronder:

- **Doorverwijzing naar onze expertisecentra.** Onze Patient Liaison verwijst gediagnosticeerde patiënten door naar MDS-experts in hun regio en werkt nauw samen met de patiënt en de ziekenhuizen om geschikte afspraken voor de patiënt te realiseren.
- **Informatie verschaffen over huidige behandelmethoden en beschikbare klinische studies.** Onze Patient Liaison beantwoordt algemene vragen en verschaft informatie over de huidige behandelopties en beschikbare klinische studies.
- **Antwoord geven op emails en vragen via social media.** Onze Patient Liaison houdt onze social media in de gaten en geeft tijdig antwoord op vragen die via Facebook, Twitter en e-mail gesteld worden.
- **MDS-patiënten met elkaar in contact brengen.** Onze Patient Liaison onderhoudt een lijst met patiënten van over de hele wereld. Deze patiënten hebben aangegeven informatie te willen verschaffen aan patiënten die onlangs met MDS gediagnosticeerd zijn. Zo krijgen hulpbehoevende patiënten advies van anderen die ervaring hebben met het leven met MDS.

MDS Foundation Patient Liaison

Audrey Hassan

1-800-MDS-0839 (vanuit de VS)

1-609-298-1035 (buiten de VS)

1-609-298-0590 fax

e-mail: patientliaison@mds-foundation.org

ahassan@mds-foundation.org

MDS Foundation Patientencoördinator

Deborah Murray

1-800-MDS-0839 (vanuit de VS)

1-609-298-1035 (buiten de VS)

1-609-298-0590 fax

e-mail: dmurray@mds-foundation.org

Online forums voor patiënten en verzorgers

Gratis online discussieboard waarop informatie wordt uitgewisseld tussen patiënten, verzorgers en naasten. Laat uw vragen beantwoorden door een MDS-expert.

Voor meer informatie en toegang tot het forum: www.mds-foundation.org/forums/forum/patient-forum

Wereldwijde patiëntenorganisaties

Kijk voor een volledige lijst van wereldwijde patiëntenorganisaties op de website van de MDS Foundation:

www.mds-foundation.org/global-patient-support-groups

Om als expertisecentrum erkend te worden dient een ziekenhuis te beschikken over:

- Een universitair (of gelijkwaardig) programma
- Erkende morfologische expertise in MDS
- Cytogenetische en/of moleculair genetische diagnostiek
- Onderzoeksprogramma's, waaronder door medisch ethische (toetsings)commissies goedgekeurde klinische studies
- Documentatie van collegiaal getoetste publicaties

Neem voor meer informatie contact op met de MDS Foundation.

Expertisecentra in de Verenigde Staten

Om als expertisecentrum erkend te worden dient een ziekenhuis te beschikken over:

De MDS Foundation kent op dit moment ruim 100 expertisecentra buiten de VS. Een complete lijst kunt u vinden op onze website: <https://www.mds-foundation.org/mds-centers-of-excellence/>.

Expertisecentra buiten de Verenigde Staten

Om als expertisecentrum erkend te worden dient een ziekenhuis te beschikken over:

De MDS Foundation kent op dit moment 67 expertisecentra voor MDS in de VS. Een complete lijst kunt u vinden op onze website: <https://www.mds-foundation.org/mds-centers-of-excellence/>.

BELGIUM

AZ Sint-Jan AV
Brugge, Belgium
Dominik Selleslag, MD

University Hospital Leuven
Leuven, Belgium
Marielle Beckers, MD, PhD
Michel Delforge, MD, PhD
Hongyan Tong, MD, PhD

THE NETHERLANDS

Radboud University Nijmegen Medical Center
Nijmegen, The Netherlands
Saskia M.C. Langemeijer, MD

Vrije Universiteit Medical Center
Amsterdam, The Netherlands
Arjan A. van de Loosdrecht, MD, PhD

De MDS Foundation

Multidisciplinaire, wereldwijde, non-profit organisatie die zich inzet om professionals, patiënten en verzorgers lesmateriaal te verschaffen, om klinische studies te ondersteunen en te faciliteren en om de ontwikkeling van patiëntenorganisaties te ondersteunen en hulp te bieden.

www.mds-foundation.org

Hematon

Patiëntenorganisatie bloedkanker, lymfklierkanker, stamceltransplantatie.

www.hematon.nl

MDS Contactgroep België

Vlaamse contactgroep voor mensen met MDS

www.mdscontactgroep.be

Nederlandse Vereniging voor Hematologie

De nationale organisatie van hematologen, ruim 500 artsen en wetenschappers die werkzaam zijn op het gebied van patiëntenzorg, onderzoek en onderwijs betreffende ziekten van bloed en de bloedvormende weefsels.

www.hematologienederland.nl

Stichting HOVON

De stichting houdt zich bezig met het verbeteren en bevorderen van behandelmethoden voor volwassen patiënten met hematologische kwaadaardige ziekten, zoals leukemie, MDS en lymfklierkanker.

www.hovon.nl

KWF Kankerbestrijding

Een Nederlandse stichting die zich inzet voor bestrijding van kanker door middel van wetenschappelijk onderzoek, voorlichting, patiëntenondersteuning en fondsenwerving.

www.kwf.nl

Kanker.nl

Kanker.nl is een initiatief van KWF Kankerbestrijding, NFK (Nederlandse Federatie van Kankerpatiëntenorganisaties) en IKNL (kenniscentrum voor zorgverleners in de oncologie).

www.kanker.nl

MDS Beacon

Objectief en onbevooroordeeld nieuws en andere informatie over MDS; haar missie is om een belangrijke online bron en gemeenschap te worden voor MDS-patiënten, hun naasten en andere geïnteresseerden.

www.mdsbeacon.com

De MDS Foundation's richtlijnen voor zelfhulpgroepen

Het doel van een zelfhulpgroep is om mensen bij elkaar te brengen die voor soortgelijke uitdagingen staan, om informatie te vergaren en te socialiseren.

Hier is een aantal ideeën om een eigen, actieve zelfhulpgroep te beginnen.

Bijeenkomsten plannen

- Zoek een geschikte locatie en bepaal een tijd en datum. De meeste bibliotheken, kerken en ziekenhuizen hebben vergaderruimtes die voor non-profit organisaties gratis te gebruiken zijn.
- Boek een gastspreker (bijvoorbeeld een specialist van een van de MDS Centers of Excellence). Zij zullen uw groep gratis toespreken als u dat vraagt. De Foundation wil u graag helpen.
- Hang posters op en deel flyers uit bij dokters, apotheken, op de prikborden in ziekenhuizen, bibliotheken, winkels, etc.
- Adverteer in de regionale bladen. De meeste kranten hebben een medisch katern met een agenda. Deze is meestal gratis.
- Verzoek lokale en medische kranten een stuk over MDS te schrijven.
- Neem contact op met ziekenhuizen om op de lijst van patiëntenorganisaties te komen.
- Plaats informatie over uw groep op de website van de MDS Foundation.
- De MDS Foundation zou alle bekende MDS-patiënten en naasten kunnen mailen met informatie. De lijst van de Foundation is vertrouwelijk.
- Neem contact op met de MDS Foundation voor brochures, flyers en dergelijke.
- Zorg voor versnaperingen.

Wat de MDS Foundation voor uw groep kan doen

- Wij kunnen voor uw groep advertenties plaatsen in lokale kranten en online nieuwsbrieven.
- Wij kunnen flyers distribueren aan onze leden.
- Indien nodig, kunnen wij voorbeeldflyers, -brochures en -brieven verzorgen.
- Wij kunnen u helpen leden te werven.
- Wij kunnen MDS-expertisecentra in uw regio benaderen om een locatie te verzorgen.
- Wij kunnen u helpen een groepsvoorzitter aan te wijzen.
- Wij kunnen u helpen specialisten te boeken voor uw bijeenkomsten. Denk hierbij aan experts, hematologen en/of onderzoekers en wetenschappers.
- Wij kunnen een vertegenwoordiger van de MDS Foundation sturen die u tijdens de eerste bijeenkomst assisteert.
- Wij kunnen u financiële hulp bieden voor de opstartkosten of versnaperingen.

Er is een aantal manieren waarop de MDS Foundation u hulp kan bieden. Als u iets wilt weten dat hierboven niet behandeld wordt, twijfel dan niet om contact met ons op te nemen.

Voorgesteld format voor de bijeenkomsten

U kunt van tevoren een groepsvoorzitter aanwijzen (de MDS Foundation kan u hierbij helpen). De voorzitter verwelkomt iedereen op de bijeenkomst, en zal iedereen vragen zich kort voor te stellen.

De voorzitter zal vervolgens de gastspreker voorstellen. Deze zal op zijn/haar beurt een presentatie geven over MDS, de MDS Foundation, beschikbare diensten en programma's en de voordelen van een zelfhulpgroep.

Organiseer na de presentatie een vraag- en antwoordsessie. Zaken waarop u zich zou kunnen willen richten:

- Wat zijn de belangrijkste taken waarop de groep zich gaat concentreren?
 - Informatieve bijeenkomsten
 - Ondersteuningsbijeenkomsten
 - Individuen helpen diensten en behandelingen te vinden
 - Fondsen werven voor onderzoek of dienstverlening aan patiënten
 - Evenementen om aandacht te trekken voor MDS
 - Een buddy-project om nieuwe patiënten en hun naasten steun te bieden
- Wie is er bereid en beschikbaar om te assisteren bij het organiseren/uitvoeren van deze bijeenkomsten en diensten?

Functiebeschrijving

Groepsvoorzitter

Overzicht

De groepsvoorzitter is verantwoordelijk voor de organisatie van de bijeenkomsten. De groepsvoorzitter is er om de groep te begeleiden, discussies te stimuleren en interactie aan te moedigen.

Verantwoordelijkheden

- De locatie verzorgen
- Onderwerpen voor discussies aandragen
- Indien nodig, sprekers aanwijzen
- Het introduceren en bedanken van gastsprekers
- Zorgen voor versnaperingen
- De veiligheid van de locatie waarborgen
- Belangrijk nieuws doorspelen aan de MDS Foundation

Te besteden tijd (suggestie)

- Een bijeenkomst per maand (ongeveer 2 uur/maand)
- Coördinatie van sprekers (ongeveer 2 uur/maand)

Activiteiten voor bijeenkomsten (suggesties)

- Organiseer sessies voor mantelzorgers om hun zorgen en frustraties te uiten en ideeën uit te wisselen over het omgaan met stress.
- Bespreek beschikbare hulpmiddelen —overheidsprogramma's, transport, levensverzekeringen, reisverzekeringen, etc.
- Bespreek angst voor de dood en omgaan met wat er in het verschiet ligt, zowel voor patiënt als naaste(n).
- Bespreek nieuw onderzoek (nodig een hematoloog of onderzoeker uit). Waarschuw de spreker dat deze geen bepaald medicijn of een bepaalde behandeling aan mag raden.
- Organiseer een video/boek-bijeenkomst. Vraag deelnemers om een video of boek met elkaar te bespreken.
- U kunt contact opnemen met de Patient Liaison van de MDS Foundation. Deze kan u helpen geschikte onderwerpen en/of activiteiten voor uw groep te bedenken.

Onthoud...

De hulpgroep is er om mensen die met MDS leven te ondersteunen. Vraag hen gerust welke onderwerpen zij tijdens de bijeenkomsten zouden willen bespreken, of waarover ze graag meer informatie zouden krijgen.

Niet alle onderwerpen zijn voor iedere deelnemer geschikt. Praten over de dood, bijvoorbeeld, kan recent gediagnosticeerde patiënten onnodig bezorgd maken.

Evaluatie

Een voortdurende evaluatie van uw zelfhulpgroep is nodig om ervoor te zorgen dat de bijeenkomsten fris en up-to-date blijven. Vul bijvoorbeeld een beoordelingsformulier in na elke bijeenkomst. Als u een spreker en het onderwerp voor een bijeenkomst kiest, bespreek het onderwerp dan met de gastspreker. Laat hem/haar weten welke informatie hij/zij dient te verschaffen en waar de zelfhulpgroep voor dient.

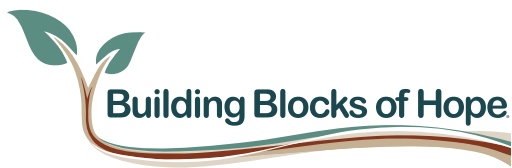
Een gids voor donaties aan het goede doel: het vinden van eengenezing voor MDS

Als leden van de MDS-gemeenschap (patiënten en hun familie, artsen, medisch personeel en onderzoekers) kennen we maar al te goed de zware taak die er ligt om de ziekte te overwinnen. Hoewel er de afgelopen 30 jaar veel meer begrip is ontstaan over de types MDS en er prognostische richtlijnen zijn ontwikkeld, blijft de financiële basis voor onderzoek zwak. De MDS Foundation heeft diverse stappen ondernomen om de invaliderende effecten van MDS te verminderen, zoals:

- Sponsoring van de studie die heeft geleid tot het recent aangepaste International Prognostic Scoring System (IPSS-R)
- Patiëntenforums zowel persoonlijk als online
- Verzorgen van schriftelijk materiaal voor patiënten en verzorgers
- Beschikbaarheid van een contactpersoon voor patiënten en verzorgers, die telefonisch informatie verschaft en helpt vragen te beantwoorden
- Oprichten van patiëntenorganisaties over de hele wereld
- Toekenning van subsidies aan jonge onderzoekers
- Fungeren als clearinghouse voor klinische trials

The Foundation kan dit programma echter alleen uitvoeren als het voldoende financiële middelen heeft. Hiervoor zijn giften nodig van individuen en bedrijven. De Foundation is daarom een "Planned Giving Program" gestart, aangepast aan de Amerikaanse belastingwetgeving. Planned Giving biedt individuen mogelijkheden om te geven aan het goede doel, daarbij gebruikmakend van belastingvoordelen.

In Nederland zijn giften aan Algemeen nut beogende instellingen onder voorwaarden aftrekbaar voor de belasting. De MDS Foundation is geen ANBI en giften vallen dus niet onder deze regelgeving.



Building Blocks of Hope, is een wereldwijd gedrukte en online uitgave die patiënten en verzorgers een gepersonaliseerd lesprogramma biedt dat hen in staat stelt zich voor te bereiden, mee te doen en te **LEVEN** met MDS. De kleuren van het Building Blocks of Hope-programma zijn groen, rood en beige. Deze kleuren doen denken aan het landschap van het Amerikaanse zuidwesten: met de schoonheid van de nachtelijke hemel die zich over de zandrijke woestijnvlakten en adembenemende bergketens uitstrekt. De kleuren vertegenwoordigen warmte, stabiliteit, genezing, passie en bescherming. Deze kleuren vormen de basis van het Building Blocks of Hope-logo. Het logo zelf heeft een golvend patroon; een patroon dat wijst op het golvende karakter van het leven, gezondheid en ziekte. De enkele rode band die zich uitbreidt tot in de plant staat symbool voor kracht en verbetering van de beenmergfunctie. De plant die in bloei staat vertegenwoordigt hoop voor de toekomst en verlenging van het leven.

Een speciale dankbetuiging gaat uit naar Bob Weinberg, William Pearson en Ryan Szanto voor het delen van hun ervaringen met MDS, en aan Janet Pearson voor haar ervaringen als mantelzorger. Ook willen wij het executive committee van de MDS Foundation — Peter Greenberg, M.D., Alan List, M.D., Stephen Nimer, M.D., Pierre Fenaux, M.D., Ph.D., en John Bennett, M.D. — bedanken voor hun voortdurende bijdragen aan de stichting. Ter nagedachtenis van Bob Weinberg, die zijn tijd, zijn juridische expertise en zijn eigen ervaring met MDS edelmoedig aan ons gunde. Dank aan alle wetenschappers, medische professionals en vrijwilligers die eraan blijven werken om het leven van MDS-patiënten en hun verzorgers te verbeteren. Aan de talloze aantallen patiënten en verzorgers die mee hebben geholpen en mee blijven helpen aan klinische studies die tot een beter begrip en verbeterde behandelmethoden voor MDS hebben geleid; zonder uw continue betrokkenheid zouden we niet zijn waar we nu zijn.

We zijn al onze supporters enorm dankbaar; uw bijdrage maakt het werk van de MDS Foundation en de steun aan patiënten en verzorgers die **LEVEN** met MDS mogelijk. Een speciaal woord van dank voor mijn familie die mijn passie voor dit werk begrijpt.

Wij hopen dat dit project een handig hulpmiddel zal zijn voor zorgverleners die met MDS te maken hebben. Maar het allerbelangrijkste: wij hopen dat het Building Blocks of Hope- programma patiënten en hun verzorgers in staat stelt om te **LEVEN** met MDS.



Met vriendelijke groet
en de allerbeste wensen,
Sandy Kurtin



The Building Blocks of Hope is a registered trademark of Sandra Kurtin:
Trademark serial number 85589597 Official USPTO Notice of Allowance published 8/14/12.