

# LEVEN MET PTLD

Een informatiebrochure voor volwassenen met de diagnose post-transplant lymfoom (PTLD) na een solide orgaantransplantatie (SOT) of een allogene hematopoietische celtransplantatie (HCT), stamceltransplantatie genoemd.

## **Disclaimer**

*Deze folder bevat nuttige informatie over PTLD. Uw familie en vrienden hebben er misschien ook baat bij om het te lezen.*

*Het is echter geen vervanging voor het advies van uw arts of apotheker. Bespreek al uw vragen of zorgen met uw zorgverlener.*

# INHOUD

*Deze folder werd gemaakt in samenwerking met de Lymphoma Coalition, een wereldwijd netwerk van patiëntengroepen.*

De diagnose post-transplant lymfoom (PTLD) kan hard aankomen. Inzicht in de feiten over de ziekte is heel belangrijk om uw leven zo goed mogelijk te kunnen leiden tijdens uw zorgtraject. Lees verder voor meer informatie.

<b>De diagnose PTLD wordt gesteld</b>	<b>3</b>
<b>Wat moet ik weten over PTLD?</b>	<b>4</b>
<b>Hoe kan PTLD worden behandeld?</b>	<b>5</b>
<b>Hoe kan ik het beste omgaan met PTLD?</b>	<b>8</b>
<b>Wat kan ik doen om mijn welzijn te vergroten?</b>	<b>9</b>
<b>Welke ondersteuning heb ik nodig?</b>	<b>10</b>
<b>De rol van de verzorger</b>	<b>11</b>
<b>Welke andere hulp is er voor mij beschikbaar?</b>	<b>12</b>
<b>Opmerkingen</b>	<b>14</b>
<b>Woordenlijst van medische termen</b>	<b>16</b>
<b>Referenties</b>	<b>19</b>

# DE DIAGNOSE PTLD WORDT GESTELD

Er werd bij u post-transplant lymfoom (PTLD) vastgesteld.

Als u na een lang transplantatietraject de diagnose PTLD krijgt, verwacht u dit meestal niet en bent u waarschijnlijk overweldigd. U ervaart allerlei emoties: angst, verwarring, ontkenning, depressie, verslagenheid en mogelijk boosheid. U blijft ongetwijfeld achter met meer vragen dan antwoorden. Waarom ik? Wat is dit? Wat betekent het voor mij?

PTLD is een zeldzame en levensbedreigende complicatie van transplantaties van solide organen (SOT) en hematopoietische celtransplantaties (HCT).<sup>1</sup> De aandoening is echter goed gekend<sup>2</sup> en uw zorgteam zal snel een behandelplan kunnen opstellen. Het is belangrijk dat u dingen zoekt die u energie geven en dat u positief blijft.

De symptomen en ernst van PTLD verschillen van persoon tot persoon.<sup>3</sup> De ziekte kan tal van aspecten in uw leven beïnvloeden, zoals uw gezin en naaste familie.

Het is een goed idee om uw bewustzijn en inzicht omtrent PTLD te vergroten, uw levensstijl aan te passen en uw familie te informeren over de aanpassingen. Het helpt u en hen om het dagelijks leven aan te kunnen, stress te verminderen en uw dagelijks leven te verbeteren.



# WAT MOET IK WETEN OVER PTLD?

**Post-transplant lymfoom (PTLD)** is de naam voor aandoeningen gaande van een goedaardige overgroei van weefsel tot een lymfoom. Ze kunnen zich ontwikkelen bij mensen die een transplantatie hebben ondergaan.<sup>1</sup>

- **Bij een transplantatie krijgt u geneesmiddelen die het immuunsysteem onderdrukken.** Dit is nodig om het lichaam te helpen het transplantaat te accepteren, afstoting te voorkomen en bij HCT-patiënten graft versus host-ziekte te voorkomen. Het nadeel is dat patiënten meer risico lopen op infecties en soms op PTLD.<sup>2</sup>
- **De kans bestaat dat u PTLD ontwikkelt als u vóór uw transplantatie geen infectie met het Epstein-Barrvirus (EBV) hebt gehad.** Donorweefsels/cellen kunnen het virus immers voor het eerst in uw lichaam introduceren<sup>3</sup>. EBV is een veelvoorkomend herpesvirus dat meestal geen problemen veroorzaakt bij mensen met een normaal immuunsysteem. Bij immuunsuppressie na transplantatie kan de EBV-infectie echter ongecontroleerd blijven en uiteindelijk leiden tot PTLD.<sup>3</sup>
- **PTLD kan milde tot ernstige complicaties veroorzaken<sup>4</sup>.** Sommige mensen ontwikkelen een goedaardige overgroei van het aangetaste weefsel, terwijl anderen lymfeklierkanker<sup>1</sup>krijgen. Soms reageert PTLD niet (refractair) of komt het terug (recidief) na beëindiging van de behandeling<sup>5</sup>. PTLD wordt steeds vaker met succes behandeld, vooral als de diagnose in een vroeg stadium wordt gesteld.<sup>5</sup> De behandelmogelijkheden zijn de afgelopen decennia namelijk sterk verbeterd<sup>2</sup>.

## Symptomen van PTLD<sup>5</sup>

Mensen met PTLD hebben vaak zeer algemene symptomen.



Koorts



Vermoeidheid



Onverwacht gewichtsverlies over een paar weken



Nachtelijk zweten



Pijnloze knobbels, bijv. gezwollen lymfeklieren



Zich algemeen slecht voelen

Het meest voorkomend is een pijnloos knobbeltje, meestal in de nek, oksel of lies. Dit is een gezwollen lymfeklier. Gezwollen lymfeklieren kunnen diep in het lichaam zitten, zodat u ze niet kunt voelen.

# HOE KAN PTLD WORDEN BEHANDELD?

De behandeling die u nodig hebt, hangt af van het type PTLD en de verspreiding ervan in uw lichaam. Doordat er geen specifieke symptomen zijn, kan PTLD moeilijk worden opgespoord en vastgesteld. **Artsen vertrouwen op de volgende hulpmiddelen:**<sup>5</sup>



Uw gedetailleerde medische geschiedenis



Een biopsie van de lymfeklier of van het aangetaste weefsel (microscopisch onderzoek en immunofenotypering om specifieke markers te identificeren voor het diagnosticeren van PTLD)

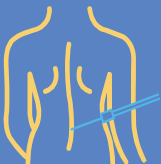
**Andere onderzoeken om de diagnose te bevestigen en de ernst van de ziekte te beoordelen:**



Beeldvorming: CT-scan, PET-scan of MRI



Bloedonderzoek



Lumbaalpunctie of beenmergbiopsie



## Wie stelt mijn behandelplan op?

Uw behandelplan wordt opgesteld door een multidisciplinair oncologisch consult (MOC) dat bestaat uit:

- Transplantatieartsen voor SOT-patiënten
- Hemato-oncologen
- Eventueel andere specialisten

Ze houden rekening met uw algemene gezondheid, PTLD-status, de mate van immunosuppressie en de beschikbare therapieën.

Bespreek vragen over uw PTLD-behandelplan met uw behandelteam.

## Welke behandelingen bestaan er voor PTLD?

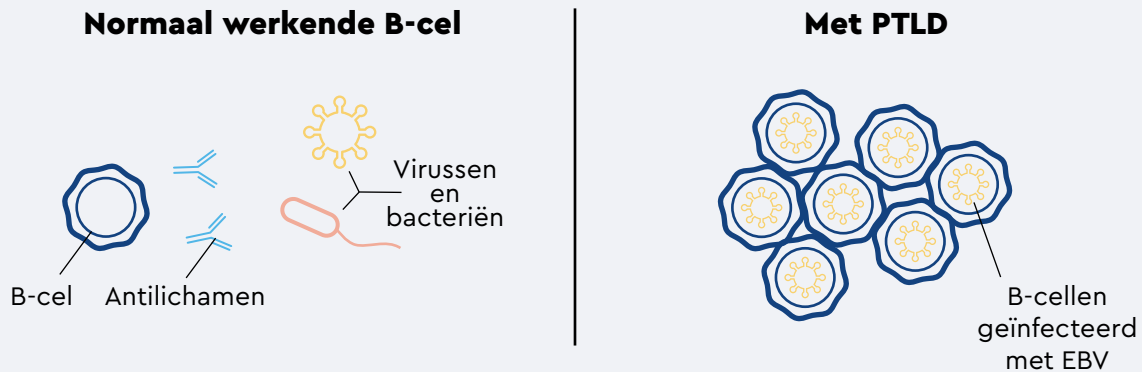
De volgende behandelopties zijn mogelijk <sup>6,7</sup>	
<b>Uw immuno-suppressieve geneesmiddelen verminderen</b>	Indien mogelijk is een van de meest gebruikelijke eerste stappen de afbouw van uw immunosuppressiva tot de laagst mogelijke dosis.
<b>Antilichaamtherapie</b>	Antilichamen helpen uw immuunsysteem een aandoening te herkennen en te bestrijden, bijvoorbeeld kanker of een ernstige infectie.
<b>Chemotherapie</b>	De chemotherapie die u nodig hebt, hangt af van het type PTLD. Als u B-cellymfoom hebt, wordt chemotherapie vaak gecombineerd met antilichaamtherapie, wat chemo-immunotherapie wordt genoemd.
<b>Chirurgie of radiotherapie</b>	Deze behandelingen worden meestal niet toegepast bij PTLD, maar kunnen wel worden ingezet om de symptomen onder controle te houden of te verminderen.
<b>EBV-specifiek T-celtherapie</b>	EBV-specifieke T-celtherapie wordt toegepast bij mensen met EBV-positieve PTLD. De behandeling richt zich op door EBV geïnfekteerde cellen en vernietigt deze.
<b>Klinische studies</b>	Klinische studies zijn noodzakelijk voor de ontwikkeling van nieuwe geneesmiddelen en zijn soms een belangrijke behandeloptie.



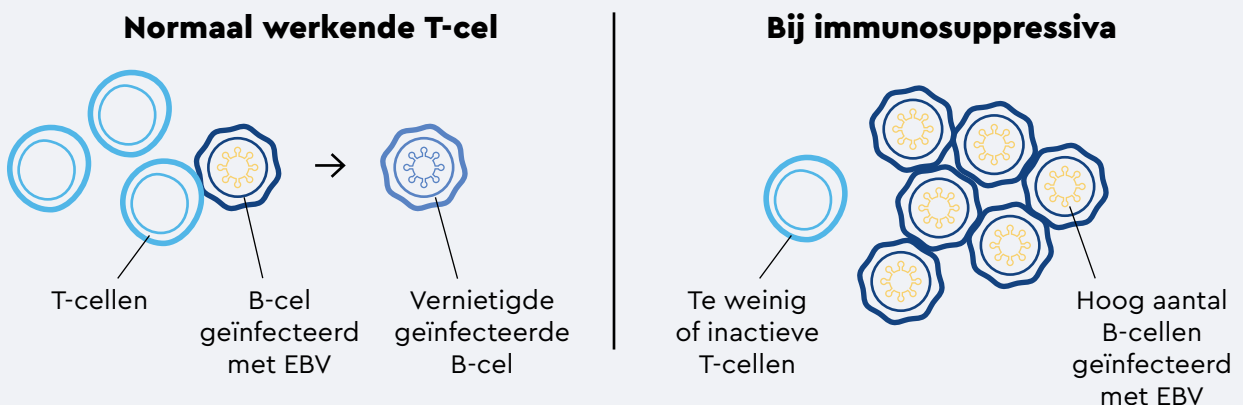
Ga naar <https://clinicaltrials.gov/> voor meer informatie over klinische studies wereldwijd.

## Wat zijn B-cellen en T-cellen?

B-cellen en T-cellen zijn witte cellen in het immuunsysteem die worden aangemaakt in het beenmerg. Beide zijn cruciaal voor de verdediging van het lichaam tegen ziekten en infecties, maar spelen een heel verschillende rol.



B-cellen produceren antilichamen die het lichaam helpen indringers te neutraliseren. Bij PTLD raken de B-cellen geïnfecteerd met EBV. Ze groeien en verspreiden zich oncontroleerbaar omdat er te weinig T-cellen zijn of ze niet actief zijn door de effecten van immunosuppressie na transplantatie.



T-cellen helpen de geïnfecteerde B-cellen of kankercellen te vernietigen. Ze herkennen de geïnfecteerde B-cellen en geven cytotoxinen (een giftige stof) af, waardoor de cellen barsten en het virus in de cellen wordt vernietigd.

# HOE KAN IK HET BESTE OMGAAN MET PTLD?

De diagnose PTLD krijgen kan heel overweldigend zijn. Er is verstandelijk en emotioneel zo veel te verwerken dat u er bang en angstig van wordt. Communicatie is enorm belangrijk.



## **Met wie moet ik erover praten?**

Patiënten geven aan dat het nuttig is om familie en goede vrienden in te lichten. Zij zijn het immers die u emotionele en praktische steun kunnen bieden tijdens uw ziekte. Vertel het de rest van uw netwerk wanneer u daar klaar voor bent.



## **Hoe moet ik het ze vertellen?**

U kunt persoonlijk met mensen praten, met een persoon/groep in het bijzijn van een zorgverlener of iemand anders vragen om het te vertellen.

Denk eraan dat mensen u zeker willen steunen, maar alleen kunnen helpen als ze weten waarmee u te maken hebt. Hoe sneller u een ondersteunend netwerk opbouwt, hoe sneller u essentiële gesprekken kunt voeren.



## **En mijn zorgteam?**

Communiceer regelmatig met uw zorgteam om de nodige antwoorden te krijgen en twijfels weg te nemen. Dit zal u geruststellen, optimistischer maken en voor onderling vertrouwen zorgen. Door hen te vertellen over uw doelen, behoeftes en voorkeuren kunnen zij de beste keuzes maken, rekening houdend met uw specifieke noden.

## **Wat helpt mijn aandoening onder controle te houden?**

De behandeling kan lang duren, dus geduld is een noodzaak. Het helpt u om te gaan met stress, niet op te geven en te begrijpen dat de behandeling tijd kost. U kunt zich beter aanpassen, op een gezonde manier omgaan met moeilijke situaties en sneller vooruitgang boeken. Probeer vooruitgang niet te forceren. Doe het rustig aan. Er is maar één doel waarop u zich moet richten:

**beter worden, dag per dag.**



# WAT KAN IK DOEN OM MIJN WELZIJN TE VERGROTEN?

Het is belangrijk te weten dat u niet machteloos bent. Er zijn manieren om met emotioneel leed om te gaan en uw levenskwaliteit te behouden. **Enkele tips:**



**Geef uzelf de tijd om het nieuws te verwerken.** Boosheid, ontkenning, angst en bezorgdheid zijn allemaal normale reacties op slecht nieuws.



**Creëer een ondersteunend netwerk.** Vraag uw familie/verzorgers om emotionele en praktische steun zodat u kunt blijven doorgaan.



**Verzamel informatie over de aandoening.** Door zoveel mogelijk inzicht in uw ziekte en behandelopties kunt u een tweekantsgesprek voeren met uw zorgteam.



**Stel doelen.** Kijk vooruit, dag per dag of verder.



**Heb geduld met de duur van uw behandeling en herstel.** Eet gezond, beweeg, slaap en zoek relaties en activiteiten die u blij maken.



**Haal diep adem en kijk vooruit.** Uw leven is misschien niet meer zoals u had gedacht, maar u kunt een balans vinden.



**Zoek naar wat u positieve energie geeft.** Probeer mensen of dingen die een negatieve invloed hebben te vermijden.



# WELKE ONDERSTEUNING HEB IK NODIG?

Om met PTLD te kunnen omgaan hebt u hulp en ondersteuning nodig. **Verzorgers spelen een cruciale rol** door belangrijke taken en functies op zich te nemen, bijvoorbeeld:



**Bemiddelen:** optreden als tussenpersoon tussen u en het zorgteam wanneer u niet voor zichzelf kunt spreken.



**Persoonlijke verzorging:** helpen met dagelijkse activiteiten zoals aankleden, wassen, toiletteren of voor de kinderen zorgen.



**Huishoudelijke taken:** maaltijden bereiden, klusjes doen, de was doen, boodschappen doen of rekeningen betalen.



**Emotionele ondersteuning:** verzorgers bieden de broodnodige steun en aanmoediging en helpen om positief te blijven.



**Medische zorg:** Verzorgers moeten aanwezig zijn bij besprekingen met uw zorgteam, aantekeningen maken, vragen stellen en u helpen beslissingen te nemen. Ze kunnen ook instaan voor het vervoer naar afspraken, de planning en hulp bij andere medische aangelegenheden zoals kinesithérapie, injecties, sondevoeding enz.



# DE ROL VAN DE VERZORGER

*Deel de volgende informatie met de door u gekozen verzorger.*

## **De rol van de verzorger**

Als verzorger speelt u een belangrijke rol in de verzorging en het herstel van de patiënt. We raden u aan deze folder te lezen, omdat hij antwoord kan bieden op uw vragen. Uiteraard kunt u ze ook bespreken met het zorgteam tijdens de consulten.

## **Wat houdt uw functie in?**

Een verzorger kan verschillende rollen vervullen: die van vriend, vertrouwenspersoon, verpleegkundige, assistent ... U helpt de patiënt positief te blijven. Er wordt u gevraagd om informatie te verzamelen, met artsen te praten, betrokken te zijn en steun te bieden. U werkt waarschijnlijk samen met het zorgteam en moet nauwkeurige instructies opvolgen.

Een van uw belangrijkste taken is om te letten op nieuwe symptomen of problemen en deze onmiddellijk te melden aan het zorgteam. Dit uitstellen kan ernstige complicaties veroorzaken.

Het kan ook nodig zijn:

- de patiënt naar afspraken in het ziekenhuis te brengen, soms op korte termijn
- hen te beschermen tegen infecties door voor een schone omgeving te zorgen
- de regels te volgen in verband met gezond eten

## **Uw welzijn**

Het is belangrijk dat u oplossingen biedt aan de patiënt, maar weet dat u zelf ook ondersteuning nodig hebt om fysiek en emotioneel gezond te blijven en een eigen leven te leiden. Besteed aandacht aan uzelf, neem voldoende ruimte en tijd om te herstellen en uit te rusten.



# WELKE ANDERE HULP IS ER VOOR MIJ BESCHIKBAAR?

Naast de steun van familie en vrienden kan het zeer waardevol zijn om in contact te komen met andere PTLD-patiënten via een hulpgroep. Ervaringen en gevoelens delen met mensen die weten hoe het is om met PTLD te leven, kan troostend en versterkend werken.

U kunt contact opnemen met verschillende organisaties en hulpgroepen voor meer steun en advies na een PTLD-diagnose.

**Hieronder volgt een lijst met Europese en internationale hulpgroepen:**



**Lymphoma Coalition**  
[www.lymphomacoalition.org](http://www.lymphomacoalition.org)



**European Cancer  
Patient Coalition**

**European Cancer Patient Coalition**  
[www.ecpc.org](http://www.ecpc.org)







# WOORDENLIJST VAN MEDISCHE TERMEN

**Allogeen:** Een allogene stamceltransplantatie gebruikt gezonde bloedstamcellen van een donor om het aangetaste of niet-functionele beenmerg van de ontvanger te vervangen. Een allogene stamceltransplantatie wordt ook wel allogene beenmergtransplantatie genoemd.

**Antilichaam:** Antilichamen zijn ziektebestrijdende eiwitten in het lichaam die een cruciale rol spelen in het immuunsysteem.

**B-cellen:** Een type witte bloedcel dat antilichamen aanmaakt. B-cellen maken deel uit van het immuunsysteem en ontwikkelen zich uit stamcellen in het beenmerg.

**B-cellymfoom:** Een vorm van kanker die ontstaat uit B-cellen. B-cellymfomen kunnen indolent (langzaam groeiend) of agressief (snel groeiend) zijn. De meeste B-cellymfomen zijn non-Hodgkinlymfomen. Er bestaan verschillende soorten non-Hodgkin/B-cellymfomen.

**Biopsie:** Een biopsie is een medische ingreep waarbij een klein monster van het lichaamsweefsel wordt genomen zodat het onder een microscoop kan worden onderzocht.

**Beenmerg:** Zacht, sponsachtig weefsel dat zich in de centrale holtes van sommige grotere botten bevindt. Het produceert alle cellen waaruit ons bloed bestaat: rode bloedcellen, (verschillende types) witte bloedcellen en bloedplaatjes. Alle cellen van het immuunsysteem worden eveneens aangemaakt in het beenmerg.

**Chemo-immunotherapie:** Chemotherapie in combinatie met immunotherapie. Bij chemotherapie worden verschillende geneesmiddelen gebruikt om kankercellen te doden of de groei ervan te vertragen. Bij immunotherapie worden behandelingen toegepast die het vermogen van het immuunsysteem om kanker te bestrijden stimuleren of herstellen.



**CT-scan:** Computertomografie wordt meestal een CT-scan genoemd. Een CT-scan is een type beeldvorming waarbij röntgenstralen en computertechnologie worden gecombineerd om beelden van de binnenkant van het lichaam te maken.

**Cytotoxinen:** Een cytotoxine is een stof die een toxisch effect heeft op een essentiële cellulaire functie.

**Epstein-Barrvirus (EBV):** EBV is een veelvoorkomend virus dat wereldwijd > 95 % volwassenen besmet en levenslange infectie veroorzaakt. EBV kan infectieuze mononucleose veroorzaken, maar bij de meeste mensen verloopt de infectie asymptomatisch (zonder symptomen). EBV is een oncogeen virus, wat betekent dat het wordt geassocieerd met bepaalde vormen van kanker, waaronder Burkittlymfoom, immunoblastisch lymfoom, nasofaryngeale kanker en maagkanker.

**EBV<sup>+</sup> PTLD:** Post-transplant lymfoom (PTLD) is een levensbedreigende complicatie van transplantaties van solide organen (SOT) en hematopoïetische celtransplantaties (HCT). In de meeste gevallen wordt PTLD geassocieerd met actieve replicatie van het Epstein-Barrvirus (EBV) na ofwel primaire infectie ofwel reactivatie tijdens immunosuppressie.

**Graft versus host-ziekte (GvHD):** GvHD betekent dat het transplantaat bij HCT-patiënten reageert tegen de gezonde cellen van de gastheer. Het transplantaat is het merg of de stamcellen van de donor. De gastheer is de persoon die de transplantatie krijgt. GvHD treedt op wanneer T-cellen in de gedoneerde stamcellen of het beenmerg uw lichaamscellen aanvallen.

**Hemato-oncoloog:** Een hematoloog-oncoloog is een arts die gespecialiseerd is in het diagnosticeren, behandelen en/of voorkomen van bloedziekten en kankers.

**HCT:** Hematopoïetische celtransplantatie (ook beenmergtransplantatie of stamceltransplantatie genoemd) is een behandeling voor kanker (en enkele andere aandoeningen).

**Immunofenotypering:** Dit proces wordt toegepast om ziekten, zoals bepaalde soorten leukemie en lymfoom, te karakteriseren.

**Lymfeklieren:** Lymfeklieren zijn kleine, ovale organen die immuuncellen bevatten om vreemde indringers, zoals virussen, aan te vallen en te doden.

**Lymfoom:** Lymfoom is een brede term voor kanker die begint in cellen van het lymfesysteem.

**MRI:** Magnetic resonance imaging (MRI, beeldvorming met magnetische resonantie) is een soort scan waarbij sterke magnetische velden en radiogolven worden gebruikt om gedetailleerde beelden van de binnenkant van het lichaam te maken.

**PET-scan:** Een positronemissietomografie of PET-scan is een test die de metabolische of biochemische functie van uw weefsels en organen in beeld brengt. De PET-scan maakt gebruik van een radioactief middel (tracer) om zowel normale als abnormale metabolische activiteit te laten zien.

**PTLD:** Een aandoening waarbij lymfocyten (meestal B-cellen) ontaarden na transplantatie bij patiënten met een verzwakt immuunsysteem. Dit gebeurt meestal als de patiënt ook besmet is met het Epstein-Barrvirus. De ziekte wordt ook post-transplant lymfoom genoemd.

**Radiologen:** Radiologen zijn artsen die gespecialiseerd zijn in het diagnosticeren en behandelen van verwondingen en ziekten met behulp van medische beeldvorming (radiologische onderzoeken, tests) zoals röntgenstralen, computertomografie (CT), magnetische resonantie (MRI), nucleaire geneeskunde, positronemissietomografie (PET) en echografie.

**SOT:** Transplantatie van een solide orgaan is een behandeloptie voor terminaal orgaanfalen van de nieren, lever, alvleesklier, hart en longen. Bij transplantatie wordt een orgaan bij een donor weggehaald en in het lichaam van de ontvanger geplaatst. Het nieuwe orgaan vervangt het beschadigde.

**T-cellen:** Een type witte bloedcel. T-cellen maken deel uit van het immuunsysteem en ontwikkelen zich uit stamcellen in het beenmerg. Ze helpen het lichaam te beschermen tegen indringers (virussen, kankercellen).

# REFERENTIES

1. Shahid S, et al. EBV-associated PTLD: beyond chemotherapy treatment. *Cancer Drug Resist* 2021;4:646–64.
2. Abbas F, et al. PTLD lymphoproliferative disorders: Current concepts and future therapeutic approaches. *World J Transplant* 28 februari 2020; 10(2): 29–46.
3. Samant H, et al. Post Transplant Lymphoproliferative Disorders. Stat Pearls Publishing; 2022. Beschikbaar op: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK513249/>. Geraadpleegd in december 2022.
4. PSLD. National Organization for Rare Disorders (NORD). Beschikbaar op: [https://rarediseases.org/rare-diseases/posttransplant-lymphoproliferative-disorders/#:~:text=Because%20cytotoxic%20T%2Dcells%20levels,a%20hematopoietic%20stem%20cell%20transplant](https://rarediseases.org/rare-diseases/posttransplant-lymphoproliferative-disorders/#:~:text=Because%20cytotoxic%20T%2Dcells%20levels,a%20hematopoietic%20stem%20cell%20transplant.). Geraadpleegd in januari 2023.
5. PTLD. Lymphoma Action. Beschikbaar op: <https://lymphoma-action.org.uk/types-lymphoma/post-transplant-lymphoproliferative-disorder-ptld#outlook>. Geraadpleegd in januari 2023.
6. Shah N, et al. Front-line management of PTLD in adult solid organ recipient patients. *A British Society for Haematology Guideline. BJHaem*, 2021, 193, 727–740.
7. Dierickx D, et al. How I treat PTLD. *Blood First Edition* paper, September 17, 2015; DOI 10.1182/blood-2015-05-615872.





Pierre Fabre  
Oncology

LYMPHOMA  
COALITION 

