

Lymfklierkanker of Lymfomen

[Hodgkin Lymfoom](#)

[Non-Hodgkin Lymfoom](#)

Hodgkin Lymfoom of Ziekte van Hodgkin

Wat is de ziekte van Hodgkin?

De ziekte van Hodgkin is een vorm van lymfeklier kanker. De ziekte werd voor het eerst in 1830 beschreven door Thomas Hodgkin in Londen. Op de kinderleeftijd komt de ziekte met name voor in de tienertijd

Wat voor klachten horen erbij ?

Kinderen met de ziekte van Hodgkin hebben in de meeste gevallen vergrote, vast aanvoelende niet-pijnlijke lymfeklieren, vooral gelokaliseerd in de hals. Aangezien lymfeklieren verspreid over het gehele lichaam voorkomen, kunnen deze zwellingen zich echter ook op andere plaatsen manifesteren, zoals de oksels, de liezen, in de buik en in de borstholte. In het laatste geval kan benauwdheid een verschijnsel zijn.

Bij 20-30% van de kinderen met een Hodgkin lymfoom is er sprake van zogenaamde B-symptomen: onbegrepen koorts (>38 graden Celsius), nachtzweeten, en onbegrepen gewichtsverlies van meer dan 10% van het lichaamsgewicht.

Hoe vaak komt het voor?

De ziekte van Hodgkin is zeldzaam. Jongens krijgen iets vaker een Hodgkin Lymfoom dan meisjes. Het komt bij kinderen van 0-4 jaar 1 per miljoen voor, van 5-9 jaar is dit 4 keer en van 10-14 jaar 10 keer. In totaal wordt in Nederland ongeveer 20 keer per jaar bij een kind de ziekte van Hodgkin vastgesteld.

Waarom wordt de ziekte van Hodgkin veroorzaakt?

De oorzaak voor het ontstaan van deze ziekte is niet bekend, alhoewel in sommige gevallen een verband met virusinfecties, zoals het Epstein-Barr virus beschreven is.

Hoe stellen we de diagnose?

De diagnose wordt gesteld op een weefselbiopsie uit één van de vergrote lymfeklieren. Het meest karakteristieke van de ziekte van Hodgkin is dat onder de microscoop zogenaamde Reed-Sternberg cellen gezien worden. Het is belangrijk om onderscheid te maken tussen de klassieke vorm van het Hodgkin Lymfoom en de niet-klassieke vorm, het (nodulair) Lymfocyt Predominant Hodgkin Lymfoom. Voor deze differentiatie is beoordeling door een ervaren hemato-patholoog nodig.

Staging

Bij iedere patiënt met de ziekte van Hodgkin wordt bij diagnose een onderzoek verricht naar de uitbreiding van de ziekte in het lichaam, het stageringsonderzoek. In de meeste gevallen zal dit inhouden: CT scan van de borstholte, longen en buik, echografie van de buik, een röntgenfoto van de borstholte, een zogenaamde PET scan of Gallium scan en bloed- en beenmerg onderzoek. De staging, waarbij ook de aanwezigheid van de B-symptomen betrokken wordt is

van groot belang, aangezien de uitbreiding van de ziekte een voorspellende waarde heeft voor de genezingskans en daarom ook de behandelingskeuze bepaalt.

De indeling in stadia van de ziekte is als volgt (Ann Arbor classificatie):

Stadium I

Aantasting van één kliergebied of één extralymfatisch orgaanlokalisatie.

Stadium II

Aantasting van twee of meer kliergebieden aan één kant van het diafragma of een solitaire extralymfatische orgaanlokalisatie, tezamen met een of meer kliergebieden aan dezelfde zijde van het diafragma.

Stadium III

Aantasting van kliergebieden aan beide zijden van het diafragma, al dan niet met gelokaliseerde extralymfatische orgaanlokalisatie, of met miltlokalisatie of met beide.

Stadium IV

Diffuse of gedissemineerde aantasting van een of meer extralymfatische organen of weefsels met of zonder lymfeklier aantasting.

Aan het stadium wordt toegevoegd of er wel of geen algemene symptomen zijn volgens de volgende indeling

A = zonder algemene symptomen.

B = Met algemene symptomen zoals gewichtsverlies van meer dan 10%, nachtzweeten dat voorheen niet bestond en koorts.

[Is er een behandeling voor de ziekte van Hodgkin?](#)

De ziekte van Hodgkin is goed te behandelen met een combinatie van chemotherapie en bestraling. Afhankelijk van de stagering wordt een risicogroep en de daarbij horende behandeling vastgesteld. Deze behandeling kan meestal poliklinisch plaatsvinden. Voor de toediening van de medicatie wordt gebruik gemaakt van een zgn. port-a-cath ([PAC](#)).

[Zijn er bijwerkingen?](#)

Chemotherapie geeft op korte termijn meestal misselijkheid, braken en haaruitval. Tevens is er meer gevoeligheid voor infecties als gevolg van de inwerking op het afweer systeem. Al deze effecten zijn meestal tijdelijk. Chemotherapie en/of bestraling kunnen ook blijvende schade op lange termijn veroorzaken. Voor de bijwerkingen van de bij uw kind gebruikte cytostatica en de bestraling verwijzen wij naar de pagina's over [chemotherapie](#) en radiotherapie.

Non Hodgkin Lymfoom

Non-Hodgkin lymfoom (NHL) betekent letterlijk "lymfklierkanker van een andere soort dan de ziekte van [Hodgkin](#)". We delen deze lymfomen in naar gelang het type bloedcel dat in de klier is gaan woekeren. Grofweg onderscheiden we twee typen witte bloedcellen in de klieren: B-lymfocyten (en leidt tot een B-NHL) en T-lymfocyten (T-NHL). De B-lymfocyten zitten vooral in klieren in de buik en in het hoofd/hals gebied, de T-lymfocyten werken vooral in de zwezerik of thymus, een klier achter het borstbeen, tussen de longen. Daarnaast kennen we op de kinderleeftijd nog het grootcellig anaplastisch lymfoom (ALCL). Dit is een vorm die slechts zelden voorkomt. Het ALCL heeft veel gelijkenis met de ziekte van Hodgkin, maar de eigenschappen van deze kwaadaardige cellen passen veel beter bij de groep van de non-Hodgkin lymfomen.

Wat voor klachten horen bij een non-Hodgkin lymfoom?

NHL lymfomen vertonen meestal een zeer snelle groei van de zieke lymfeklieren. De delingssnelheid van de kwaadaardige cellen is soms niet meer dan een dag, waardoor je als het ware het gezwel ziet groeien. Kinderen met een B-NHL presenteren zich bijvoorbeeld met buikpijn doordat het gezwel een afsluiting van een darm veroorzaakt. Ook grote zwellingen in de hals of in het keel- neus en oorgebied zijn mogelijk. Het zijn niet pijnlijke zwellingen, ze voelen vaak zeer vast aan. Een T-NHL zal snel benauwdheidsklachten kunnen veroorzaken doordat de zwelling in de zwezerik achter het borstbeen tegen de luchtpijp aan drukt. Druk op sommige grote bloedvaten kan aanleiding geven tot een rood, opgezwollen gelaat en hoofdpijn. De snelle groei kan ook uitbreiding naar elders veroorzaken: bijvoorbeeld naar het beenmerg of naar het centrale zenuwstelsel, en dan met name naar de hersenvliezen en de hersenvloeistof. Het beeld bij kinderen met een ALCL is vaak veel minder duidelijk. Allerlei klachten zijn mogelijk: behalve door klierzwellingen kan de ziekte zich ook manifesteren in verschillende organen zoals de longen, de milt, de huid, enz. Het beeld bestaat achteraf ook veel langer dan bij de andere NHL, de kinderen hebben daardoor ook meer klachten van algemene aard: koorts, pijn, gewichtsverlies.

Hoe vaak komt het voor?

De NHL vormen na Leukemie en hersentumoren de derde groep in de lijst van meest voorkomende tumoren op de kindertleeftijd. De frequentie in Nederland ligt ongeveer op 16 nieuwe patiënten per miljoen kinderen per jaar. Dit betekent ruim 30 nieuwe patiënten per jaar in Nederland in de leeftijd van 0-15 jaar. Het komt vaker voor bij jongens dan bij meisjes. Het ALCL vertegenwoordigt ruim 10% van alle patiënten, 70-80 % van alle patiënten heeft een T-NHL of B-NHL. Daarnaast worden nog een aantal zeldzame lymfomen gezien.

Waardoor ontstaat een NHL?

Hoewel het al heel lang duidelijk is dat er een relatie bestaat tussen de B-NHL en het doormaken van een infectie met het Epstein Barr virus is nog allerminst duidelijk wat precies de rol van dit virus is in het ontstaan van een lymfoom. Het mechanisme waarmee de normale B-cel overgaat in een kwaadaardig woekerende groei is nog onduidelijk. We weten wel dat bepaalde typen NHL zich kenmerken door karakteristieke chromosomale afwijkingen in de kwaadaardige cellen. Het T-NHL wordt vaak gekenmerkt door afwijkingen in chromosoom 11 en 14, het B-NHL door afwijkingen in chromosoom 8 en 14 of 8 en 22. Ook bij het ALCL bestaat er een typische chromosomale afwijking in de chromosomen 2 en 5. Deze afwijkingen bestaan vaak uit onderlinge uitwisseling van stukjes chromosoom. Hierdoor verandert het gedrag van de cel.

Hoe stellen we de diagnose?

Altijd wordt geprobeerd om een stukje van het lymfoom via een kleine operatie te verkrijgen voor nader microscopisch en immunologisch onderzoek. Ook de chromosomale veranderingen zullen worden onderzocht. Alles is erop gericht om de afwijkende cel nauwkeurig in kaart te brengen. Naast het stellen van de diagnose moet ook onderzoek ingezet worden om te bepalen of de ziekte zich beperkt tot een lymfeklier of ook uitgebreid is naar andere organen. Er zal altijd een beenmergpunctie worden gedaan, evenals een zogenaamde lumbaalpunctie, een ruggenprik om de hersenvloeistof te kunnen onderzoeken. Tevens zijn belangrijk een echografisch onderzoek van de buikorganen, röntgenfoto's van hart en longen en soms CT scans of MRI scans. We noemen dit stageren. Dit is niet alleen belangrijk voor de diagnose, maar ook voor de keuze van behandeling en om het effect van de therapie te kunnen vervolgen.

Welke behandelingen zijn er voor non-Hodgkin lymfomen?

Op het ogenblik geneest 70-90% van de kinderen met een NHL. De behandeling bestaat uit [chemotherapie](#). De intensiteit van de behandeling hangt af van het type lymfoom en van de uitgebreidheid of stagering ervan. Nederland werkt vanuit de SKION mee in een Europese

werkgroep die onderzoekt welke behandelstrategieën de beste resultaten met de minste bijwerkingen behalen voor kinderen met een lymfoom. De kinderen met T-NHL worden in Europees verband behandeld met een protocol dat ook gebruikt wordt bij de behandeling van acute [lymfatische leukemie](#). Jaren geleden is ontdekt dat de leukemie behandeling het beste aanslaat bij dit type lymfoom. Het B-NHL reageert daarentegen beter op een ander type therapie: niet een continue behandeling zoals bij de T-NHL, maar een kuursgewijze therapie van blokken chemotherapie. Dit geldt evenzo voor de ALCL. Bestraling wordt in principe niet meer toegepast. De huidige chemotherapie levert goede genezingskansen, zodat bestraling vaak achterwege kan blijven. De duur van de behandeling van het T-NHL is 1 ½ tot 2 jaar, bijna de gehele behandeling vindt poliklinisch plaats. De kans op genezing ligt rond de 80%.

De therapie voor de B-NHL is zeker voor de meer uitgebreide stadia zeer zwaar. Alle kuren worden in het ziekenhuis gegeven. Er is een zeer goede bewaking noodzakelijk gelet op bijwerkingen van deze kuren. Kinderen lopen een groot risico op tussentijdse infecties, door de chemotherapie kunnen maag-darm klachten ontstaan. Ook andere organen zullen regelmatig gecontroleerd moeten worden. Vrijwel altijd zijn de bijwerkingen tijdelijk van aard en niet meer aanwezig na het stoppen van de behandeling. De duur van de behandeling is ongeveer een half jaar. In Nederland worden patiënten behandeld met een SKION protocol, dat evenals in Engeland en Frankrijk een oorspronkelijk Frans schema bevat; de genezingskans bedraagt ruim 80%. Ook patiënten met ALCL worden in SKION-verband volgens een Europees protocol behandeld. De behandeling bestaat uit losse kuren die in het ziekenhuis gegeven moeten worden. Het behandelingschema is iets minder intensief dan de B-NHL behandeling. Wanneer de ziekte tijdens of na beëindiging van de chemotherapie onverhoopt terug zou keren, wordt bij de T-NHL en de B-NHL beenmergtransplantatie overwogen. Dit is een zware behandeling met kans op genezing in tweede instantie. De ALCL kan ook in tweede instantie nog op chemotherapie reageren en tot genezing leiden.

[Zijn er nog andere behandelingen mogelijk voor een NHL?](#)

Internationale werkgroepen hebben soms verschillende behandelstrategieën. Echter door het feit dat het NHL bij kinderen een zeldzame aandoening is, is samenwerking essentieel om behandelingsresultaten te kunnen beoordelen. Vandaar dat de SKION samenwerkt met de Europese groep, die weer nauw samenwerkt met de Verenigde Staten en Japan. Veel onderzoek zal gedaan moeten worden om nieuwe therapieën te combineren met een grote kans op genezing en zo min mogelijk bijwerkingen.