

Patienteninformation

Behandlung

Information

Ursachen

Verlauf

Diagnose

MPN 10

Umgang

Therapie

Symptom
Erfassung

Symptome

Myelofibrose

Inhaltsverzeichnis

- 3 Einleitung
- 4 Ursachen der Myelofibrose
- 6 Symptome der Myelofibrose
- 8 Diagnose der Myelofibrose
- 8 Verlauf der Myelofibrose
- 11 Therapie
 - Was passiert bei Nichtbehandlung?
 - Welche medikamentösen Therapien gibt es, und wie wirken diese?
 - Wie lange dauert die Therapie?
 - Welche Nebenwirkungen haben diese Therapien?
 - Welchen Einfluss kann die Erkrankung bzw. die Therapie auf das sexuelle Erleben haben?
 - Was ist zu tun, wenn die Therapien nicht wirken?
 - Für wen ist die Stammzelltransplantation eine Behandlungsmöglichkeit?
- 18 Umgang mit der Erkrankung
- 20 Umgang mit Information
- 22 Glossar/Referenzen
- 24 Symptomerfassung MPN10

Informationen speziell zu dieser Erkrankung finden sie unter:

<https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/primaere-myelofibrose-pmf/@@view/html/index.html>

<http://www.oegho.at/onkopedia-leitlinien/haematologische-neoplasien/primaere-myelofibrose-pmf.html>

<http://www.mpn-netzwerk.de/primaere-myelofibrose.html>

AUTOREN:

Univ.-Prof. Dr. Heinz Gisslinger ●●

Klinische Abteilung für Hämatologie und Hämostaseologie, Klinik für Innere Medizin, Medizinische Universität Wien

FA Dr. Jakob D. Rudzki ●●●

Klinische Abteilung für Hämatologie und Onkologie, Universitätsklinik für Innere Medizin V, Medizinische Universität Innsbruck

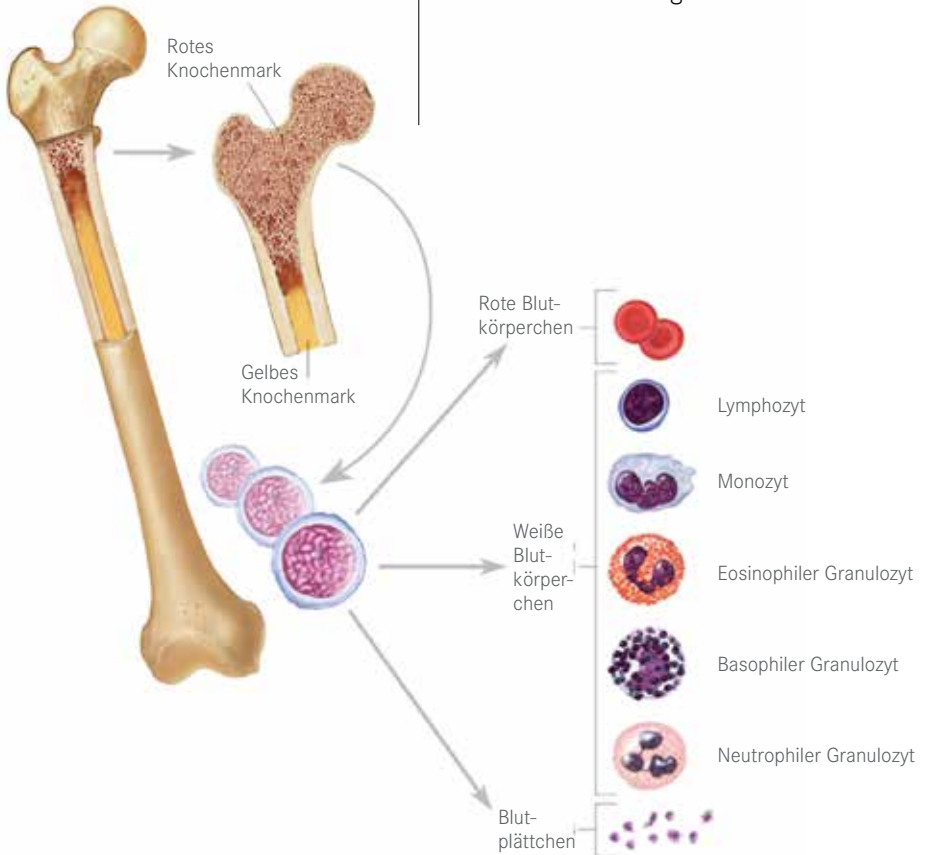
Einleitung

Das menschliche Knochenmark ist das wichtigste blutbildende Organ des Körpers.

Myelofibrose ist eine seltene Erkrankung der blutbildenden Zellen des Knochenmarks. Sie zählt gemeinsam mit der essenziellen Thrombozythämie und der Polycythaemia vera zur Gruppe der myeloproliferativen Neoplasien.

Bei allen drei Erkrankungen können rote Blutkörperchen (Erythrozyten), bestimmte weiße Blutkörperchen (Leukozyten) und Blutplättchen (Thrombozyten) übermäßig produziert werden, wenngleich in unterschiedlichem Ausmaß. Allerdings verdrängt nur bei der Myelofibrose Bindegewebe das blutbildende Knochenmark (Fibrosierung).

Diese Verfaserung des Knochenmarks führt zu einer Abnahme von funktionsfähigen Blutzellen, in späteren Stadien der Erkrankung können auch andere blutbildende Organe wie Milz, Leber und Lymphknoten die Blutbildung nicht ausreichend ausgleichen.



Ursache der Myelofibrose

„Warum gerade ich?“

Eine Frage, die sich viele Patienten stellen, bei denen eine schwere Erkrankung diagnostiziert wird.

Myelofibrose und Risikofaktoren

Es gibt keine vermeidbaren Risikofaktoren, die das Entstehen einer Myelofibrose begünstigen. Es gibt auch keine konkreten Maßnahmen, um das Entstehen einer Myelofibrose zu vermeiden. Ebenso kann niemand vorhersagen, wer diese Erkrankung bekommen wird und wer nicht. Wir wissen bis heute nicht genau, wie die Myelofibrose entsteht. Mit Sicherheit wissen wir aber: Myeloproliferative Erkrankungen sind niemals ansteckend!

Myelofibrose und Veranlagung

Allerdings wissen wir, dass es eine erblich bedingte Neigung zu dieser Erkrankung gibt. Denn Patienten mit Myelofibrose weisen häufig Erbgut auf, das das Auftreten einer JAK-2-Mutation begünstigt. Die JAK-2-Mutation ist eine bestimmte Veränderung im Erbgut. Da aber nur ein Prozent der Bevölkerung mit einer solchen Neigung auch tatsächlich eine JAK-2-Mutation entwickelt, macht es wenig Sinn, zur Vorbeugung gezielt nach dieser Variante im Erbgut zu fahnden. Auch wenn es innerhalb

der Familie bereits einen Fall von Myelofibrose oder einer verwandten Erkrankung (zum Beispiel essenzielle Thrombozythämie oder Polycythaemia vera) gegeben hat, liegt die Wahrscheinlichkeit nur bei etwa 15 Prozent, dass enge Verwandte ebenfalls erkranken werden. Dieses Risiko ist damit weitaus geringer als etwa bei bestimmten Formen von Brust- oder Darmkrebs.

Dennoch ist es wichtig, dass Sie bei einem auffälligen Blutbefund den behandelnden Arzt informieren, wenn andere Familienmitglieder wie Eltern oder Geschwister an einer myeloproliferativen Neoplasie leiden oder gelitten haben.

Myelofibrose und Stress

Immer wieder spekulieren Patienten, ob frühere belastende Erlebnisse oder ihre psychische Verfassung Einfluss auf die Entstehung dieser Erkrankung gehabt haben könnten. Diese Frage ist grundsätzlich mit „nein“ zu beantworten, denn eine psychische Erkrankung ist niemals unmittelbare Ursache für die Entstehung einer Myelofibrose. Allerdings wissen wir, dass extremer psychischer Stress die Immunabwehr senken kann. Damit wird der Betroffene anfälliger für Infektionskrankheiten. Auch andere Erkrankungen können bei entsprechender Veranlagung leichter ausbrechen, wenn die körpereigene Immunabwehr beeinträchtigt ist. Stress kann die Entstehung unter Umständen beschleunigen.



Risiko-
faktoren

Stress

Veranlagung

Symptome der Myelofibrose

Die Symptome der Myelofibrose sind vor allem vom Stadium der Erkrankung abhängig.

Insbesondere zu Beginn der Erkrankung sind die Symptome sehr allgemein und können die richtige Diagnose verzögern.

Sogenannte konstitutionelle Symptome treten meist erst im späteren Verlauf der Erkrankung auf.



Konstitutionelle Symptome ...

Häufige konstitutionelle Symptome bei Myelofibrose und den anderen Formen der myeloproliferativen Neoplasien sind:

- Kribbeln und **Durchblutungsstörungen** in den Händen und Füßen
- erhöhtes Risiko für Embolien und **Blutgerinnsel**
- **Juckreiz** (vor allem bei Polycythaemia vera)
- erhöhte **Blutungsneigung** wie blaue Flecken nach leichten Berührungen und häufiges Nasenbluten
- Zeichen von **Blutarmut** (Anämie) wie Müdigkeit, Abgeschlagenheit und Atemnot
- **Bauchschmerzen** und Völlegefühl aufgrund einer vergrößerten Milz
- Neigung zu **Infekten**
- **Fieber und Nachtschweiß** aufgrund des verstärkten Ausschüttens von Botenstoffen des Immunsystems
- wenig Appetit, **Ernährungsstörungen** und Gewichtsverlust
- **Knochen- und Gelenkschmerzen** (vor allem in sehr späten Stadien der Myelofibrose).

... und Maßnahmen zu deren Linderung

Eine Reihe von Maßnahmen können zur Linderung dieser konstitutionellen Symptome beitragen:

- Kribbeln und Durchblutungsstörungen in den Händen und Füßen: Verabreichung von zellreduzierenden Medikamenten oder niedrig dosierte Acetylsalicylsäure.
- erhöhtes Risiko für Embolien und Blutgerinnsel: **Gabe von Blutverdünnungsmittel.**
- Juckreiz (vor allem bei Polycythaemia vera) tritt häufig nach Kontakt mit Wasser auf. Die Anwendung von **JAK-Inhibitoren** und **Interferon** kann den Juckreiz lindern.
- erhöhte Blutungsneigung wie blaue Flecken nach leichten Berührungen und häufiges Nasenbluten: Kontaktaufnahme mit dem Arzt, blutverdünnende Medikamente weglassen.
- Zeichen von Blutarmut (Anämie) wie Müdigkeit, Abgeschlagenheit und Atemnot: **Verbesserung des Blutbildes** (Bluttransfusionen mit Verbesserung der Zahl der roten Blutkörperchen).
- Bauchschmerzen und Völlegefühl aufgrund einer vergrößerten Milz erfordern milzverkleinernde Maßnahmen durch spezielle Medikamente (**JAK-Inhibitoren**). Eine kleinere Milz kann die **Atemnot verbessern**, da das **Zwerchfell entlastet** wird.
- Neigung zu Infekten: Infekte frühzeitig erkennen und gegebenenfalls gezielt mit **Antibiotika** behandeln.
- Fieber und Nachtschweiß: **JAK-Inhibitoren verringern die Ausschüttung der Botenstoffe** und können insbesondere den Nachtschweiß innerhalb kürzester Zeit beseitigen.
- Wenig Appetit, Ernährungsstörungen und Gewichtsverlust: Die Behandlung von Anämie, Infektneigung und Fieber führt in der Regel zu einem **verbesserten Allgemeinzustand** mit entsprechender Appetit- und Gewichtszunahme.
- Knochen- und Gelenkschmerzen (vor allem in späteren Stadien der Myelofibrose) sind oft schwer zu beeinflussen. Meist trägt die Anwendung von **JAK-Inhibitoren zur Linderung** bei.

Diagnose der Myelofibrose

Sie erhalten die Diagnose Myelofibrose, wenn bestimmte Merkmale im Blutbild, Besonderheiten im Gewebe, im genetischen Profil und bei der körperlichen Untersuchung übereinstimmen.

Die Unterscheidung innerhalb der Gruppe der myeloproliferativen Neoplasien beruht auf der mikroskopischen Untersuchung von Knochenmark und Gewebe. Für diese Untersuchung ist die Entnahme von Knochenmark notwendig („Knochenmarkbiopsie“). Die Gewebeentnahme wird ambulant durchgeführt, kann aber einen kurzen Schmerz verursachen. Sie ist jedoch unbedingt notwendig, da eine Myelofibrose im Frühstadium nur durch eine Knochenmarkbiopsie von einer essenziellen Thrombozythämie abgegrenzt werden kann.

Verlauf der Myelofibrose

Frühstadium der primären Myelofibrose

Im Frühstadium der primären Myelofibrose kommt es zur Vermehrung der Blutplättchen und zu erhöhter Blutungsneigung. Auch die Zahl der weißen Blutkörperchen kann ansteigen („Leukozytose“) und verursacht Fieber. Der Mangel an roten Blutkörperchen wiederum führt zu den typischen Symptomen der Blutarmut (Anämie). Oft sind diese Symptome im früheren Stadium jedoch kaum vorhanden, sodass die Diagnose zunächst ein Zufallsbefund ist. Bei manchen Patienten ähneln die Symptome zu Beginn jenen der essenziellen Thrombozythämie, dieses Stadium wird als präfibrotische Myelofibrose bezeichnet.

Eine primäre Myelofibrose schreitet in der Regel rascher voran als die beiden anderen typischen Erkrankungen aus der Gruppe der myeloproliferativen Neoplasien (essenzielle Thrombozythämie und Polycythaemia vera).



Frühstadium der essenziellen Thrombozythämie

Bei der essenziellen Thrombozythämie bildet der Körper vor allem mehr Blutplättchen. Daher kann es zu thromboembolischen Komplikationen (zur Bildung kleiner Blutpfropfen) wie arterielle Durchblutungsstörungen oder Venenthrombosen kommen. Bei nur leicht erhöhter Thrombozytenzahl kann eine entsprechende Behandlung (v. a. Acetylsalicylsäure niedrig dosiert) Thromben nahezu vollständig verhindern, womit eine normale Lebenserwartung erreicht werden kann. Bei höheren Thrombozytenzahlen ist eine komplexere Behandlung erforderlich. Die Lebenserwartung der Patienten ist nicht oder nur geringfügig eingeschränkt, sofern es gelingt, thromboembolische Komplikationen zu vermeiden.

Frühstadium der Polycythaemia vera

Auch bei der Polycythaemia vera bildet der Körper mehr rote Blutkörperchen, was das Risiko für Thrombosen erhöhen kann. Behandlungsziel ist daher die Verringerung der Zahl und damit der Masse an roten Blutkörperchen („Hämatokrit“ oder Blutkuchen). Üblicherweise gelingt dies durch regelmäßigen Aderlass. Der entstehende Eisenmangel darf nicht aufgefüllt werden, um die Blutbildung nicht weiter anzuregen. Bei Fortschreiten der Erkrankung oder bei mehr und stärkeren Symptomen ist wieder eine komplexere Behandlung erforderlich, insbesondere, um Durchblutungsstörungen zu vermeiden. Die Lebenserwartung der Patienten ist auch bei Polycythaemia vera kaum eingeschränkt, sofern es gelingt, thromboembolische Komplikationen zu vermeiden.

Allerdings können beide Ersterkrankungen, die essenzielle Thrombozytopenie und die Polycythaemia vera, in ganz seltenen Fällen in eine sekundäre Myelofibrose übergehen.

Fortschreiten einer Myelofibrose

Bei Fortschreiten einer Myelofibrose kommt es neben einer stärkeren Vergrößerung der Milz zu einer zunehmenden Blutarmut und zu einer deutlichen Erhöhung der Anzahl der weißen Blutkörperchen („Leukozytose“) und der Blutplättchen. Das für die Blutbildung wichtige Knochenmark wird immer stärker vom Bindegewebe verdrängt. Im weiteren Verlauf der Erkrankung kommt es zu einem verstärkten Auftreten der im vorigen Kapitel beschriebenen konstitutionellen Symptome.

Im letzten Stadium der Erkrankung kann es über eine starke Vermehrung der weißen Blutkörperchen zum Auftreten von unreifen weißen Blutkörperchen (Leukozyten) kommen. Schließlich kann die Myelofibrose in eine akute myeloische Leukämie übergehen, eine spezielle Form von Blutkrebs. Die akute myeloische Leukämie ist eine schwerwiegende Komplikation, die ohne Behandlung immer tödlich verläuft. Um diese Entwicklung rechtzeitig zu erkennen, ist es bei fortschreitender Myelofibrose unbedingt erforderlich, alle Kontrolltermine zuverlässig einzuhalten.

Lebenserwartung bei Myelofibrose

Eine Myelofibrose verläuft von Patient zu Patient sehr unterschiedlich. Wir können nicht zuverlässig voraussagen, bei welchem Patienten die Erkrankung einen eher schleichenden und bei welchem Patienten sie einen schneller fortschreitenden Verlauf nehmen wird. Eine allgemeine Voraussage hinsichtlich der Lebenserwartung ist daher nicht möglich.

Heilung der Myelofibrose

Eine Heilung der Myelofibrose durch medikamentöse Therapie ist nach wie vor nicht möglich. Mit den heute verfügbaren Medikamenten gelingt es jedoch bei den allermeisten Patienten, die Symptome deutlich zu lindern, die Entstehung einer Leukämie über einen sehr langen Zeitraum zu verzögern und damit die Prognose entscheidend zu verbessern.

Einzig die Übertragung von Blutstammzellen von einem Spender („allogene Stammzelltransplantation“) könnte zu einer Heilung führen. Dieses Verfahren führt jedoch oft zu Komplikationen und kommt daher nur für einen Bruchteil der Patienten mit Myelofibrose in Frage.

Therapie

Die Entscheidung für eine medikamentöse Therapie richtet sich prinzipiell danach, wie sehr die Erkrankung den Patienten belastet und letztlich, wie fit der Patient ist.

Es muss an dieser Stelle betont werden, dass die Myelofibrose im Speziellen sicherlich eine Erkrankung der 60- bis 65-Jährigen darstellt und die Therapie in erster Linie stets auf die Kontrolle der Krankheitssymptome ausgerichtet ist.

Als einzig potenziell heilende Therapiemöglichkeit kommt die allogene (= Fremd-) Stammzelltransplantation in Frage, die aufgrund ihrer schweren Nebenwirkungen bei über 65-Jährigen meist zu risikoreich und damit nicht durchführbar ist.



Was passiert bei Nichtbehandlung?

Ohne Behandlung kommt es zwangsläufig zum Auftreten bestimmter Gerinnungs-/Gefäßkomplikationen und in weiterer Folge zu einem beschleunigten Auftreten der Erschöpfung des blutbildenden Knochenmarks. Dies zeigt sich mit Atemnot, zunächst nur bei Belastung, aber im Verlauf auch zunehmend in Ruhe, sowie mit gesteigerter Krankheitsneigung (vermehrten Infekten) und Blutungsneigung (vermehrt blaue Flecken, ohne sich anzustoßen). Die Folge ist letztlich der steigende Bedarf nach Blutprodukten (Blutkonserven oder Blutplättchenkonzentraten), die wachsende Krankheitslast durch die zunehmende Vergrößerung der Milz und die damit einhergehenden Symptome, aber letztlich auch die Weiterentwicklung in eine leukämische Erkrankung (Leukämie = Blutkrebs).

Welche medikamentösen Therapien gibt es, und wie wirken diese?

Zur Behandlung von Symptomen ist an erster Stelle eine Substanz namens **Ruxolitinib** zu erwähnen.

Durch die Hemmung bestimmter immunologischer Signalwege kann **Ruxolitinib** die Größe der Milz bei Patienten verkleinern und Symptome wie Fieber, Nachtschweiß, Juckreiz und Gewichtsverlust bei Patienten mit Myelofibrose lindern.

Die Therapiedauer ist zeitlich nicht beschränkt und richtet sich ausschließlich nach dem individuellen Ansprechen.

(¹Verstovsek S et al., NEJM 2012; ²Harrison C et al., NEJM 2012).



Es werden aber auch hormonähnliche Substanzen wie **Androgene** verwendet, welche jedoch mit starken Nebenwirkungen einhergehen (z. B. verstärkter Haarwuchs bei den Frauen aufgrund der Wirkung des männlichen Hormons bei der Frau).

Eine weitere Therapiemöglichkeit ergibt sich durch den Einsatz von immunologischen Botenstoffen – „**Interferonen**“, die ebenfalls direkt ins Krankheitsgeschehen eingreifen. Die Ansprechraten sind überzeugend und weisen sicherlich ähnlich, jedoch nicht ganz so effektiv wie Ruxolitinib, einen deutlichen Rückgang der vergrößerten Milz auf. (³Ianotto JC et al., Br J Haematol 2013).

Der Vorteil der genannten Behandlungsmöglichkeiten liegt darin, dass die betroffenen Patienten nicht mehr so häufig Blutprodukte benötigen und dass sich somit die Lebensqualität verbessert. Auf Interferone sprechen vor allem jene Patienten am besten an, die eine sehr frühe Form der Myelofibrose aufweisen.

Nicht jeder Patient benötigt eine medikamentöse Therapie. Ist ein Patient weitgehend beschwerdefrei, ist eine reine Beobachtung mit regelmäßigen Kontrollen beim Vertrauensarzt und/oder Hämatologen völlig ausreichend.

Wie lange dauert die Therapie?

Prinzipiell gibt es bezüglich der Behandlungsdauer keine zeitlich festgelegten Vorgaben.

Die meist angewandte Therapie der Symptome ist zeitlich nicht begrenzt und orientiert sich daran, wie der einzelne Patient davon profitiert.

Die meistens angewandte Therapie der Symptome ist zeitlich nicht begrenzt und orientiert sich daran, wie der einzelne Patient davon profitiert.

Welche Nebenwirkungen haben diese Therapien?

a) Ruxolitinib:

In erster Linie sind vorwiegend Kopfschmerz und Schwindel, aber auch eine Einflussnahme auf die Hämatopoese (Blutbildung) mit Ausbildung einer Anämie (Blutarmut), Leukopenie (verminderte Anzahl von weißen Blutkörperchen) und/oder Thrombozytopenie (verminderte Anzahl von Blutplättchen) mit Infektneigung bzw. Blutungsneigung zu erwähnen und können eine Dosisveränderung notwendig machen. Weiters können Blähungen und andere Verdauungsbeschwerden wie Übelkeit oder Durchfall auftreten.

b) Androgene:

In den meisten Fällen sind diese unter der typischen „Vermännlichung“ des weiblichen Geschlechts bekannt. Aber auch charakteristische Hautveränderungen wie „Hautunreinheiten“ (Akne) oder allgemeine Symptome wie Unwohlsein, Krämpfe, Kopfschmerzen, Bauchschmerzen, Durchfall oder Übelkeit etc. sind möglich.

c) Interferone:

Die wohl am häufigsten bemerkten Nebenwirkungen werden als „infektähnliche Nebenwirkungen“ zusammengefasst (Fieber, Gelenk-, Kopfschmerzen, Müdigkeit, Leistungseinbußen). Patienten, die zu Depressionen neigen, können diese unter Interferonen vermehrt ausbilden.

Jedoch wird auch über Einflüsse auf die Blutbildung mit Ausbildung einer Verminderung der weißen Blutzellen und der Blutplättchen berichtet.

Welchen Einfluss kann die Erkrankung bzw. die Therapie auf das sexuelle Erleben haben?

Dies lässt sich nicht allgemein erklären, da die individuelle Krankheitslast bzw. das individuelle Krankheitsempfinden sicherlich einen potenziellen Einfluss auf das sexuelle Empfinden hat oder haben kann. Weiters spielen die unterschiedlichen Nebenwirkungen der einsetzbaren Substanzen eine Rolle.

Was ist zu tun, wenn die Therapien nicht wirken?

Bei Versagen der erwähnten Therapiestrategien können eine Milzbestrahlung oder die operative Milzentfernung (Splenektomie) in Betracht gezogen werden.

Mit der Milzbestrahlung liegt ein wirksames Mittel zur Beeinflussung der Erkrankung auch bei ausgeprägten Allgemeinsymptomen vor.

Leider ist erfahrungsgemäß der Effekt nur zeitlich auf maximal sechs Monate beschränkt, und zudem ist unter Anwendung höherer Strahlendosen oftmals mit verlängerten Phasen der Blutarmut zu rechnen.

(⁴Mesa RA et al., Blood 2009)

Zu beachten ist auch, dass die Entscheidung zur Milzentfernung vor Beginn der Bestrahlung zu stellen ist, weil die Komplikationen für die Milzentfernung nach der Bestrahlung deutlich ansteigen.

Die erwähnte Milzentfernung ist sicherlich ein Verfahren mit beträchtlich erhöhtem Risiko für den Patienten (Blutungen, Infektionen, Thrombosen = Blutgerinnselbildung).

Dennoch hat diese Vorgehensweise in speziellen Situationen eine Berechtigung, zumal etwa 75 % der Patienten im Verlauf doch davon profitieren, wenngleich die Risiken während und nach der Operation abzuwägen sind.

Vor Einleitung einer Milzentfernung bei einem MF-Patienten ist eine Knochenmarkspunktion (Entnahme von Knochenmark) unabdingbar, um zu gewährleisten, dass die noch stattfindende Blutbildung nicht ausschließlich in der Milz erfolgt, denn dann darf diese Vorgehensweise nicht gewählt werden.

In welchem Fall ist die Stammzelltransplantation eine Behandlungsmöglichkeit?

Die allogene (= Fremd-)Stammzelltransplantation (allogene SZT) stellt bis heute die einzige heilende Therapiemöglichkeit dar, wengleich diese auch mit einem beträchtlichen Risiko für den Patienten verbunden ist. Demzufolge kommt diese Therapieform nur für Patienten in Frage, die relativ fit sind, wenig Krankheitslast verspüren und nicht zu alt sind. Dabei ist auch ein Alter um die 70 Jahre allein kein Grund, diese Möglichkeit im Vorfeld auszuschließen.

Jedoch ist zu bedenken, dass die Ergebnisse bei weit fortgeschrittener Erkrankung nicht überzeugend sind, sodass eine allogene Stammzelltransplantation stets nur vor Erreichen dieser Krankheitsphasen eingeplant werden kann und muss. In neuen Studien werden zur allogenen SZT auch Substanzen, beispielsweise Ruxolitinib, zur signifikanten Schrumpfung der Milzvergrößerung im

Vorfeld eingesetzt, um letztlich die damit verbundenen Myelofibrose-Symptome vor der Transplantation zu verbessern (bezogen auf die Resultate generiert aus den COMFORT I und COMFORT II studies).

(⁶Kröger N et al., Blood 2015).

Für den Einsatz einer autologen Stammzelltransplantation (d. h. der eigenen Blutzustammzellen) gibt es bis jetzt keine verwertbaren Daten, die einen Überlebensvorteil erwarten lassen.



Umgang mit der Erkrankung

Was kann der Patient/die Patientin selbst zum optimalen Genesungsprozess beitragen?

Eine ausgewogene Ernährung sowie ausreichende Bewegung sind als absolut unterstützend einzustufen. Studien belegen einen überaus positiven Effekt von regelmäßiger Bewegung auf die Verbesserung der funktionalen Aktivität der Patienten und teilweise

auch den Genesungsprozess nach operativen Maßnahmen oder Bestrahlung.

(Persoon S. et al., Cancer treatment reviews 2013)

Was kann der Patient/die Patientin selbst zur Verbesserung der Lebensqualität beitragen?

Neben der erwähnten Ernährung und körperlicher Fitness spielt letztlich wie bei jeder Erkrankung auch die mentale/psychische Fitness eine bedeutende Rolle im Therapieverlauf eines MF-Patienten. Maßnahmen wie regelmäßiger Aufenthalt in der Natur oder gar mentales/Body-Training in Form von Yoga oder reiner Meditation können unterstützen.



**Besonders
wichtig ist die
verlässliche
Einnahme der
Medikation.**

Gibt es eine empfehlenswerte Ernährung bei dieser Erkrankung?

Da die MF-Patienten in den meisten Fällen durch die Leber- und Milzvergrößerung allgemeine Symptome wie Verstopfung und Blähungen entwickeln, ist es ratsam, „blähende“ Lebensmittel zu meiden und auf ausreichende stuhlfördernde Maßnahmen und Flüssigkeitszufuhr zu achten.

Welche komplementärmedizinischen Maßnahmen können helfen?

Der eine oder andere Patient kann sicherlich von einer Geist-Körper-basierten Methode (Meditation, Entspannungstechniken, autogenes Training, Tai-Chi, Yoga, Hypnose, Akupunktur, Biofeedbacktraining etc.) oder dem Einsatz von Aromaölen o. Ä. profitieren. Grundsätzlich spricht nichts dagegen, solange Verfahren oder gar Substanzen Eingang finden, die keine gegenteilige Einflussnahme auf die laufende Therapie haben. Es empfiehlt sich, dies mit dem betreuenden Hämatologen zuvor abzusprechen.

Was kann aufbauend getan werden, und wo? Gibt es spezielle Rehabilitationsangebote?

Es gibt keine MF-spezifischen Rehabilitationsangebote, wenngleich es in Österreich zahlreiche Möglichkeiten der hämatologischen Rehabilitation gibt. Dazu zählen Sport- und Physiotherapie, Informationsvermittlung, psychologische bzw. psychosoziale Unterstützung, Verbesserung der Motorik, Feinmotorik und Schmerztherapie.

Diesbezüglich gibt es in Österreich bspw. das onkologische Rehabilitationszentrum „Der Sonnberghof Bad Sauerbrunn“/Bgl., das REHA-Zentrum Münster/Tirol, das Wittlinger Therapiezentrum Walchsee/Tirol, das Lebens.Med.Zentrum Bad Erlach/NÖ, das Therapiezentrum Rosalienhof Bad Tatzmannsdorf/Bgl., die Klinik Judendorf-Straßengel/Stmk., das Zentrum Althofen/Kärnten.

Welche Lebensgewohnheiten sollen nach Möglichkeit geändert werden?

Wenn es sich irgendwie vereinbaren lässt, sollten die Patienten möglichst lange ihren Lebensgewohnheiten unverändert nachgehen. Natürlich ist die stete Reduktion von Risikofaktoren (Senkung des kardiovaskulären Risikoprofils beginnend mit einer Lebensstiländerung bis zur Senkung von Blutfetten, des arteriellen Bluthochdrucks, nachhaltige Körpergewichtsreduktion mit regelmäßiger Bewegung (-idealerweise zumindest dreimal/Woche) sowie das Meiden von Noxen wichtig (Alkoholkonsum vermeiden, Nikotinabstienz).

Umgang mit Information

Wer soll über die Erkrankung informiert werden?

In erste Linie natürlich der Patient/die Patientin selbst und entsprechend dem Wunsch des Patienten eine Vertrauensperson freier Wahl. Es ist erwiesen, dass eine optimale Vertrauensbasis zwischen Arzt und Patient ein Garant für ein besseres Verständnis für die eigene Erkrankung und damit letztlich für den Umgang damit ist.

Wann sind Familienmitglieder bzw. Angehörige zu informieren?

Idealerweise von Beginn an, bestimmend in dieser Hinsicht ist jedoch der Patientenwille/-wunsch.

Wer ist berechtigt, Auskunft über die Erkrankung zu erhalten?

Das bestimmt der Patient.

Welche Informationen soll man seinem Arbeitgeber über die Erkrankung geben?

Arbeitnehmer sind grundsätzlich nicht verpflichtet, dem Arbeitgeber die Erkrankung mitzuteilen. Bei einer Dienstverhinderung ist als Ursache nur anzuführen, ob es sich um eine Krankheit handelt. Hier empfiehlt sich auch das Buch „100 Antworten auf Ihre Fragen zum Thema Krebs und Beruf“, herausgegeben von der Österreichischen Krebshilfe Wien.

Wie soll man mit den verschiedenen Informationen (Zeitungen, Internet) umgehen?

Empfehlenswert ist ein kritischer Umgang mit Informationen. Bei Fragen zur Erkrankung und Behandlung ist es wichtig, sich immer an den behandelnden Arzt zu wenden.

Wie kann man mit den gut gemeinten Ratschlägen seiner Mitmenschen umgehen?

Kritisch und nach dem Motto „weniger ist mehr“.

Wo erhalte ich weitere Informationen?

Primär über den betreuenden Arzt, Hämatologen als Vertrauensperson und ersten Ansprechpartner aber auch z. T. über Veranstaltungen für Patienten wie Patiententage oder im Rahmen von hämatologischen Kongressen bzw. Patientenveranstaltungen.

Informationen zu Selbsthilfegruppen finden Sie unter folgenden Links:

<http://myelom-lymphom.at/>

<http://www.mpn-netzwerk.de/>

<http://www.leben-mit-pv.de/>

<http://www.leben-mit-myelofibroose.de/>

Glossar:

Die leukämische Erkrankung definiert sich als eine bösartige Veränderung der weißen Zellreihe mit Ausschwemmung aus dem blutbildenden Knochenmark ins Blut = leukämische Ausschwemmung; immunologische Botenstoffe sind Signalstoffe, die in der Immunologie und damit in der Körperabwehr Einsatz finden.

Um die Lesbarkeit zu vereinfachen, wird auf die zusätzliche Formulierung der weiblichen Form verzichtet. Wir möchten deshalb darauf hinweisen, dass die ausschließliche Verwendung der männlichen Form explizit als geschlechtsunabhängig verstanden werden soll.

Die genannten Autoren sind für die Inhalte ihrer Beiträge selbst verantwortlich. Novartis Pharma GmbH übernimmt keine Gewähr oder Haftung für die Aktualität, Richtigkeit oder Vollständigkeit der Inhalte dieser Fremdbeiträge

Referenzen:

- 1 Verstovsek S et al., NEJM 2012: A double-blind, placebo-controlled trial of ruxolitinib for myelofibrosis.
- 2 Harrison C et al., NEJM 2012: JAK inhibition with ruxolitinib versus best available therapy for myelofibrosis.
- 3 Iannotto JC et al., Br J Haematol 2013: Efficacy and safety of pegylated-interferon α -2a in myelofibrosis: a study by the FIM and GEM French cooperative groups.
- 4 Mesa RA et al., Blood 2009: How I treat symptomatic splenomegaly in patients with myelofibrosis.
- 5 Kröger N et al., Blood 2015: Impact of allogeneic stem cell transplantation on survival of patients less than 65 years of age with primary myelofibrosis.
- 6 Persoon S et al., Cancer Treatment Reviews 2013: Effects of exercise in patients treated with stem cell transplantation for a hematologic malignancy: A systematic review and meta-analysis.

MPN10

Symptom- erfassung

Erfassen Sie den Verlauf Ihrer Symptome

Es wird empfohlen, Ihren Allgemeinzustand und die MF-Symptome genau zu beobachten. Veränderungen (Verbesserung oder Verschlechterung) sollten dem Hämatologen oder Onkologen mitgeteilt werden.

Wie Sie Ihre Symptome bewerten und erfassen

Bewerten und erfassen Sie Ihre Symptome mit dem **MPN10 Symptomerfassungsbogen**. Dieser Fragebogen wurde von weltweit führenden Experten spezifisch für myeloproliferative Neoplasien (MPN) entwickelt.

Wenn Sie **einmal pro Woche** den MPN10 Erfassungsbogen ausfüllen (oder zumindest vor jedem Arztbesuch), ermöglichen Sie Ihrem Hämatologen oder Onkologen mit Ihren Angaben, Ihre Erkrankung bestmöglich zu behandeln und festzustellen, wie effektiv die aktuelle Behandlung ist.

Damit Sie nicht darauf vergessen, kann es hilfreich sein, wöchentlich **immer die gleiche Zeit und den gleichen Tag** einzuhalten. Sie können auch die **Aktivitäten notieren**,

die während der Woche möglicherweise dazu geführt haben, dass Sie sich besser oder schlechter gefühlt haben.

Auf der nächsten Seite finden Sie einen abtrennbaren **Erfassungsbogen**, den Sie kopieren können.

Verfolgen Sie Ihren Gesamt-Symptomwert

Der Erfassungsbogen ist schnell und einfach auszufüllen. Durch das Addieren der einzelnen Werte wird der Gesamt-Symptomwert (MPN10 Symptom-Score) berechnet. Schreiben Sie sich diesen Wert wöchentlich auf, z. B. in einen Kalender. So können Sie verfolgen, wie sich **Ihre Symptome über die Zeit verändern**. Nehmen Sie diese Informationen auch zu Ihrem nächsten Arztbesuch mit, um Ihre Symptome und deren Auswirkung auf Ihren Alltag mit Ihrem Arzt zu besprechen.

MPN10 Symptomerfassung

Der MPN 10 Symptomerfassungsbogen hilft Ihnen, die Symptome Ihrer Erkrankung zu erkennen und aktiv zu verfolgen.

Name _____

Datum _____

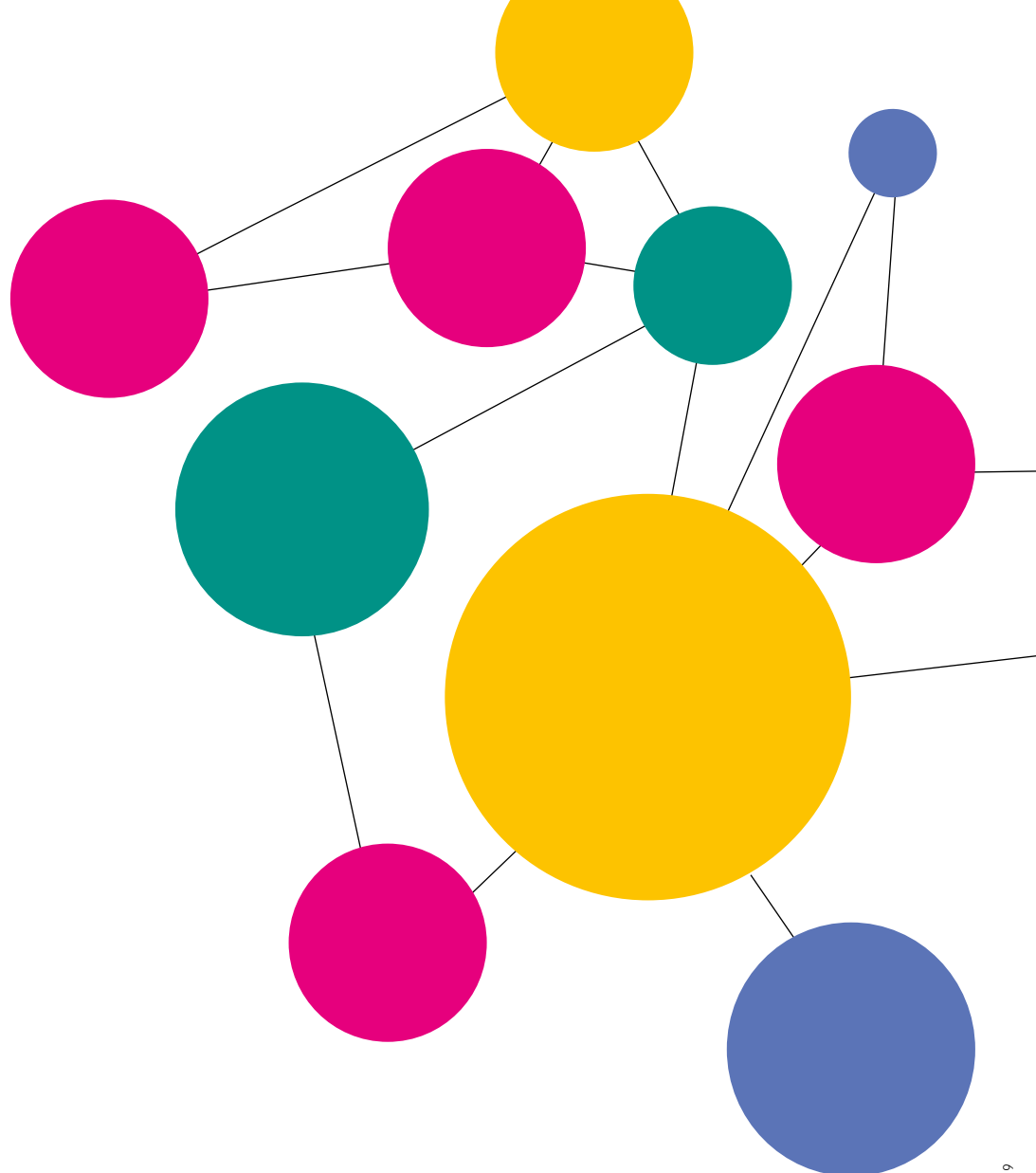
Bitte beurteilen Sie Ihre Erschöpfung (Mattheit, Müdigkeit), indem Sie die Zahl ankreuzen, die das SCHLIMMSTE Ausmaß Ihrer Erschöpfung während der letzten 24 Stunden am besten beschreibt.

Symptom	keine Erschöpfung					schlimmste vorstellbare Erschöpfung				
Erschöpfung	<input type="radio"/> 1	<input type="radio"/> 2	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 5	<input type="radio"/> 6	<input type="radio"/> 7	<input type="radio"/> 8	<input type="radio"/> 9	<input type="radio"/> 10

Kreuzen Sie bitte die Zahl an, die das Ausmaß Ihrer Schwierigkeiten mit jedem der folgenden Symptome in der letzten Woche beschreibt.

	nicht vorhanden					schlimmste erdenkliche				
Schnelles Völlegefühl beim Essen (frühes Sättigungsgefühl)	<input type="radio"/> 1	<input type="radio"/> 2	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 5	<input type="radio"/> 6	<input type="radio"/> 7	<input type="radio"/> 8	<input type="radio"/> 9	<input type="radio"/> 10
Bauchbeschwerden	<input type="radio"/> 1	<input type="radio"/> 2	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 5	<input type="radio"/> 6	<input type="radio"/> 7	<input type="radio"/> 8	<input type="radio"/> 9	<input type="radio"/> 10
Inaktivität	<input type="radio"/> 1	<input type="radio"/> 2	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 5	<input type="radio"/> 6	<input type="radio"/> 7	<input type="radio"/> 8	<input type="radio"/> 9	<input type="radio"/> 10
Konzentrationsschwierigkeiten im Vergleich zur Zeit vor meiner Diagnose	<input type="radio"/> 1	<input type="radio"/> 2	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 5	<input type="radio"/> 6	<input type="radio"/> 7	<input type="radio"/> 8	<input type="radio"/> 9	<input type="radio"/> 10
Nachtschweiß	<input type="radio"/> 1	<input type="radio"/> 2	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 5	<input type="radio"/> 6	<input type="radio"/> 7	<input type="radio"/> 8	<input type="radio"/> 9	<input type="radio"/> 10
Juckreiz (Pruritus)	<input type="radio"/> 1	<input type="radio"/> 2	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 5	<input type="radio"/> 6	<input type="radio"/> 7	<input type="radio"/> 8	<input type="radio"/> 9	<input type="radio"/> 10
Knochenschmerzen diffus, keine Gelenkschmerzen oder Arthritis	<input type="radio"/> 1	<input type="radio"/> 2	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 5	<input type="radio"/> 6	<input type="radio"/> 7	<input type="radio"/> 8	<input type="radio"/> 9	<input type="radio"/> 10
Fieber (>37,8° C bzw. 100° F)	<input type="radio"/> 1	<input type="radio"/> 2	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 5	<input type="radio"/> 6	<input type="radio"/> 7	<input type="radio"/> 8	<input type="radio"/> 9	<input type="radio"/> 10
Unbeabsichtigter Gewichtsverlust in den letzten 6 Monaten	<input type="radio"/> 1	<input type="radio"/> 2	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 5	<input type="radio"/> 6	<input type="radio"/> 7	<input type="radio"/> 8	<input type="radio"/> 9	<input type="radio"/> 10

Berechnen Sie Ihren MPN10-Symptomwert für ein Gesamtbild Ihrer MPN-Symptomlast, indem Sie die angekreuzten Zahlen aufaddieren:



Novartis Pharma GmbH
Stella-Klein-Löw-Weg 17
A-1020 Wien
Telefon +43 1/866 57-0
www.novartis.at