

MYELOFIBROSE - ERSTE INFORMATIONEN

Für Patienten ohne Symptome





Gendergerechte Sprache:
Dieser Text schließt prinzipiell alle Geschlechter mit ein. Zur besseren Lesbarkeit wird jedoch nur eine Geschlechtsform verwendet – welche das ist, liegt im Ermessen derjenigen, die den Text verfasst haben.

INHALT

5 Vorwort	6 Erkrankung des Knochenmarks	7 Nur wenige erkranken	7 Folge anderer Erkrankungen	Vorwort 5
8 Fehlfunktion Stammzellen	9 Verlauf ist unterschiedlich	10 Watch & Wait	11 Achten auf Symptome	Myelofibrose – eine Erkrankung des Knochenmarks 6
12 Einstieg in Therapie				An MF erkranken nur wenige 7
				Myelofibrose kann auch die Folge anderer Erkrankungen sein 7
				Schuld ist eine Fehlfunktion der Stammzellen 8
				Der Verlauf einer MF ist unterschiedlich 9
				Watch & Wait – keine Symptome, keine Behandlung? 10
				Auf diese Symptome sollten Sie achten 11
				Der Einstieg in eine Therapie 12



NACH JEDER DUNKLEN NACHT FOLGT EIN HELLER TAG.

unbekannt



Diese Broschüre richtet sich nur an Patienten, die die Diagnose Myelofibrose erhalten haben. Weitere Informationen, u. a. zu den anderen Myeloproliferativen Neoplasien (MPN) erhalten Sie über das MPN-Netzwerk: www.mpn-netzwerk.de und die vom Netzwerk veröffentlichten Broschüren.



LIEBE LESERIN, LIEBER LESER,

vielleicht ist es schon etwas länger her, vielleicht aber haben Sie auch gerade erst erfahren, dass Sie an einer Myelofibrose (MF) erkrankt sind. Diese Diagnose war vermutlich ein Zufallsbefund, weil es nicht die für eine MF typischen Symptome waren, die Sie in die Arztpraxis geführt haben.

Die Worte „Sie haben eine Blutkrebserkrankung“ werden Sie erschrecken, Ängste auslösen und Ihre Gedanken in eine Art Ausnahmezustand versetzen, in dem von einem Moment auf den anderen vieles nicht mehr so scheint wie vorher.

Die Tatsache, dass Sie keine Symptome haben, wird Sie möglicherweise nicht beruhigen. Und dennoch kann dies darauf hindeuten, dass Sie sich noch im Anfangsstadium der Erkrankung befinden und möglicherweise viele Jahre nahezu symptomfrei leben können.

Die Broschüre, die Sie nun in der Hand halten, soll Sie in diesem Teil mit ersten Informationen über die Erkrankung versorgen. Sie ist daher besonders auf Menschen mit MF ausgerichtet, die noch keine oder kaum Symptome ihrer Erkrankung verspüren.

Ein zweiter Teil – für Patienten mit stärkeren, deutlich spürbaren Symptomen – bietet Informationen im Detail, vor allem zu der Bandbreite der Symptome und den diversen Möglichkeiten der Behandlung. Sie entscheiden selbst: Wenn diese Themen für Sie in Ihrer jetzigen Situation noch nicht relevant sind, legen Sie das Heft einfach beiseite. Anderenfalls dürfen Sie gerne „umdrehen“ und weiterlesen.



MYELOFIBROSE - EINE ERKRANKUNG DES KNOCHENMARKS

„Myelofibrose“ – ein Begriff, der nicht leicht von der Zunge geht. Und doch steckt in dem Wort schon eine kurze Erklärung. Denn „Myelo“ bedeutet so viel wie: das Knochenmark betreffend. Und „Fibrose“ kommt aus dem griechischen „fibra“ (Faser) und umschreibt die krankhafte Vermehrung von Bindegewebszellen und Kollagenfasern in eben jenem Knochenmark.

Die Myelofibrose, kurz MF, ist genau gesagt eine maligne (bösartige) Erkrankung Ihres blutbildenden Systems, des Knochenmarks. Ursache sind bestimmte Genveränderungen in den blutbildenden Zellen. Warum es zu diesen Veränderungen kommt, ist jedoch weitgehend unbekannt. Auch scheint es keine Risikofaktoren zu geben, die das Entstehen der Erkrankung begünstigen.

Schon gewusst?

Das Knochenmark ist das weiche, schwammartige Gewebe, das sich im Inneren vieler Knochen befindet. Seine wichtigste Aufgabe ist die Produktion der lebensnotwendigen Blutzellen, die aus den sogenannten Stammzellen entstehen. Dazu gehören z. B. die roten Blutkörperchen (Erythrozyten), die weißen Blutkörperchen (Leukozyten) und die Blutplättchen (Thrombozyten).

Die Blutzellen haben unterschiedliche Aufgaben.

Erythrozyten: verantwortlich für Sauerstofftransport

Leukozyten: erkennen und bekämpfen körperfremde Stoffe oder Krankheitserreger

Thrombozyten: verantwortlich für Blutgerinnung

AN MF ERKRANKEN NUR WENIGE

In Deutschland erkrankt pro Jahr nur etwa 1 von 100.000 Menschen an MF. Wenn man diese Zahl auf die Bevölkerung hochrechnet, sind dies ca. 800 Neuerkrankungen im Jahr. Damit zählt die MF zu den sogenannten „seltenen Erkrankungen“.

Vor allem Menschen ab einem Alter von etwa 65 Jahren sind davon betroffen – Männer etwas häufiger als Frauen.

Wichtig zu wissen: Dem heutigen Stand der medizinischen Forschung zufolge wird die MF in der Regel nicht vererbt! Trotzdem kann es zu familiären Häufungen kommen.



MYELOFIBROSE KANN AUCH DIE FOLGE ANDERER ERKRANKUNGEN SEIN

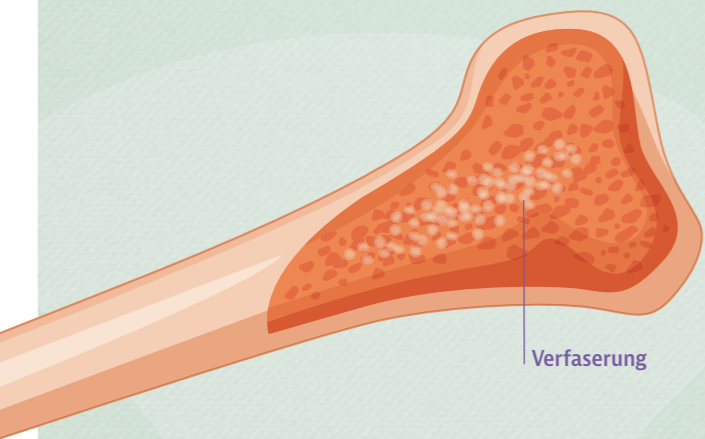
Die Myelofibrose kann plötzlich, ohne eine andere Vorerkrankung, auftreten und wird dann als „Primäre Myelofibrose“ bezeichnet. „Sekundäre Myelofibrose“ heißt sie, wenn sie aus einer anderen Erkrankung des Knochenmarks wie der Polycythaemia vera (PV) oder der Essentiellen Thrombozythämie (ET) entsteht.

Schon gewusst?

Die Myelofibrose (MF) gehört zu einer Gruppe von Blutkrebsarten, die als „myeloproliferative Neoplasien (MPN)“ bezeichnet werden. Zu den MPN gehören darüber hinaus die Essentielle Thrombozythämie (ET), die Polycythaemia vera (PV) und die präfibrotische Primäre Myelofibrose (präPMF), die sich jedoch in Behandlung und Prognose deutlich von der MF unterscheidet.

SCHULD IST EINE FEHLFUNKTION DER STAMMZELLEN

Eine fehlerhafte Funktion der blutbildenden Stammzellen im Knochenmark führt dazu, dass sich Bindegewebszellen und Kollagenfasern im Knochenmark krankhaft vermehren. Eine „Verfaserung“ (Fibrose) des ehemals weichen Knochenmarks setzt ein.



Die unvermeidliche Folge: eine Störung der Blutbildung im Knochenmark. In der Anfangsphase der Erkrankung kommt es zu einer verstärkten Bildung von Blutzellen, vor allem Thrombozyten (Blutplättchen) und Leukozyten (weiße Blutkörperchen). Im späteren Verlauf, wenn die Verfaserung des Knochenmarks zunimmt, zu einer deutlichen Abnahme der Bildung von Erythrozyten, Leukozyten und Thrombozyten.

Andere Organe wie Milz und Leber versuchen dies auszugleichen, indem sie selbst beginnen, neue Blutzellen zu produzieren. Strapaziert durch diese neue Aufgabe, können sich diese Organe im Laufe der Zeit vergrößern.

DER VERLAUF EINER MF IST UNTERSCHIEDLICH

Jeder Mensch mit einer Krebserkrankung möchte wissen, wie sich diese entwickeln wird. Nur selten ist es jedoch möglich, eine genaue Aussage dazu zu machen, da der Verlauf einer Krebserkrankung häufig von vielen verschiedenen Faktoren abhängig ist.

Das gilt auch für die MF, die sich von Mensch zu Mensch sehr unterschiedlich entwickeln kann. Auch hier wird der Verlauf von bestimmten Risikofaktoren beeinflusst, die von Medizinern bewertet werden, um die MF jedes einzelnen Patienten einer spezifischen Risikogruppe zuzuordnen.

! Die gute Nachricht: Der Stand der Forschung schreitet beständig voran und damit verbessern sich auch die Behandlungsmöglichkeiten der MF.



WATCH & WAIT - KEINE SYMPTOME, KEINE BEHANDLUNG?

Die MF entwickelt sich in der Regel langsam und manche Menschen können jahrelang symptomfrei leben. Solange Sie keine Symptome haben und Ihre Milz nicht vergrößert ist, wird Ihr behandelnder Onkologe oder Hämatologe in der Regel nicht gleich mit einer Behandlung der MF beginnen.

Er wird Sie jedoch engmaschig betreuen und Ihre Erkrankung in regelmäßigen Abständen kontrollieren. Dieses Vorgehen wird unter Medizinern auch als „Watch-and-Wait-Strategie“ bezeichnet, was so viel bedeutet wie „beobachten und abwarten“. Der Beginn einer Therapie hängt immer von Ihrer individuellen Situation ab, d. h. beispielsweise davon, ob sich Ihre Blutwerte verschlechtern, Organe vergrößern oder sich deutliche Symptome zeigen.

Es ist daher für Sie besonders wichtig, die vereinbarten Kontrolltermine einzuhalten und auf das Auftreten möglicher Symptome zu achten.



Schon gewusst?

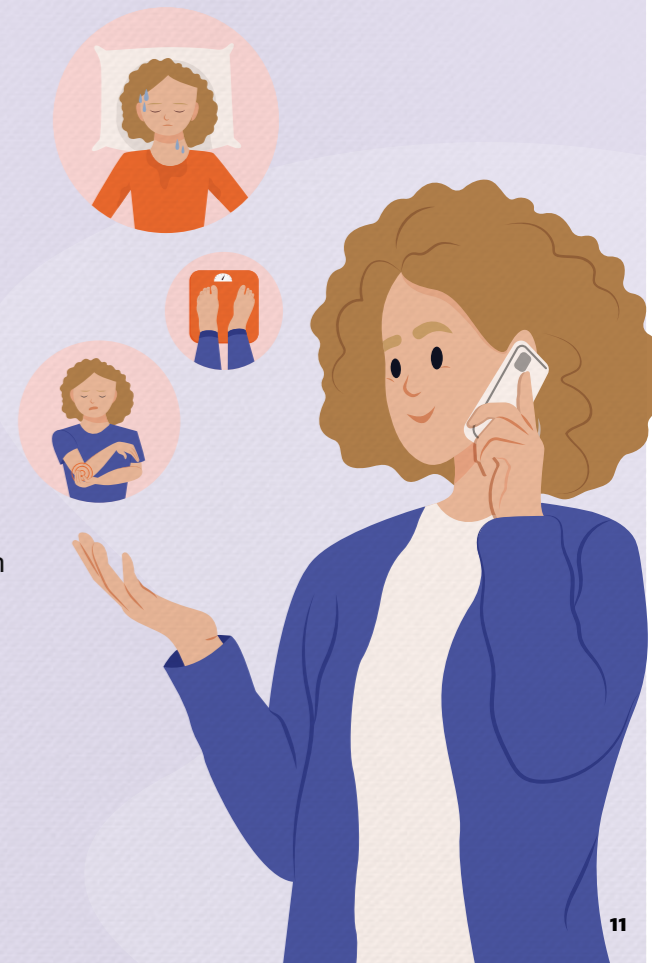
Onkologen sind Fachärzte für Krebserkrankungen, Hämatologen Experten für Blutkrebserkrankungen. Lassen Sie sich von erfahrenen Experten beraten und betreuen. Diese finden Sie in spezialisierten, klinischen Zentren über die Webseite der German Study Group MPN unter der Adresse www.cto-im3.de/gsgmpn oder wenn Sie den QR-Code scannen.



AUF DIESE SYMPTOME SOLLTEN SIE ACHTEN

Wenden Sie sich an Ihren behandelnden Facharzt, wenn Sie eines oder mehrere der folgenden, für ein Fortschreiten der MF typischen, Symptome bemerken:

- Starke Müdigkeit, Abgeschlagenheit
- Atemnot
- Erhöhte Körpertemperatur, übermäßiges Schwitzen in der Nacht
- Nicht erklärbarer Gewichtsverlust
- Starker Juckreiz der Haut, vor allem nach dem Baden oder Duschen
- Schmerzen in Knochen und Gelenken
- Taubheitsgefühle in Händen oder Füßen
- Druck- oder Völlegefühl im Oberbauch, besonders nach dem Essen
- Ungewöhnliche Blutungen oder Blutergüsse
- Hohe Anfälligkeit für Infekte



DER EINSTIEG IN EINE THERAPIE



Wenn Sie bemerken, dass sich Ihr Gesundheitszustand verändert oder sich Symptome bemerkbar machen, dann zögern Sie nicht, diese mit Ihrem Onkologen bzw. Hämatologen zu besprechen!

Gemeinsam können Sie dann klären, was diese Veränderungen konkret bedeuten können, wie stark Sie sich dadurch belastet fühlen und ob es eventuell sinnvoll ist, eine Therapie zu beginnen.

Die Besprechung hat ergeben, dass Sie eine Therapie beginnen? Dann kann der zweite Teil dieser Broschüre für Sie interessant sein. Einfach umdrehen und weiterlesen – wenn Sie möchten ...

QUELLEN

Bei der Erstellung dieser Informationen wurden folgende Quellen zurate gezogen*:

Onkopedia Leitlinie Primäre Myelofibrose. Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie (DGHO).
<https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/primaere-myelofibrose-pmf/@@guideline/html/index.html>

MPN-Netzwerk – Selbsthilfeforum für Betroffene von Myeloproliferativen Neoplasien
<https://www.mpn-netzwerk.de/mpn-verstehen/primaere-myelofibrose/>

Macmillan Cancer Support
<https://www.macmillan.org.uk/cancer-information-and-support/blood-cancer/myelofibrosis-mf>

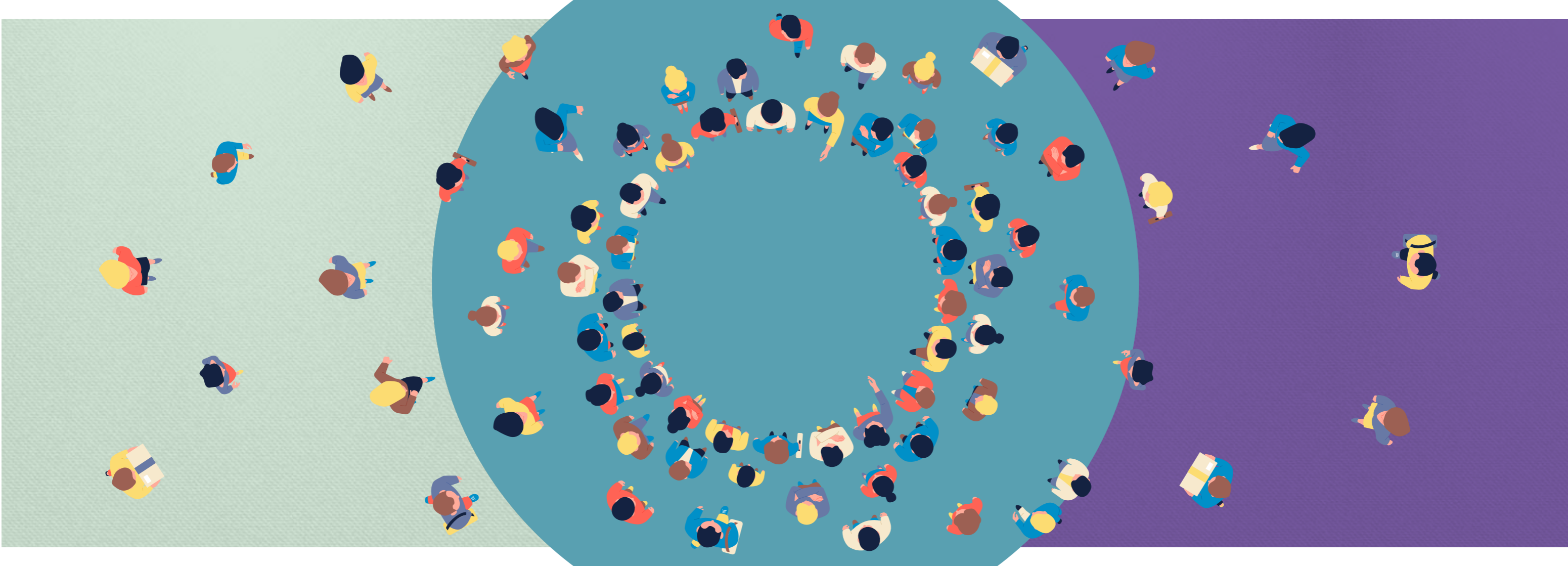
Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG)
<https://www.gesundheitsinformation.de/stammzelltransplantation-bei-krebs.html>

PRÄFIBROTISCHE PRIMÄRE MYELOFIBROSE
Broschüre des MPN-Netzwerkes: präPMF – präfibrotische Primäre Myelofibrose. Antworten auf häufig gestellte Fragen, 1. Auflage, 2023

Broschüre des MPN-Netzwerkes: PMF – Primäre Myelofibrose. Antworten auf häufig gestellte Fragen, 3. Auflage, 2023

*Internetquellen zuletzt besucht
am 30.11.2023

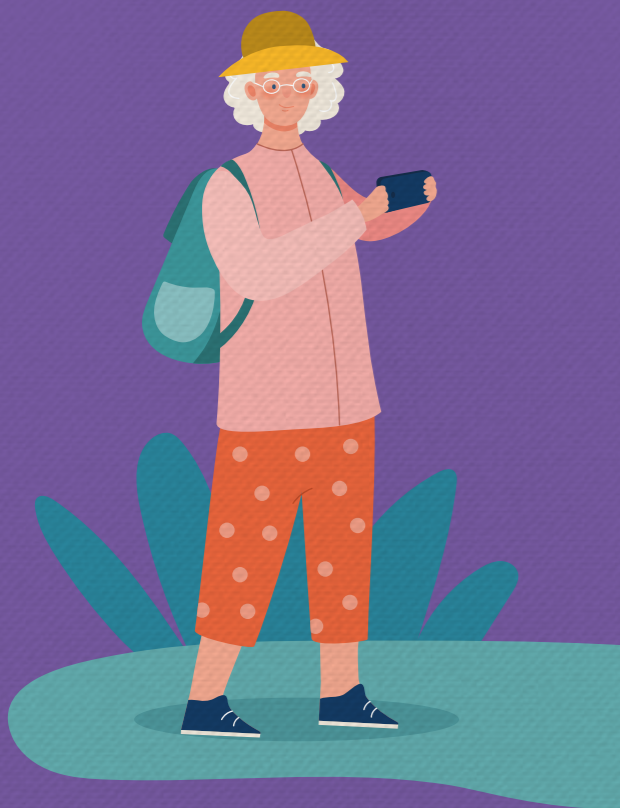




MYELOFIBROSE - AUSFÜHRLICHE INFORMATIONEN

Für Patienten mit Symptomen





INHALT

5

Vorwort

6

Mögliche Ursachen

7

Unterschiede
frühe/späte Phase

10

Symptome
in später Phase

11

Symptome
überwachen

12

Beginn Behandlung

13

Therapieziele

14

Symptome lindern

15

Komplikationen
verhindern

16

Allogene
Stammzell-
transplantation

18

Rolle der
Angehörigen

20

Ausblick

Vorwort	5
Mögliche Ursachen – unter die Lupe genommen	6
Risikofaktoren bestimmen den Krankheitsverlauf	7
Frühe und späte Phase der Erkrankung unterscheiden sich	9
Das weite Spektrum der Symptome in der späten Phase	10
Warum es so wichtig ist, Symptome zu überwachen	11
Die Behandlung beginnt	12
Therapieziele geben den Behandlungsweg vor	13
Symptome lindern, Lebensqualität verbessern	14
Komplikationen möglichst verhindern	15
Allogene Stammzelltransplantation	16
Die Rolle Ihrer Angehörigen als wichtigste Stütze	18
Ausblick	20

Gendergerechte Sprache:
Dieser Text schließt prinzipiell alle Geschlechter mit
ein. Zur besseren Lesbarkeit wird jedoch nur eine
Geschlechtsform verwendet – welche das ist, liegt im
Ermessen derjenigen, die den Text verfasst haben.



GUT FRAGEN HEISST VIEL WISSEN.

Aus Arabien



Diese Broschüre richtet sich nur an Patienten, die die Diagnose Myelofibrose erhalten haben. Informationen zu weiteren, sogenannten Myeloproliferativen Neoplasien (MPN) erhalten Sie über das MPN-Netzwerk und die vom Netzwerk veröffentlichten Broschüren.

LIEBE LESERIN, LIEBER LESER,

falls Sie den ersten Teil dieser Broschüre – für Patienten mit wenigen oder ohne Symptome – auch gelesen haben, konnten Sie sich einen kurzen Überblick über erste, wichtige Informationen zur „Myelofibrose (MF)“ verschaffen. Wenn Sie dies nachholen möchten, dann drehen Sie das Heft einfach um.



Der zweite Teil der Broschüre richtet sich speziell an Menschen, die aufgrund bestehender Symptome die Diagnose „Myelofibrose (MF)“ erhalten haben oder bereits etwas länger mit ihrer symptomatischen MF leben.

Der Inhalt konzentriert sich daher auf Themen, die für Menschen interessant sein können, die sich in einem etwas weiter fortgeschrittenen Stadium der MF befinden. Fragen wie „Welchen Verlauf nimmt eine MF? Mit welchen (weiteren) Symptomen muss ich rechnen? Wie können diese behandelt werden?“ und einige mehr sollen hier beantwortet werden.

Aufgrund des begrenzten Umfangs wird keine Broschüre all Ihre Fragen beantworten können. Suchen Sie daher auch nach weiteren, hilfreichen Informationen, die Sie beispielsweise über die Webseite des MPN-Netzwerkes www.mpn-netzwerk.de finden können.

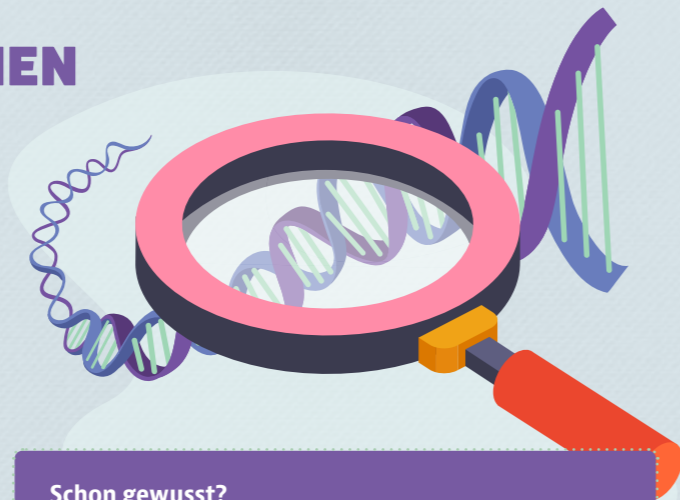


MÖGLICHE URSACHEN - UNTER DIE LUPE GENOMMEN

Wenn Sie den ersten Teil dieser Broschüre gelesen haben, wissen Sie, dass die MF auf eine zunehmende Verfaserung (Fibrose) des Knochenmarks zurückzuführen ist.

Wichtigste Ursache scheinen genetische Veränderungen (Mutationen) der blutbildenden Stammzellen im Knochenmark zu sein. So wird bei mehr als der Hälfte der Menschen mit MF eine Mutation des Januskinase-2-Gens (JAK2) festgestellt. Bei Menschen, deren Zellen diese Genmutation haben, ist das Enzym „Januskinase“ ununterbrochen aktiv und verantwortlich dafür, dass sich Blutzellen unkontrolliert vermehren und verändern.

Darüber hinaus haben Forscher zwei weitere Genveränderungen (genannt CALR und MPL) entdeckt, die mitverantwortlich für die Erkrankung sein können.



Schon gewusst?

Enzyme sind körpereigene Eiweiße, die Stoffwechselprozesse im Körper steuern und beschleunigen. Jede Körperzelle enthält unterschiedliche Enzyme.

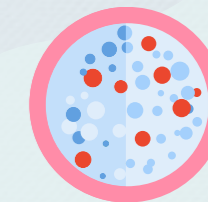
Auch spezielle Immunreaktionen und eine erhöhte Produktion von Entzündungsbotenstoffen im Körper scheinen Einfluss auf das Krankheitsgeschehen zu nehmen.

RISIKOFAKTOREN BESTIMMEN DEN KRANKHEITSVERLAUF

Wie genau sich die Erkrankung entwickelt, ist von Mensch zu Mensch sehr unterschiedlich und hängt von bestimmten Risikofaktoren ab.

Auf Grundlage verschiedener, von Experten entwickelter Bewertungssysteme lässt sich das individuelle Risiko einschätzen. Einer der bekannteren „Risiko-Scores“ ist der sogenannte DIPSS-Score, der den nebenstehenden Risikofaktoren eine bestimmte Anzahl von Punkten zuteilt und damit vier Risikogruppen festlegt.*

*Wenn Sie sich über weitere Risiko-Scores wie z. B. DIPSS-plus und MIPSS informieren möchten, sprechen Sie Ihren Arzt darauf an.



Die Risikofaktoren des DIPSS-Scores

- Alter bei Diagnose über 65 Jahre (1 Punkt)
- Erhöhte Anzahl weißer Blutkörperchen ($>25 \times 10^9$ Leukozyten je Liter) (1 Punkt)
- Niedrige Hämoglobinwerte (<10 g/dl) (2 Punkte)
- Erhöhte Anzahl an Blasten (unreife Blutzellen) im Blut (mindestens 1 %) (1 Punkt)
- Das Vorliegen sogenannter konstitutioneller Symptome (z. B. Fieber, Nachtschweiß, Gewichtsverlust)

Risikogruppe

Die Anzahl der Punkte bestimmt die Risikogruppe, in die Ihre Erkrankung eingeordnet wird.

Punktzahl	Risikogruppe
0	niedriges Risiko
1-2	mittelhohes Risiko 1
3-4	mittelhohes Risiko 2
5-6	hohes Risiko

Schon gewusst?

Der DIPSS-Score ist ein neueres, dynamisches Bewertungsinstrument, das laufend weiterentwickelt wird. Er wird dadurch immer genauer und kann während des gesamten Krankheitsverlaufes angewendet werden. Das bedeutet auch, dass die Grundlage für eine gezielte Therapie Ihrer MF immer besser wird.



FRÜHE UND SPÄTE PHASE DER ERKRANKUNG UNTERSCHIEDEN SICH

FRÜHE PHASE

Was passiert?

Obwohl das Knochenmark bereits erste Veränderungen durch die MF erfährt, produziert es in übermäßig hoher Anzahl vor allem:

- Blutplättchen (Thrombozyten)
- weiße Blutkörperchen (Leukozyten)

! Die erhöhte Menge an Thrombozyten, die für die Blutgerinnung zuständig sind, kann manchmal zur Verstopfung der Blutgefäße und damit zu einer Thrombose führen.

SPÄTE PHASE

Was passiert?

Nach und nach nimmt die Verfaserung des Knochenmarks zu, die Bildung gesunder Blutzellen geht zurück. Vor allem Milz und Leber versuchen, diesen Mangel auszugleichen und übernehmen einen Teil der Blutbildung. Trotzdem geht die Zellzahl zurück, vor allem von:

- Blutplättchen (Thrombozyten)
- roten Blutkörperchen (Erythrozyten)



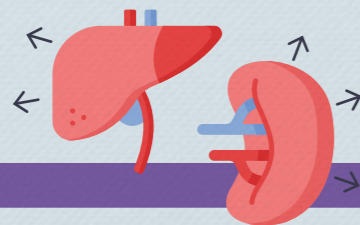
DAS WEITE SPEKTRUM DER SYMPTOME IN DER SPÄTEN PHASE

Vergrößerung von Milz und Leber

Im Verlauf der MF versuchen vor allem Milz und Leber einen Teil der zurückgehenden Blutbildung im Knochenmark auszugleichen. Eine Vergrößerung der Organe ist eine häufige Folge.

Mögliche Symptome

- Völlegefühl, besonders nach dem Essen
- Schmerzen und Druckgefühl im oberen Bauchraum
- Magen-Darm-Beschwerden



Niedrige Blutzellzahlen

Zu wenig rote Blutkörperchen (Erythrozyten) können eine Anämie zur Folge haben.

Symptome einer Anämie

- Starke Müdigkeit (Fatigue)/Abgeschlagenheit
- Schwächegefühl
- Kurzatmigkeit
- abnehmende Leistungsfähigkeit

Auch die Anzahl der Thrombozyten ist zu niedrig, was zu einer „Thrombozytopenie“ führen kann.

Symptome einer Thrombozytopenie

- Ungewöhnliche Blutungen oder Blutergüsse

Weitere Symptome

Da die MF auf vielfältige Weise auf Ihren Organismus einwirken kann, sind auch weitere Symptome möglich:

- Starker Juckreiz der Haut, vor allem nach dem Baden oder Duschen
- Erhöhte Körpertemperatur, übermäßiges Schwitzen in der Nacht
- Schmerzen in Knochen und Gelenken
- Taubheitsgefühle in Händen oder Füßen
- Nicht erklärbarer Gewichtsverlust



WARUM ES SO WICHTIG IST, SYMPTOME ZU ÜBERWACHEN

Ihre Symptome können sich im Laufe der Zeit verändern. Da dies möglicherweise bedeutet, dass Ihre Erkrankung fortschreitet, ist es von besonderer Bedeutung, dass Sie ...

- Ihre Symptome im Auge behalten,
- regelmäßig zu Ihren Kontrollterminen gehen und
- Ihr Behandlungsteam frühzeitig informieren, wenn sich etwas an Ihrem Gesundheitszustand verändert.

Auch mögliche Komplikationen Ihrer Erkrankung können auf diese Weise rechtzeitig erkannt und behandelt werden. Achten Sie daher auf sich und Ihren Körper. Reden Sie Ihre Symptome nicht klein, haben Sie keine Angst nachzufragen oder Sorge, Sie könnten Ihr Behandlungsteam zu sehr beanspruchen.

DIE BEHANDLUNG BEGINNT

Sobald Sie Ihrem behandelnden Facharzt von ersten Beschwerden bzw. Symptomen berichten, wird er mit Ihnen gemeinsam abklären, ...

- welcher Art diese Symptome sind,
- wie stark Sie sich dadurch belastet fühlen,
- in welcher Risikogruppe Sie sich befinden und
- ob Ihre Beschwerden als Anzeichen für ein Fortschreiten Ihrer MF zu werten sind.

Spätestens dann, wenn Sie sich in Ihrem Alltag und Ihrer Lebensqualität stark eingeschränkt fühlen oder sich Ihre Erkrankung eindeutig verschlechtert hat, wird er mit Ihnen über die verschiedenen Möglichkeiten einer Behandlung sprechen.



THERAPIEZIELE GEBEN DEN BEHANDLUNGSWEG VOR

Eine Behandlung Ihrer MF richtet sich an unterschiedlichen Zielen aus. Ihr Behandlungsteam wird daher überprüfen, was in Ihrer persönlichen Situation am sinnvollsten ist.

Therapieziel: Symptome behandeln, Komplikationen vermeiden

In diesem Fall geht es vor allem darum,

- die Sie belastenden Symptome unter Einsatz von Medikamenten zu lindern,
- ein eventuell vorhandenes Risiko für Thrombosen oder Blutungen zu senken,
- schwerwiegende Komplikationen zu vermeiden,
- Maßnahmen zu ergreifen, um eine vergrößerte Milz nach Möglichkeit zu verkleinern.



SYMPTOME LINDERN, LEBENSQUALITÄT VERBESSERN

Die auf Seite 6 beschriebene Veränderung des Januskinase-2-Gens (JAK2) ist hauptsächlich verantwortlich für die zunehmende Verfaserung des Knochenmarks – mit all ihren Konsequenzen. Aufgabe der Forschung war es, einen Wirkstoff zu finden, der in diesen Prozess eingreifen konnte. Mit der Entwicklung zielgerichteter Medikamente aus der Gruppe der „Januskinase-Hemmer“ ist dieser Schritt erstmals 2012 gelungen.

Januskinase-Hemmer (kurz JAK-Hemmer oder JAK-Inhibitoren) sind es dann auch, die vorrangig eingesetzt werden, um MF-bedingte Symptome wie z. B. nächtliches Schwitzen, Fieber, Schmerzen in den Knochen oder Gewichtsverlust zu behandeln. Darüber hinaus können diese Medikamente eine Verkleinerung der Milz bewirken.



KOMPLIKATIONEN MÖGLICHST VERHINDERN

Blutarmut (Anämie) ausgleichen

Bei Fortschreiten der MF werden u. a. immer weniger Erythrozyten gebildet. Da die Erythrozyten für den Sauerstofftransport im Blut zuständig sind, führt eine Anämie zu erheblichen Einschränkungen (siehe Seite 10). Verschiedene Maßnahmen können dazu beitragen, den Rückgang der Erythrozytenzahl auszugleichen:

- Bluttransfusionen (mit Erythrozytenkonzentraten)
- Hormone oder Erythropoetin (EPO), die die Bildung neuer Erythrozyten anregen
- Kortison, das kurzfristig positiv auf die Anämie einwirken kann

Thrombosen vorbeugen

Die MF geht häufig mit einer starken Erhöhung der Leukozyten- und Thrombozytenzahl einher. Beide Blutzellarten sind beteiligt an der Entstehung von Blutgerinnseln in den Blutgefäßen (Thrombosen). Um diese zum Teil gefährlichen Komplikationen zu vermeiden, können Medikamente eingesetzt werden, die die Zellteilung und -vermehrung unterdrücken.

Blutungen vermeiden

Eine MF kann ebenso mit einem starken Rückgang der Thrombozyten einhergehen und damit ein erhöhtes Blutungsrisiko verursachen.

ALLOGENE STAMMZELLTRANSPLANTATION

Ein potentiell kurativer Therapieansatz der Myelofibrose ist die allogene Stammzelltransplantation.

Allogen bedeutet, dass hierbei Stammzellen von einer anderen Person übertragen werden. Bei dieser Behandlung werden, vereinfacht ausgedrückt, Stammzellen eines gesunden Spenders entnommen und per Infusion in das Blut des erkrankten Empfängers übertragen. Nach ein paar Wochen beginnen diese neuen Stammzellen damit, gesunde Blutzellen zu bilden.

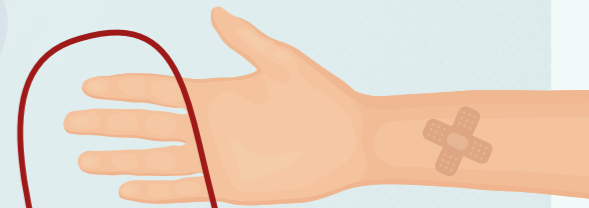


Schon gewusst?

Eine Stammzelltransplantation (SZT) mit Stammzellen eines fremden Spenders wird als **allogene SZT** bezeichnet. Eine SZT mit körpereigenen Stammzellen als **autologe SZT**.

Die gesamte Behandlung ist jedoch sehr anstrengend, geht teilweise mit erheblichen Nebenwirkungen einher und kann bei 20 bis 30 Prozent der transplantierten Personen sogar zum Tod führen. Darüber hinaus kann es bei etwa einem Drittel der behandelten Patienten zu einem Wiederauftreten der Erkrankung kommen. In den ärztlichen Leitlinien zur Myelofibrose wird aus diesen Gründen empfohlen, eine Stammzelltransplantation nur bei Menschen vorzunehmen, ...

- die einen transplantationsfähigen, guten Allgemeinzustand aufweisen,
- unter 70 Jahren alt sind,
- der Risikogruppe „mittleres Risiko 2“ oder „hohes Risiko“ angehören (da hier das Risiko schwerer Therapiefolgen niedriger ist, als das Risiko, an der MF zu versterben) oder die Gruppe „mittleres Risiko 1“ haben und bestimmte Voraussetzungen erfüllen.



Schon gewusst?

Die SZT ist eine Therapie, die viel Erfahrung und Expertenwissen erfordert. Die Erfahrung der behandelnden Ärzte bzw. der Klinik in der Durchführung von Stammzelltransplantationen ist daher ein **wichtiges Kriterium für die Klinikauswahl**. Als anerkanntes, internationales Qualitätsmerkmal gilt die sogenannte „JACIE-Akkreditierung“. Wichtig ist aber auch, dass die Klinik gut mit Ihrem Onkologen bzw. Hämatologen zusammenarbeitet. In der Regel wird Ihr behandelnder Arzt Ihnen das für Sie geeignete Transplantationszentrum empfehlen.



DIE ROLLE IHRER ANGEHÖRIGEN ALS WICHTIGSTE STÜTZE

Die Diagnose einer Krebserkrankung betrifft immer auch Ihre Angehörigen – unabhängig davon, ob diese das Leben mit Ihnen teilen oder es sich um Ihre Kinder, Geschwister oder enge Freunde handelt. Auch wenn diese nicht selbst unter den körperlichen und seelischen Folgen der Erkrankung leiden, so fühlen sie doch mit Ihnen mit und teilen Ihre Ängste, Sorgen oder Stimmungsschwankungen.

Ihre Angehörigen werden daher auch jede Menge neuer Herausforderungen meistern müssen – ebenso wie Sie selbst. Um diese Aufgabe so gut und lange wie möglich leisten zu können, ist es von enormer Bedeutung, dass Ihre Angehörigen ...

- ausführlich über die MF informiert sind,
- sich immer wieder über ihre eigenen Befürchtungen, Hoffnungen und Erwartungen austauschen können – entweder mit Ihnen selbst oder mit anderen vertrauten Personen,
- ihr eigenes Leben nicht aufgeben, d. h. weiterhin eigene Freundschaften oder Interessen pflegen,
- sich selbst Freiräume schaffen,
- rechtzeitig Hilfe von außen akzeptieren.

Ihre Angehörigen werden Sie unterstützen, Ihnen immer wieder Mut zusprechen, sich gemeinsam mit Ihnen neu ausrichten. Wenn Sie dies nicht als Selbstverständlichkeit voraussetzen und mit Anerkennung und Zuspruch nicht sparen, werden Sie ein gutes Team.

AUSBLICK

Die Myelofibrose ist ohne Zweifel eine Erkrankung, die von nun an Ihr Leben (mit)bestimmen wird – besonders, wenn sie mit belastenden Symptomen verbunden ist. Und dennoch ist ein aktives Leben mit oder trotz der MF möglich und wichtig für Ihre Seele, Ihr Wohlbefinden und nicht zuletzt für das Auftanken Ihrer Energiereserven.

Bleiben Sie in Kontakt – mit Ihren Lieben, Freunden und Menschen um Sie herum. Soziale Aktivitäten geben Ihnen das Gefühl, dazuzugehören (trotz Krankheit) und schaffen Raum für positiven Zuspruch und Unterstützung.

Achten Sie auf sich, tun Sie sich Gutes und versuchen Sie, schöne Momente festzuhalten und zu genießen – immer, egal, wo Sie sich gerade aufhalten.

QUELLEN

Bei der Erstellung dieser Informationen wurden folgende Quellen zurate gezogen*:

Onkopedia Leitlinie Primäre Myelofibrose. Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie (DGHO).
<https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/primaere-myelofibrose-pmf/@@guideline/html/index.html>

MPN-Netzwerk – Selbsthilfeforum für Betroffene von Myeloproliferativen Neoplasien
<https://www.mpn-netzwerk.de/mpn-verstehen/primaere-myelofibrose/>

Macmillan Cancer Support
<https://www.macmillan.org.uk/cancer-information-and-support/blood-cancer/myelofibrosis-mf>

Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen (IQWiG)
<https://www.gesundheitsinformation.de/stammzelltransplantation-bei-krebs.html>

PRÄFIBROTISCHE PRIMÄRE MYELOFIBROSE
Broschüre des MPN-Netzwerkes: präPMF – präfibrotische Primäre Myelofibrose. Antworten auf häufig gestellte Fragen, 1. Auflage, 2023

Broschüre des MPN-Netzwerkes: PMF – Primäre Myelofibrose. Antworten auf häufig gestellte Fragen, 3. Auflage, 2023

*Internetquellen zuletzt besucht am 30.11.2023

