

Infoblad Hairy Cell Leukemie

Stichting Contactgroep Leukemie, voorjaar 2008



De [Stichting Contactgroep Leukemie](#) brengt (ex) leukemiepatiënten en hun naasten met lotgenoten in contact, informeert over medische ontwikkelingen en behartigt de belangen van patiënten op het gebied van geneesmiddelenvoorziening, werk, inkomen en verzekeringen. De Stichting Contactgroep Leukemie is aangesloten bij de Nederlandse Federatie van Kankerpatiëntenorganisaties (NFK) en wordt mede gefinancierd door KWF Kankerbestrijding

Door [donateur te worden](#) steunt u het werk van de Stichting Contactgroep Leukemie.

Stichting Contactgroep Leukemie
p/a Nederlandse Federatie van Kankerpatiëntenorganisaties
Postbus 8152
3503 RD Utrecht
Telefoon:
030 – 2916090 (algemeen, secretariaat Stichting Contactgroep Leukemie bij NFK)
0800 – 0226622 (bemiddeling in lotgenotencontact via gratis KWF Kanker Infolijn)
Email: secretariaat@leukemie.nfk.nl
Website: www.kankerpatient.nl/leukemie

Hairy-Cell Leukemie (HCL)

Inleiding	3
Oorzaken, preventie en erfelijkheid	3
Onderzoek en diagnose	3
Symptomen	4
Stadia, behandeling en complicaties	4
Behandeling algemeen	5
Afwachten, "wait and see" beleid	5
Chemotherapie	5
Alfa-interferon	6
Splenectomie	6
Rituximab	6
Prognose	7

Dit infoblad is geschreven door Dr. R. Schaafsma, van het ziekenhuis Medisch Spectrum Twente, één van de medisch adviseurs van de Stichting Contactgroep Leukemie.

Dit infoblad is in voorjaar 2005 voor de eerste maal gepubliceerd. In het najaar van 2007 is de tekst gereviseerd. Over meerdere typen leukemie zijn inmiddels infobladen verschenen

Inleiding

Hairy-Cell Leukemie (HCL) is een zeldzame aandoening, welke wordt gerekend tot de groep van chronische lymfatische leukemieën. Hoewel de ziekte een woekering van kwaadaardige cellen betreft, is het beloop over het algemeen mild en de prognose goed.

De ziekte werd voor het eerst gerapporteerd bij onderzoek aan de Ohio State University in 1958. De ziekte wordt Hairy Cell Leukemie genoemd omdat de leukemiecellen er onder de microscoop harig uitzien door de aanwezigheid van fijne uitloperijtjes op het oppervlak van de cellen. In het Nederlands wordt soms de term 'haarcelleukemie' gehanteerd, maar veel vaker wordt toch de engelse term gebruikt.

Bij HCL worden de witte bloedcellen van het type B-lymfocyten aangetast. Deze B-lymfocyten worden aangemaakt in het beenmerg en enkele andere organen, zoals de milt. Beenmerg is de sponsachtige substantie in de kern van de beenderen van het lichaam. Het beenmerg maakt rode bloedcellen (erythrocyten) aan die zuurstof en andere stoffen naar de weefsels vervoeren, witte bloedcellen (leukocyten) die infecties bestrijden en bloedplaatjes (trombocyten) die zorgen dat bloedingen tot staan worden gebracht.

Ondanks de naam 'leukemie', wordt HCL meestal gekarakteriseerd door een vermindering van alle types bloedcellen. Wanneer HCL tot ontwikkeling komt, lokaliseren de hairy cellen zich in de milt, waardoor de milt gaat opzetten en klachten kan veroorzaken. Uiteindelijk verzamelen er zich teveel hairy cellen in het beenmerg en vindt er een verdringing plaats van de normale bloedvorming. Er worden dan te weinig rode bloedcellen geproduceerd, met als gevolg bloedarmoede en worden er te weinig bloedplaatjes aangemaakt, waardoor er makkelijk bloedingen en blauwe plekken ontstaan. Ook worden er te weinig normale witte bloedcellen aangemaakt.

Dit laatste is de oorzaak dat de patiënt steeds meer te maken gaat krijgen met infecties.

De ziekte komt meestal voor bij mensen boven de 50 jaar en meer bij mannen dan bij vrouwen (5:1). Desalniettemin wordt HCL ook bij jongere mensen gezien.

In tegenstelling tot sommige andere vormen van chronische leukemie, blijft HCL, als deze niet behandeld wordt, altijd een vorm van chronische leukemie en zal deze zich nooit ontwikkelen naar een vorm van acute leukemie.

Oorzaken, preventie en erfelijkheid

Er is geen oorzaak voor het ontstaan van de ziekte bekend. Ook is onbekend op welke wijze de ziekte kan worden voorkómen. Hoewel in bepaalde families er meer gevallen van HCL waargenomen worden, zijn er tot nu toe geen erfelijke factoren bij het ontstaan ervan vastgesteld.

Onderzoek en diagnose

Over het algemeen zal het bloedonderzoek aangeven dat zowel de waarden van de

rode en witte bloedcellen, alsook van de bloedplaatjes te laag zijn, een situatie die pancytopenie wordt genoemd. Een deskundige laboratoriumanalist of hematoloog kan soms in het bloed HCL-verdachte cellen vinden, maar vaak worden bij een routinetest de hairy cellen makkelijk gemist als ze in het bloed aanwezig zijn.

Er dient altijd beenmergonderzoek verricht te worden, waarbij een beetje beenmerg uitgenomen wordt uit de achterzijde van het bekken. Bij dit onderzoek wordt zowel getracht wat beenmerg op te zuigen (beenmergaspiraats: dit lukt niet altijd bij HCL), als ook een stukje beenmerg met bot uit te nemen (beenmergbiopsie).

Door beenmerg- en bloedonderzoek kan met zekerheid worden vastgesteld dat er sprake is van HCL, en hoever de ziekte is gevorderd.

Door lichamelijk onderzoek kan de arts een vergrote milt vaststellen.

Zonodig kan de arts een echo of een CT scan van de buik laten uitvoeren ter vastlegging van de omvang van milt.

De belangrijkste bevindingen bij onderzoek zijn dus:

- opgezette milt (splenomegalie)
- bloedarmoede (anemie)
- laag aantal bloedplaatjes (trombopenie)
- laag aantal normale witte bloedcellen (leukopenie)

Symptomen

Bij HCL kan er sprake zijn van een aantal symptomen die soms ook bij andere ziekten kunnen optreden, zoals:

- vermoeidheid, zwakte en lusteloosheid
- onverklaarbaar gewichtsverlies
- gemakkelijk bloeden of blauwe plekken krijgen
- veelvuldige infecties
- overmatig zweten, vooral 's nachts
- pijnlijke botten

HCL kan echter ook zonder bijkomende klachten bestaan.

Stadia, behandeling en complicaties

Voor HCL bestaat er geen voor de behandeling relevante stadium indeling.

Behandeling algemeen

In het begin zal er over het algemeen door het ontbreken van symptomen van actieve ziekte geen behandeling nodig zijn. Patiënten blijven hierbij onder periodieke controle.

Ongeveer 10% van de patiënten zal nooit behandeling nodig hebben. Ook bij weinig ziektesymptomen zijn HCL patiënten echter wel verhoogd vatbaar voor infecties.

Deze infecties verlopen vaak ernstiger dan normaal. Het is belangrijk dat HCL patiënten bij koorts of andere infectiesymptomen (zoals bijv. hoesten) onmiddellijk hulp zoeken en dit niet bagatelliseren. Wanneer de infecties te vaak optreden of ernstig zijn,

of wanneer er andere symptomen zijn die wijzen op toename van het aantal HCL cellen in het lichaam zal behandeling overwogen worden.

Behandelingsmogelijkheden

HCL is over het algemeen een goed behandelbare ziekte. Vrijwel alle patiënten hebben als gevolg van opeenvolgende behandelingen sterk toegenomen overlevingskansen. In feite leven de meeste HCL patiënten tegenwoordig vrijwel even lang als een gezonde leeftijdgenoot.

Behandelingsmogelijkheden zijn:

- afwachten ('wait and see')
- chemotherapie (cladribine (2-CDA) of pentostatine)
- biologische therapie met alfa-interferon (immuuntherapie)
- operatieve ingreep door verwijdering van de milt (splenectomie)
- immuuntherapie (rituximab)

Afwachten, "wait and see" beleid

Indien er geen symptomen zijn en de bloedwaarden zich op een aanvaardbaar niveau bevinden, wordt de ziekte zelf veelal niet behandeld. De arts houdt de patiënt onder controle. De behandeling kan gestart worden zodra de ziekte actiever wordt. Er kunnen wel behandelingen nodig zijn voor begeleidende verschijnselen van de ziekte (bijv voor infecties).

Chemotherapie

Onder chemotherapie wordt verstaan een behandeling met medicijnen die zich via het bloed door het lichaam verspreiden en kwaadaardige cellen door het gehele lichaam bestrijden.

Als initiële therapie is er de keuze tussen 2-chloro-deoxyadenosine (cladribine, 2-CDA) en deoxycoformycine (pentostatine). Beide middelen zijn zeer effectief als primaire behandeling, of bij patiënten die niet meer reageren op bijv. alfa-interferon (zie hieronder) of deze therapie niet goed meer verdragen i.v.m de bijwerkingen.

Uit grote onderzoeken is gebleken dat beide middelen even effectief zijn.

Behandeling met cladribine vereist meestal een korte ziekenhuisopname. Er zijn verschillende behandelingschema's van cladribine in gebruik, die elkaar in effectiviteit niet duidelijk ontlopen. Cladribine wordt een aantal dagen (5-7) achtereen, of continu, of in een 2-uur durend infuus intraveneus gegeven. Meestal is één kuur van 5 tot 7 dagen voldoende. De laatste jaren is ook ervaring opgedaan met (poliklinische) behandeling (1 * per week een 2-uur durend infuus), waarbij het aantal behandelingen afhankelijk is van de respons.

Pentostatine kan poliklinisch worden gegeven (gedurende ongeveer 2 maanden, aanvankelijk 1x per week, en nadien om de andere week intraveneus toegediend), werkt wat geleidelijker, maar vergt daardoor iets meer tijd voor een respons wordt waargenomen.

Beide cytostatica hebben ook dezelfde bijwerking: maandenlange verminderde afweer, doordat er een tijdelijke uitval wordt veroorzaakt van bepaalde afweerlymfocyten (de T-cellen van het CD4 type). In feite wordt de patiënt tijdelijk tot een soort AIDS patiënt gemaakt, omdat de CD4 T-cellen, net als bij AIDS patiënten, extra gevoelig zijn voor deze cytostatica. Pas na 3 tot 6 maanden (soms langer) is voldoende herstel opgetreden. Gedurende de verminderde afweerperiode na de chemotherapie is het meestal nodig langdurig beschermende antibiotica in te nemen. Ook dienen bloedproducten – als deze onverhoopt nodig zouden zijn – bestraald te worden. De resultaten van de behandeling met cladribine en pentostatine zijn uitstekend en langdurig. Een eventuele terugval kan goed met een vervolgbehandeling worden opgevangen. Behandeling met cladribine geeft een complete remissie (CR) in 50 tot 80% en heeft een “overall respons” in 85 tot 90% van alle patiënten. Pentostatine geeft een CR van 50 tot 75% en een “overall respons” van 80%.

Alfa-interferon

Therapie met alfa-interferon is jarenlang de standaardtherapie geweest voor HCL , totdat de chemotherapie in opgang kwam. Ook nu nog is het gerechtvaardigd alfa-interferon te geven, als er ernstige bezwaren zijn om met chemotherapie te starten. Alfa- interferon werkt bij HCL door stimulering van het immuunsysteem. Alfa- interferon komt ook in natuurlijke vorm in het lichaam voor.

Bij behandeling met alfa- interferon wordt dit gedurende een jaar drie maal per week per onderhuidse injectie (subcutaan) gegeven in zeer lage dosis. Deze behandeling geeft een complete remissie bij 10% en een “overall respons” van 80% van alle patiënten.

Een vaak voorkomende bijwerking tijdens de behandeling is een kortdurend griepachtig syndroom. Latere effecten kunnen depressie en vermoeidheidsklachten zijn.

Meestal wordt de therapie echter goed verdragen, te meer, omdat de dosis zeer laag kan zijn. Patiënten die een terugval krijgen reageren over het algemeen goed op een herhaling van de behandeling. De remissie kan worden verlengd door het toedienen van een onderhoudsdosis, bijvoorbeeld 1 injectie per 1-2 weken.

Splenectomie

Splenectomie is een operatieve behandeling, waartoe besloten kan worden als de milt erg opgezet en pijnlijk is, of wanneer er sprake is van een ernstige trombocytopenie. Bij de meeste patiënten zal de verwijdering van de milt een gedeeltelijke of volledige verbetering van het perifere bloed laten zien. Dit was dan ook de reden dat deze therapie zo'n 30-40 jaar geleden de standaardbehandeling van HCL patiënten was. Omdat bij vrijwel alle patiënten een terugval te verwachten is, is splenectomie nu geen standaardbehandeling meer.

Rituximab

De laatste jaren is bij meerdere bloed- of lymfklierziekten behandeling met specifieke antistoffen gericht tegen specifieke merkstoffen (vaak eiwitten) op de kwaadaardige cellen met succes toegepast. Behandeling met Rituximab (Mabthera) is bij HCL effectief

gebleken. Deze poliklinische behandeling bestaat uit een 2-4 uur durend infuus (wisselt per patiënt), 1 x week, met een totaal van 4 tot 8 behandelingen. De kans op CR bij behandeling met rituximab bedraagt 50 %, de “overall respons” ongeveer 80 %. De plaats van Rituximab in de behandeling van HCL moet zich de komende jaren verder uitkristalliseren en zal zich vooralsnog beperken tot die gevallen waarbij andere behandelmogelijkheden niet (meer) mogelijk zijn. Rituximab is door het college van zorgverzekeraars (nog) niet voor toepassing bij HCL erkend.

Prognose

In feite mag men er van uit gaan dat in het algemeen de levensverwachting van een HCL-patiënt tegenwoordig bijna even goed is als die van een niet zieke leeftijdsgenoot.

NB!

Zie ook het infoblad ‘**Wat is Chronische Lymfatische Leukemie (CLL)**’ ? U kunt dit infoblad downloaden.