



Hairy-cell-leukemie (HCL)  
is een zeldzame vorm  
van leukemie. Deze  
vorm van leukemie is  
goed te behandelen  
en de vooruitzichten zijn  
voor veel mensen goed.

*Patiëntenboekje*

# **HAIRY- CELL-LEUKEMIE (HCL)**

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



*Hairy-cell-leukemie (HCL) is een zeldzame vorm van leukemie. Deze vorm van leukemie wordt soms ook haarcelleukemie genoemd. Bij HCL is er iets mis met de memory B-lymfocyten, dat zijn de B-cellen. B-cellen zijn witte bloedcellen die een belangrijke rol spelen in het afweersysteem.*

## Hairy-cell-leukemie (HCL)

---

**Hairy-cell-leukemie is een chronische vorm van kanker. Bij deze vorm van leukemie maakt het lichaam te veel B-cellen aan (B-lymfocyten). Dit is een van de soorten witte bloedcellen die belangrijk zijn voor ons afweersysteem.**

Door de ziekte zien de cellen onder de microscoop er aan de buitenkant harig uit. Daarom wordt deze soort kanker hairy-cell-leukemie genoemd.

### HOE VAAK KOMT HCL VOOR?

Hairy-cell-leukemie is een zeldzame ziekte. In Nederland zijn er per jaar zestig tot zeventig nieuwe diagnoses. Gemiddeld wordt het ontdekt bij mensen rond de zestig jaar en meer bij mannen dan bij vrouwen.

### WAT IS DE OORZAAK VAN HCL?

HCL ontstaat doordat er foutjes optreden in de B-cellen als die delen. Deze foutjes zorgen ervoor dat de cellen sneller gaan groeien en zich vaak gaan delen. Normaal gaan cellen na een tijdje dood, maar deze cellen niet. Doordat er steeds cellen bijkomen en minder snel doodgaan, krijg je opeenhopingen van de cellen in het beenmerg.

De aangetaste B-cellen hopen zich op in het beenmerg en de milt. De normale bloedvorming in het beenmerg raakt verstoord. Er ontstaat daardoor een tekort aan bloedcellen waardoor er bijvoorbeeld bloedarmoede ontstaat. Er komen ook minder witte bloedcellen. Hierdoor wordt je afweer minder en heb je sneller een infectie. Er zijn ook minder bloedplaatjes. Als je HCL hebt, heb je daardoor meer kans op bloedingen.

Er is niets bekend over de oorzaak van HCL, dus ook niet over hoe je het kunt voorkomen. De ziekte is niet erfelijk.

## Klachten en symptomen

---

Mensen met HCL hebben vaak algemene klachten die ook bij veel andere ziektes voorkomen. Ze worden vooral veroorzaakt door veranderingen in het bloed.

- vermoeidheid, zwakte en lusteloosheid door een tekort aan rode bloedcellen (bloedarmoede)
- veel infecties door een tekort aan normale witte bloedcellen
- pijn in de linker bovenbuik door een vergrote milt
- gemakkelijk bloeden of blauwe plekken krijgen door een tekort aan bloedplaatjes
- onverklaarbaar gewichtsverlies
- een vol gevoel en weinig eetlust
- overmatig zweten, vooral 's nachts
- pijnlijke botten

Het kan voorkomen dat iemand met HCL deze klachten helemaal niet heeft. HCL is een zeldzame ziekte. Deze klachten zijn vrij algemeen en kunnen ook worden veroorzaakt door andere aandoeningen en ziekten. Naar aanleiding van de klachten zal de huisarts bloedonderzoek uitvoeren.

### **HCL-variant (HCL-v)**

Hairy-cell-leukemievariant (HCL-v) lijkt op een klassieke hairy-cell-leukemie, maar is toch een ander ziektebeeld. Deze ziekte is nog zeldzamer dan de klassieke variant. De diagnose wordt in Nederland bij ongeveer vijf mensen per jaar gesteld.

De gemiddelde leeftijd bij diagnose ligt boven de zeventig jaar en de aandoening komt bij mannen iets vaker voor dan bij vrouwen. Het is een chronische aandoening die traag verloopt. Als je klachten hebt, dan zijn ze niet specifiek. Dat betekent dat deze klachten ook bij veel andere ziektes voorkomen.

## Onderzoek en diagnose

---

Als de hematoloog denkt dat er sprake is van HCL, krijg je een aanvullend onderzoek. Daarbij moet ook worden bepaald hoe actief de ziekte is. Tussen het stellen van de diagnose en de start van de behandeling zit doorgaans één maand.

De diagnose wordt gesteld op basis van een lichamelijk onderzoek, bloedonderzoek met zogenaamde flowcytometrie en eventueel beenmergonderzoek of DNA-onderzoek.

- **Bloedonderzoek**

Om vast te stellen of er sprake is van HCL zal de hematoloog het bloed onderzoeken. Bij HCL zijn de bloedwaarden vaak laag. Het bloeduitstrijkje laat de typische haarcellen zien.

Vaak kan met aanvullend flowcytometrisch onderzoek van het bloed definitief aangetoond worden of er sprake is van een afwijkende B-celkloon en kan de ziekte met zekerheid op deze manier worden vastgesteld.

- **CT-scan of echo**

Bij HCL is vaak sprake van een vergrote milt en/of lever. Daarom moet er soms een CT-scan of echo van de milt en lever worden gemaakt.

- **Beenmergonderzoek**

Als er twijfel is over de diagnose HCL is soms een beenmergonderzoek nodig. Hierbij wordt er een beenmergbipt genomen die onder de microscoop bekeken wordt. Vaak worden dan direct de karakteristieke haarcellen gezien. Soms zijn nog extra technieken nodig (flowcytometrie) om met zekerheid te zeggen dat het om de afwijkende B-cellen gaat.

- **DNA-onderzoek**

Omdat alle mensen met HCL een afwijking hebben in het BRAF-gen, wordt bij twijfel over de diagnose soms DNA-onderzoek gedaan.

## Vooruitzichten

---

De levensverwachting van mensen met HCL is even hoog als die in de gezonde bevolking. Ongeveer 90 procent van de mensen met HCL is vijf jaar na de diagnose nog in leven.

Behandeling met chemotherapie leidt in meer dan 75 procent van de mensen met HCL tot complete remissie, oftewel de ziekte is niet meer te detecteren. Bij een deel van de mensen komt de ziekte helaas weer terug, dit gebeurt bij ongeveer 30 tot 40 procent van de mensen binnen 15 jaar. In dit geval kan er wel opnieuw behandeld worden, met vaak goede resultaten.

Deze cijfers zijn gemiddelden en zeggen niet zoveel over de individuele patiënt. Jouw vooruitzichten kunnen beter zijn dan dit gemiddelde, maar helaas ook slechter. Echter, overlevingscijfers zijn per definitie altijd cijfers uit het verleden. Verbeteringen die vandaag worden ingevoerd leiden pas over jaren tot aangepaste overlevingscijfers.

### VOORUITZICHTEN HCL-V

De vooruitzichten bij HCL-v zijn iets minder gunstig dan bij de klassieke vorm van HCL, met name omdat de ziekte vaker terugkomt. Ook is de overleving op langere termijn minder dan voor mensen die zijn behandeld voor de klassieke HCL.

#### **Ziekenhuiskeuze**

Alle patiënten met hairy-cell-leukemie worden in een multidisciplinair overleg (MDO) besproken waarbij meerdere hematologen betrokken zijn. Ook schuift altijd een expertisecentrum aan.

## Behandeling

---

Als je HCL hebt, wordt eerst een behandelplan opgesteld. Dat gebeurt op grond van een richtlijn die de hematologen in de Stichting Hemato-oncologie voor volwassenen in Nederland (HOVON) afgesproken hebben. Het plan wordt vastgesteld in nauwe samenspraak tussen behandelend hematoloog en jou als patiënt. Zo'n behandelplan is belangrijk en het gesprek erover tussen behandelaar en patiënt nog belangrijker. Realiseer je voortdurend dat het over jou gaat, dat je dus ook wat te zeggen en te beslissen hebt. Laat je goed informeren, stel vragen en laat de hematoloog niet weggaan voordat je een duidelijk beeld hebt van wat er komen gaat. En spreek anders af om er snel nog eens over te praten, zodat je tijd hebt erover na te denken en er met anderen over te praten.

### WAIT-AND-SEE

Zo lang je geen klachten of symptomen hebt, wordt vaak eerst gekozen voor een wait-and-seebeleid. Dat wil zeggen: gecontroleerd afwachten hoe de ziekte zich ontwikkelt. Er wordt voor wait-and-see gekozen als 'niets doen' je geen slechtere overlevingskans geeft. Vaak is dat beter dan behandelen, omdat bij elke behandeling bijwerkingen optreden. De lengte van wait-and-see verschilt per persoon. Ben je pas gediagnosticeerd met HCL, dan kan het lastig zijn om het wait-and-seebeleid te aanvaarden. Je hebt de diagnose kanker gekregen en er gebeurt niets. Dat voelt niet altijd logisch. Krijg je met wait-and-see te maken, dan kan het prettig zijn om met lotgenoten te praten via Hematon. Ook kun je er meer over lezen op de website [hematon.nl](http://hematon.nl)

#### **Infecties**

Als je HCL hebt, ben je vatbaarder voor infecties. Deze verlopen vaak ernstiger dan normaal. Een goede behandeling van die infectie is noodzakelijk. De hematoloog zal benadrukken dat je naar de huisarts of het ziekenhuis moet gaan bij een infectie, bijvoorbeeld als je koorts hebt of flink moet hoesten. Komen die infecties vaak voor, dan kan de HCL actiever zijn geworden. Dan moet opnieuw beoordeeld worden of behandeling van de HCL gewenst is.

## Chemotherapie

---

HCL kan worden teruggedrongen met cladribine of pentostatine. Cladribine wordt het vaakst gebruikt, omdat het een makkelijker toedieningsschema heeft. Het wordt met een infuus toegediend of door middel van een injectie onder de huid. De belangrijkste bijwerking is een verminderde afweer die maanden kan duren. Soms is de afweer pas na meer dan een jaar hersteld. In die tijd moet je voortdurend antibiotica en een antivirumiddel slikken om ernstige infecties te voorkomen.

De resultaten van de chemotherapie zijn meestal goed. HCL wordt in meer dan 75 procent van de mensen met HCL helemaal en langdurig teruggedrongen. Artsen noemen die situatie 'in remissie'. Dat betekent dat HCL niet meer aantoonbaar is. Dat wil niet zeggen dat je genezen bent. De kans bestaat dat de ziekte zelfs na meer dan tien jaar nog terugkeert.

Komt de ziekte terug, dan kan dezelfde behandeling herhaald worden. Hierbij kan cladribine gecombineerd worden met het middel rituximab, een vorm van immuuntherapie. Een combinatie van de middelen bendamustine en rituximab is een goed alternatief voor mensen met HCL die niet of onvoldoende reageren op cladribine of pentostatine.

### Interferon

Toen er nog geen chemotherapie met cladribine was, was interferon de standaardbehandeling. Dat wordt nog steeds gebruikt, maar alleen als er dringende redenen zijn om geen chemotherapie toe te passen. Het wordt bijvoorbeeld gebruikt als iemand ernstige infecties heeft waardoor de bijwerkingen van cladribine te heftig zullen zijn. Interferon is een stof die van nature in het menselijk lichaam voorkomt. Deze stof zorgt ervoor dat het afweersysteem op peil blijft. De farmaceutische industrie heeft interferon nagemaakt.



Tijdens de behandeling met interferon kun je griepachtige verschijnselen krijgen. Later kan zich ook depressiviteit en ernstige vermoeidheid voordoen. Deze bijwerkingen komen niet bij iedereen voor. Als HCL na de behandeling met interferon terugkomt, kan de behandeling herhaald worden.

### **Rituximab**

Een ander middel tegen HCL is rituximab. Dit is een antistof (immuuntherapie) die is ontworpen om lymfklierkanker bestrijden. Deze antistof is ook werkzaam tegen HCL. Het wordt toegediend met een infuus of via een onderhuidse injectie. Bij de helft van de mensen die hiermee behandeld worden verdwijnt de HCL helemaal. Bij de andere helft verdwijnt de HCL grotendeels.

### **Milt verwijderen**

Als een persoon met HCL een opgezette en pijnlijke milt heeft, kan het aan bod komen deze milt operatief te verwijderen. Dat kan ook bij een ernstig tekort aan bloedplaatjes. Als de milt is weggenomen, leidt dat vaak tot sterk verbeterde bloedwaarden. Miltoperaties komen niet zo vaak meer voor. Dit komt omdat de behandeling van HCL verbeterd is. Soms wordt het gebruikt als een palliatieve optie als er geen andere mogelijkheden meer zijn. Als een miltoperatie niet wenselijk is, is bestraling van de milt een alternatief.

### **Spanning en onzekerheid**

Totdat de diagnose en behandeling definitief is, heb je soms veel vragen over je ziekte die de arts nog niet kan beantwoorden. Dat kan spanning en onzekerheid met zich meebrengen, zowel bij jou als bij je naasten. Het helpt als je weet wat er bij de verschillende onderzoeken gaat gebeuren. Die informatie krijg je niet altijd vanzelf. Vraag er daarom naar op de afdelingen waar de verschillende onderzoeken plaatsvinden. Stel ook je ongerustheid aan de orde als je met je dokter praat. Je kunt ook via Hematon contact opnemen met lotgenoten om over je zorgen te praten.

## Bijwerkingen chemotherapie

---

Chemotherapie doodt slechte cellen, maar ook de goede. Bij veel mensen zal daarom het haar uitvallen. Ook vermoeidheid, misselijkheid, braken en een lagere weerstand tegen infecties komen veel voor. Bij sommige middelen moet je extra oppassen voor luchtwegklachten en zenuwklachten (neuropathie). Het is belangrijk deze bijwerkingen altijd direct te melden. Je arts of verpleegkundige zal je meer vertellen over de bijwerkingen en wat ertegen te doen is.

Je krijgt heel veel medicijnen mee tegen misselijkheid, diarree, verstopping, infectiegevaar, maagbeschermers en plaspillen. Het is belangrijk dat je goed begrijpt wanneer je die medicijnen in moet nemen, want dit kan bijwerkingen voorkomen of de klachten verminderen.

Ook is het goed te bedenken dat deze medicijnen op hun beurt ook weer bijwerkingen kunnen geven. In dat geval kun je andere medicijnen krijgen, dus bespreek het met je arts. Maak samen met de verpleegkundige een duidelijk schema wanneer je welke medicijnen moet innemen en betrek als dat kan thuis iemand die je helpt je aan het schema te houden, bijvoorbeeld door reminders in je telefoon te zetten.

## Over Hematon

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

### Wat doet Hematon voor jou?

- Via onze lotgenotentelefoon (030 - 760 38 90) heb je direct en persoonlijk contact met een ervaringsdeskundige. Stel je vragen over omgaan met je ziekte, behandelingen en leven met kanker. Of mail naar: [lotgenotencontact@hematon.nl](mailto:lotgenotencontact@hematon.nl)
- Ontmoet mensen met dezelfde ziekte, wissel ervaringen uit en leer van elkaar via de besloten Facebookgroepen ([facebook.com/hematon.nl](https://facebook.com/hematon.nl)).
- Kom naar informatie- en lotgenotenbijeenkomsten bij jou in de buurt. Op [hematon.nl/agenda](https://hematon.nl/agenda) staan de activiteiten en bijeenkomsten.
- Lees meer over je ziekte en behandelingen op [hematon.nl](https://hematon.nl) en volg de webinars met lezingen van hematologen en deskundigen.
- Raadpleeg onze coaches over kanker en werk.
- We behartigen je belangen bij overheid, verzekeraars, ziekenhuizen en wetenschappelijke verenigingen over issues zoals dure medicijnen, kanker en werk, wetenschappelijk onderzoek en de kwaliteit van zorg.
- Als lid ontvang je elk kwartaal Hematon Magazine met interviews en medische updates en elke maand de nieuwsbrief van Hematon.

**Wil je gebruikmaken van de diensten van Hematon of ons werk ondersteunen? Kijk op [hematon.nl](https://hematon.nl) bij 'Word lid!' of bel 030 - 760 34 60.**

## STICHTING HEMATON

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

NL70 RABO 0177 8963 10

## COLOFON

Uitgave Stichting Hematon  
juli 2024

## TEKST

Redactie Hematon

## FOTOGRAFIE

Way Home Studio

## VORMGEVING

Marker Ontwerp

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

