

INHALT DLHinfo 63 II/2017

Reportage

20. DLH-Kongress Ulm 2

Meldungen

Helmut-Wölte-Preis für Psychoonkologie 2017 4

Videoberichte zu Lymphomkrankungen 4

INFONETZ KREBS 5

Berichte

Methadon 5

Psychoonkologische Unterstützung für Partner 5

Arzneimittel: Neuzulassung, Zulassungserweiterungen, Zusatznutzenbewertung 6

Aktualisierte Leitlinien 7

DLH-Stiftung

Neues aus der DLH-Stiftung 7

Veranstaltungen, Tagungen und Kongresse

Terminkalender 8

Mitglieder/Selbsthilfeinitiativen

Nachruf 9

25. Tagung der Haarzell-Leukämie-Hilfe e.V. 9

Neues Internetforum: LENAforum.de 10

20 Jahre SHG Leukämie, Lymphom & Multiples Myelom Bremen 11

20 Jahre SHG Leukämie- & Lymphom-Hilfe Metropolregion Rhein-Neckar 11

Service

Bericht vom 1. DLH-Seminar zu Sozialmedizin 12

Erläuterungen zu Fachbegriffen und Abkürzungen 13

Info-Rubrik Plasmozytom/Multiples Myelom

Bericht vom 6. Heidelberger Myelom-Workshop 2017 13

Beiträge

Myelodysplastische Syndrome (MDS) 15

Familiäre Häufung bei Akuter Leukämie, MDS und AA 19

Außerdem

Glückwünsche 11

Kontaktwunsch 11

Infomaterial und Literaturbesprechungen 24

Impressum 24

Selbsthilfe und das Internet

Selbsthilfegruppen für Patienten mit Leukämien und Lymphomen gibt es seit Anfang der 90er Jahre, als sich erwachsene Leukämiepatienten mit ihren Angehörigen und Freunden zusammenfanden, um sich durch den Austausch von Erfahrungen gegenseitig zu helfen. Inzwischen gibt es in Deutschland rund 130 lokale Selbsthilfeinitiativen zu Lymphomen und Leukämien, deren Mitglieder sich regelmäßig treffen und unterstützen.

Parallel zum Ausbau lokaler Gruppen nutzten die Selbsthilfeinitiativen schon in den 90er Jahren das sich verbreitende Internet, um Interessierten Informationen über Diagnosen, Therapien und Hilfsmöglichkeiten laienverständlich online zur Verfügung zu stellen. Die Technologien im Internet haben seitdem eine rasante Entwicklung erfahren und bieten dem Nutzer neue Möglichkeiten der Interaktivität und der Zusammenarbeit (Stichwort Web 2.0). Anbieter dieser Sozialen Medien oder Social Media gewinnen weltweit außerordentlich große Nutzerzahlen. Facebook z.B. hat seit diesem Jahr weltweit mehr als 2 Milliarden Nutzer. Gerade jüngere Patienten der sogenannten Google-Generation gehen immer häufiger dazu über, Informationen und Austausch hauptsächlich im Internet zu suchen.



Foto: iStock.com/Rawpixel

Mittlerweile werden ganz selbstverständlich Social Media-Angebote auch von der Selbsthilfe als Möglichkeit des interaktiven Informationsaustausches genutzt, da sie gerade für Patienten mit Leukämien und Lymphomen einige Vorteile bieten.

Hier sind z.B. folgende Punkte zu nennen:

- Informationsfindung und Austausch sind so während einer Akut-Behandlung auch leicht vom Krankenbett aus möglich.
- Patienten mit seltenen Diagnosen finden viele Gleichbetroffene im Netz, was in einer lokalen Selbsthilfegruppe so gut wie unmöglich ist.
- Für Patienten in Gebieten mit geringer Bevölkerungsdichte wird es möglich, ohne große Fahrtzeiten mit anderen Betroffenen in Kontakt zu treten.

Allerdings gibt es auch Nachteile:

- Ein großer Nachteil ist die relativ hohe Anonymität der Teilnehmer. Liegen keine geeigneten Authentifizierungsmöglichkeiten vor, ist man sich nie wirklich sicher, wer da mit einem kommuniziert. Durch voranschreitende Technik kann das inzwischen durchaus eine Maschine sein (Stichwort: Chatbot).
- Viele der genutzten Anbieter (wie z.B. auch Facebook) unterliegen nicht dem deutschen Datenschutzrecht. Besonders bei ausländischen Anbietern ist die Verwendung der auf der Plattform veröffentlichten Daten für andere als vom Autor gewünschte Zwecke nicht transparent. Man muss sich bewusst sein, dass hinter dem vermeintlich kostenlosen Angebot

www.leukaemie-hilfe.de

Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe e.V. (DLH)

Bundesverband der Selbsthilfeorganisationen zur Unterstützung von Erwachsenen mit Leukämien und Lymphomen e.V.

Thomas-Mann-Straße 40 • 53111 Bonn
Tel.: 0228-33889200 • Fax: 0228-33889222
info@leukaemie-hilfe.de

Unter der Schirmherrschaft der Deutschen Krebshilfe
Mitglied im PARITÄTISCHEN, in der BAG Selbsthilfe und
im Bundesverband Haus der Krebs-Selbsthilfe

Spendenkonto:

Sparkasse KölnBonn
IBAN: DE06 3705 0198 0000 0771 31
SWIFT-BIC: COLSDE 33

wirtschaftliche Interessen großer Unternehmen stehen. Erhobene Daten aus mehreren Quellen werden zusammengeführt und für Profilbildung und gezielte Werbung verwendet – Stichwort „Big Data“. Der Wunsch der Industrie und bestimmter Behörden ist es, möglichst freien Zugang zu diesen Daten zu erhalten.

- Wie die Vergangenheit zeigt, sind Daten im Internet nie 100%ig sicher. Immer wieder gehen Meldungen von Hacker-Attacken durch die Presse, in denen von Datendiebstahl im großen Stil berichtet wird.

Das Angebot und die Nutzung eines Selbsthilfeangebotes im Internet sollte deswegen immer gründlich überlegt werden. Die Frage „Wie sicher sind meine Daten hier?“ sollte man sich immer stellen. Es sollten die Vor- und Nachteile von Angebot und Nutzung Sozialer Medien gegeneinander abgewägt werden. Wenn Selbsthilfe im Internet stattfindet, sollte auf jeden Fall zumindest auf die Einhaltung des deutschen Datenschutzrechtes geachtet werden.

Tatsache ist, dass es seit einigen Jahren auch in unserem Themengebiet Initiativen gibt, die die Möglichkeiten der Sozialen Medien und die damit verbundene Interaktivität nutzen. Diese Initiativen verstehen sich als

Online- oder virtuelle Selbsthilfegruppe. Positiv ist, dass viele Gruppen, die sich zuerst im Netz gefunden haben, dazu übergehen, sich mehr oder weniger regelmäßig auch im realen Leben zu treffen. Aus einigen dieser Initiativen haben sich sogar lokale Selbsthilfegruppen gebildet, da der anonyme und virtuelle Erfahrungsaustausch den in der realen Welt oft nicht ersetzen kann. Für die Selbsthilfe wäre eine Mischkultur aus virtuellen und realen Selbsthilfegruppen wünschenswert: Überlegte Nutzung des Mediums Internet für den schnellen Informationsaustausch, gerade auch für Patienten, die nicht die Möglichkeit haben, Gleichbetroffene in ihrer räumlichen Nähe zu finden, und Gruppentreffen vor Ort, wo immer möglich, auch um den teilweise emotionalen Bedürfnissen der Betroffenen gerecht zu werden.

Ihr Holger Bassarek



Holger Bassarek
DLH-Vorstandsmitglied und DLH-Webmaster

REPORTAGE

20. bundesweiter DLH-Patienten-Kongress am 3./4. Juli 2017 in Ulm

Ca. 450 Personen nahmen am Kongress teil, und die Rückmeldungen waren wieder sehr positiv. Einige Patienten und deren Angehörige kommen schon seit vielen Jahren, um sich über neueste wissenschaftliche Erkenntnisse zu ihrem Krankheitsbild zu informieren. Gerade für Menschen, die von einer seltenen Erkrankung betroffen sind, ist auch der Austausch mit anderen Patienten besonders wertvoll.

Die wissenschaftliche Leitung des Kongresses hatte in diesem Jahr Prof. Dr. Hartmut Döhner (Ärztlicher Direktor der Klinik für Innere Medizin III am Universitätsklinikum Ulm) übernommen. Er wies in seiner Begrüßung auf die enorme Entwicklung im Bereich der Leukämie- und Lymphomkrankungen hin. Zahlreiche neue Medikamente sind in den letzten Jahren zugelassen worden und viele weitere befinden sich in der Phase der klinischen Prüfung.

Prof. Dr. Ralph Naumann, Chefarzt der Med. Klinik III am St. Marien Krankenhaus Siegen, hielt am Vormittag des ersten Kongresstages den Eröffnungs-Vortrag zum Thema „Klinische Studien – von in vitro zum zugelassenen Medikament“. Er erläuterte wichtige Grundlagen und Fachbegriffe zu diesem Themenkomplex und ging auch auf das in vielen Köpfen noch existierende Vorurteil ein, als Studienpatient zu einem „Versuchs-



Die Teilnehmer an der Podiumsdiskussion (v.l.n.r.): Peter Gomolzig (DLH-Vorsitzender), Gerd Nettekoven (Vorstandsvorsitzender Stiftung Deutsche Krebshilfe), Christiane Poertgen (Moderatorin), Prof. Dr. Hartmut Döhner (Universitätsklinikum Ulm), Prof. Dr. Ralph Naumann (St. Marien Krankenhaus Siegen), Prof. Dr. Gerd Munzert (Klinische Forschung, Onkologie, Boehringer Ingelheim). [Nicht im Bild: Michael Henrich, MdB (CDU)]

kaninchen“ zu werden. Mit mehr Hintergrundwissen zu möglichen Vor- und Nachteilen fällt es Patienten leichter, eine informierte Entscheidung für oder gegen eine Studienteilnahme zu treffen. [Nähere Informationen zu dem Thema können in der Broschüre „Therapiestudien in der Hämato-Onkologie. Soll ich an einer klinischen Studie teilnehmen?“ nachgelesen werden. Diese ist in der DLH-Geschäftsstelle erhältlich.]



Diese Bilder zeigen stellvertretend einige Kongress-Helfer, die u.a. am Info-Stand, am Tagungsbüro, an der Registratur und an der Kasse für einen möglichst reibungslosen Ablauf gesorgt haben. Ganz herzlichen Dank an alle!

Im Anschluss fand eine Podiumsdiskussion statt, die wieder in bewährter Art und Weise von der Journalistin Christiane Poertgen moderiert wurde. Hier wurde das Thema „Klinische Studien“ aus unterschiedlichen Blickwinkeln beleuchtet. Deutlich wurde unter anderem, dass es in Deutschland einen Bedarf für mehr industrieunabhängige Forschungsunterstützung gibt.

In weiteren Vortragsblöcken am Sonntagvormittag wurden Plenarvorträge zu folgenden Themen gehalten: „Sport und Fatigue“, „Familiäre Häufung“ und „Polyneuropathie“. Zum Abschluss des Kongresses stand eine Lesung auf dem Programm. Stiftungsbotschafter Manfred Grimme, der selbst an Morbus Waldenström erkrankt ist und anlässlich seiner Fahrrad-Rundreisen zu Spenden zugunsten der DLH-Stiftung aufruft, trug Highlights aus seinen Reiseberichten vor. Untermalt wurde die Lesung von eindrucksvollen Fotoimpressionen.

Insgesamt unterstützten ca. 35 Referenten aus ganz Deutschland, insbesondere aus dem süddeutschen Raum, den Kongress. Eine Referentin war sogar extra für den Kongress aus Chicago/USA angereist.

Auch für den Austausch untereinander war genügend Zeit eingeplant: Neben der Möglichkeit zu Gesprächen im Anschluss an die krankheitsbezogenen Programmpunkte und einer Gesprächsrunde speziell für Angehörige gab es auch wieder eine Abendveranstaltung mit gemütlichem Beisammensein. Hier konnten sich die Teilnehmer nach dem ersten, informationsreichen Kongress-Tag ein wenig entspannen. Für kabarettistische Unterhaltung sorgte „Fräulein Knöpfe und ihre Herrenkapelle“. Kongressbegleitend wurden vielfältige Informationen an Infoständen angeboten. So präsentierten sich zahlreiche Organisationen wie das Kompetenznetz Maligne Lymphome, die DKMS Deutsche Knochenmarkspenderdatei, die Deutsche Stammzellspenderdatei (DSD), das Zentrale Knochenmarkspender-Register (ZKRD), die Psychosoziale Krebsberatungsstelle Ulm, die Deutsche Krebshilfe und der Krebsinformationsdienst (KID) in der Ausstellung. Natürlich war auch die DLH e.V. mit einem Infostand vertreten.

Die DLH-Stiftung informierte die Teilnehmer an ihrem Stand über aktuelle Projekte und Aktivitäten und kam mit vielen Teilnehmern ins Gespräch.



Zum Jubiläumskongress überreichte Claudia Gehrlein von der DKMS einen Blumenstrauß an Michael Söntgen, DLH-Geschäftsführer.

In dreizehn zeitgleich stattfindenden, zweistündigen Programmpunkten am Samstagnachmittag wurden die einzelnen Leukämie- und Lymphom-Erkrankungen ausführlich behandelt. Für Betroffene nach allogener Stammzelltransplantation (SZT) war ein separates Programm vorgesehen. Hier ging es schwerpunktmäßig um Langzeitfolgen nach der Transplantation sowie um Erfahrungsaustausch.

Das Vortragsangebot der DLH-Stiftung zum Thema „Mein letzter Wille – Workshop Testament“ am späten Nachmittag des ersten Kongresstages stieß wieder auf reges Interesse. Auch der zeitgleich hierzu angebotene Vortrag zur Palliativmedizin war gut besucht.





Foto: U. Holtkamp

Für Unterhaltung sorgte auch der neue Spendertrichter der DLH-Stiftung. Man wirft Münzen hinein und diese rollen dann langsam in kreisförmigen Bewegungen den Trichter hinunter. Wer Unternehmen kennt, die Interesse haben, den Spendertrichter der DLH-Stiftung aufzustellen, meldet sich bitte unter info@dlh-stiftung.de.

Die DLH dankt an dieser Stelle noch einmal ganz ausdrücklich folgenden Institutionen für die Unterstützung des Kongresses:

- Aktion Mensch e.V.
- Deutsche José Carreras Leukämie-Stiftung e.V.
- DKMS Stiftung Leben Spenden
- MDS-NET Deutschland e.V.
- Stiftung Deutsche Krebshilfe
- Stiftung Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe
- Techniker Krankenkasse
- Maritim Hotel Ulm
- Universitätsklinikum Ulm

Folgende Vorträge wurden aufgezeichnet und textlich aufbereitet:

Myelodysplastische Syndrome

(Dr. Jan Krönke, Ulm): siehe S.15 ff

Familiäre Häufung bei Akuter Leukämie

(Dr. Simone Feurstein, Chicago): siehe S.19 ff.

Weitere Textaufbereitungen folgen.

Der **20. DLH-Patienten-Kongress** wird am **9./10. Juni 2018** in Düsseldorf stattfinden. Auf www.dlh-kongress.de kann schon jetzt das Programm vorbestellt werden.



© Düsseldorf Marketing & Tourismus GmbH
- Fotograf U. Otte

MELDUNG

Helmut-Wölte-Preis für Psychoonkologie 2017



Prof. Dr. Susanne Singer (2. von links in der vorderen Reihe) ist Trägerin des Helmut-Wölte-Preises für Psychoonkologie 2017.

Die Helmut-Wölte-Stiftung für Psychoonkologie hat das Projekt „Psychoonkologische Versorgung bei niedergelassenen Psychotherapeuten“ mit dem Helmut-Wölte-Preis für Psychoonkologie 2017 ausgezeichnet. Dieses Projekt steht unter der Leitung von Prof. Dr. Susanne Singer (Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik, Universitätsmedizin Mainz). Mit dem Projekt wurde eine Initiative ausgewählt, die in innovativer Weise zur Verbesserung der Rahmenbedingungen psychoonkologischer Versorgung beiträgt und die Forderung nach unterstützenden Angeboten für Krebsbetroffene (sowohl Patienten als auch Angehörige) unterstreicht. Zielsetzung des Projektes war, zur Verbesserung der ambulanten psychotherapeutischen Versorgung von Krebsbetroffenen beizutragen. Daten

zu spezifischen Schwierigkeiten dieser ambulanten Versorgung, aber auch zu erprobten Lösungsmöglichkeiten wurden erhoben und kommuniziert, damit sich weitere niedergelassene Psychotherapeuten an der Versorgung von Krebsbetroffenen beteiligen können. Bei der Erfassung wurden quantitative und qualitative Methoden kombiniert. Damit entspricht das Projekt den Anforderungen der Versorgungsforschung und kann als Modell für andere Erhebungen dienen. Mit der Verleihung des Preises will die Helmut-Wölte-Stiftung einen Beitrag zur abschließenden Auswertung und Verbreitung der Ergebnisse des Projektes leisten. Sie unterstützt insbesondere die Weiterleitung der Ergebnisse und entsprechender Forderungen an Entscheidungsträger im Gesundheitswesen, sodass ambulante Psychotherapie für Krebsbetroffene hoffentlich zukünftig in ausreichendem Maße zur Verfügung stehen wird.

Videoberichte zu Lymphom-erkrankungen

14. Internationale Konferenz zu Malignen Lymphomen, Lugano, 14.-17. Juni 2017

Die internationale Konferenz zu malignen Lymphomen in Lugano (ICML) ist ein wichtiges Forum von Ärzten und Wissenschaftlern, um sich über die Grundlagen und klinischen Aspekte von Lymphom-erkrankungen auszutauschen. Rund 3.000 Experten aus der ganzen Welt besuchen diese Konferenz. Zum zweiten Mal haben

renommierte Experten besondere Highlights der diesjährigen Veranstaltung zusammengefasst und in kurzen Videoberichten präsentiert. Damit will das Kompetenznetz Maligne Lymphome e.V. (KML) im Rahmen der neuen Informationsreihe »LymphomKompetenz KOMPAKT« einen sinnvollen Beitrag zum Wissenstransfer leisten und vor allem Ärzte darin unterstützen, ihre Patienten auf dem aktuellen Stand der Forschung zu behandeln.

Informationen zu dem Projekt können auf der Internetseite des KML www.lymphome.de/14-ICML abgerufen werden. Dort stehen auch die Videoberichte zur Verfügung.

Themen und Experten

Chronische lymphatische Leukämie (Prof. Dr. Michael Hallek, Köln)
 Indolente Lymphome (Prof. Dr. Wolfgang Hiddemann, München)
 Aggressive Lymphome (Prof. Dr. Michael Pfreundschuh, Homburg/Saar)
 Hodgkin Lymphom (Prof. Dr. Dr. h. c. Andreas Engert, Köln)
 Mantelzell Lymphom (Prof. Dr. Martin Dreyling, München)

Die Deutsche Krebshilfe und die Deutsche Krebsgesellschaft bieten gemeinsam mit der DLH-Stiftung Information und Beratung für Krebspatienten und Angehörige an. Unter der kostenlosen Telefon-Nr. **0800 80 70 88 77** steht das Beratungsteam von Montag bis Freitag von 8-17 Uhr zur Verfügung. Auch per E-Mail krebshilfe@infonetz-krebs.de können Anfragen an das Beratungsteam gerichtet werden.



BERICHTE

Methodon

Seit April 2017 wurde in verschiedenen Medien über den Einsatz von Methadon in der Krebstherapie berichtet. Die Resonanz auf diese Medienberichte war enorm, und viele Patienten haben sich hilfeschend an ihre Ärzte oder Beratungsdienste gewandt und nach näheren Informationen gefragt. Auf der Basis der bisher vorliegenden Daten ist allerdings ein Einsatz von Methadon als Krebsmedikament außerhalb von klinischen Studien nicht gerechtfertigt! Krebspatienten sollten keinesfalls zugunsten einer Methadon-Therapie auf besser geprüfte Therapiealternativen verzichten.

Es muss in dem Zusammenhang klar getrennt werden zwischen dem Einsatz von Methadon zur Schmerztherapie und dem Einsatz von Methadon zur Tumorthherapie. Während Methadon zur Behandlung starker Schmerzen zugelassen ist und hier eine unbestrittene Wirksamkeit hat, gibt es keine ausreichenden Nachweise für eine wachstumshemmende Wirkung bei Krebs.

Die Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Medizinische Onkologie e.V. (DGHO) hat eine Stellungnahme veröffentlicht, in der sie explizit vor unrealistischen Erwartungen und möglichen Gefahren warnt. So kann Methadon mit schweren Nebenwirkungen, wie z.B. Herzrhythmusstörungen oder gar Atemstillstand, einhergehen.

Nähere Informationen:

DGHO-Stellungnahme: www.dgho.de/informationen/stellungnahmen/gute-aerztliche-praxis
 Stellungnahme des Universitätsklinikums Ulm: www.uniklinik-ulm.de/news/article/1119/stellungnahme-zur-tumorthherapie-mit-methadon-1.html
 Stellungnahme des Bundesverbandes Haus der Krebs-Selbsthilfe: www.hausderkrebsselbsthilfe.de/2017/07/12/stellungnahme-des-hksh-bv-zu-methadon/

Psychoonkologische Unterstützung für Partner

Eine Leukämie- oder Lymphomerkkrankung ist auch für die Angehörigen mit einer Vielzahl von psychosozialen Herausforderungen verbunden. Häufig sind es die Partner, die nicht nur als erste, sondern auch dauerhaft mit den Krankheitsfolgen des Patienten konfrontiert sind. Sie gewähren Hilfe, Unterstützung und Orientierung und fangen den Patienten sozial oder emotional auf. Nicht selten stehen sie unter einem permanent hohen sozialen Erwartungsdruck. Gleichzeitig müssen Partner aber auch eigene psychosoziale Konflikte, Rollenverwerfungen und Ängste bewältigen, die sich infolge der Erkrank-

ung entwickeln. Hierbei erfahren sie nur sehr begrenzt Ko-Unterstützung durch das familiäre und außerfamiliäre soziale Netz und werden von professionellen Psychoonkologen, z.B. in Beratungsstellen oder Kliniken, noch zu selten wahrgenommen.

Im Rahmen einer durch die Deutsche José Carreras Leukämie-Stiftung e.V. geförderten Untersuchung wird deshalb in zwei onkologisch-hämatologischen Zentren (Universität Leipzig und Universität Ulm) eine psychoonkologische Gruppenintervention für Partner von Patienten mit einer Leukämie- oder Lymphomerkkrankung

entwickelt. Hierbei ist ein Austausch untereinander möglich, und wichtige Themen können besprochen werden (z.B. Veränderungen in der Paarbeziehung, eigene Bedürfnisse, Alltagsbewältigung etc.). Die Intervention soll – im Rahmen einer Vorstudie – in ihrer Wirksamkeit überprüft werden. Ziel sind die Reduktion der psychischen Belastung des Partners sowie die Verbesserung der partnerschaftsbezogenen Krankheitsverarbeitung.

Die Durchführung der Vorstudie erfolgt durch Psychotherapeuten innerhalb von 5 themenspezifischen Sitzungen (jeweils 90 Minuten, wöchentlich stattfindend) mit etwa 7 Teilnehmern. Eine schriftliche Befragung der Teilnehmer ist begleitend vorgesehen. Das Projekt läuft bis April 2018, die Intervention (jeweils eine Gruppe in Leipzig und eine in

Ulm) wird von Oktober bis Dezember 2017 durchgeführt. Das Angebot ist für die Teilnehmer kostenfrei.

Wer Interesse an einer Teilnahme hat und eine Anwesenheit bei 5 Sitzungen einrichten kann, setzt sich bitte mit den Projektmitarbeitern in Verbindung, die auch gerne allgemeine Fragen zur Studie beantworten:
 Nina Hallensleben (Leipzig): Tel.: 0341-9718801
 Inga Gerdau (Ulm): Tel.: 0731- 50061903
 PD Dr. Jochen Ernst (Projektleitung):
 jochen.ernst@medizin.uni-leipzig.de
 Nähere Informationen zur Studie: http://medpsy.uniklinikum-leipzig.de/medpsych.site,postext,projekte-psychoonkologie-aktuell,a_id,8339.html

Arzneimittel Neuzulassung

Inotuzumab Ozogamicin

Inotuzumab Ozogamicin [Besponsa®] wurde im Juni 2017 in der EU als Monotherapie zur Behandlung von erwachsenen Patienten mit rezidivierender oder refraktärer CD22-positiver **B-Zell-Vorläufer ALL** [Akute Lymphatische Leukämie] zugelassen. Erwachsene Patienten mit Philadelphia-Chromosom-positiver (Ph+) B-Vorläufer-ALL sollten eine vorangegangene erfolglose Behandlung mit mindestens einem Tyrosinkinase-Hemmer (TKI) bekommen haben. Inotuzumab Ozogamicin ist eine Antikörper-Wirkstoff-Verbindung. Häufige Nebenwirkungen sind u.a. Übelkeit, Kopfschmerzen, Bauchschmerzen, Fieber, Infektionen, Erschöpfung.

Zulassungserweiterungen

Lenalidomid

Im Juli 2016 wurde die Zulassung von Lenalidomid [Revlimid®] in der EU erweitert. Lenalidomid ist seitdem auch als Monotherapie zur Behandlung von erwachsenen Patienten mit rezidiviertem oder refraktärem **Mantelzell-Lymphom** zugelassen. Lenalidomid ist ein Immunmodulator. Häufige Nebenwirkungen sind u.a. Durchfall, Verstopfung, Fatigue (chronische Müdigkeit), Fieber und Hautausschlag.

Arsentrioxid

Im November 2016 wurde die Zulassung von Arsentrioxid [Trisenox] in der EU erweitert. Arsentrioxid ist nun auch zugelassen für die Behandlung von neu diagnostizierten Patienten mit **akuter Promyelozytenleukämie** (APL) mit niedrigem bis mittlerem Risiko in Kombination mit ATRA. Häufige Nebenwirkungen sind u.a. Durchfall, Übelkeit, Atemnot, Schwindel, Kopfschmerzen.

Daratumumab

Im April 2017 wurde die Zulassung von Daratumumab [Darzalex®] in der EU erweitert. Daratumumab ist nun auch in Kombination mit Lenalidomid/Dexamethason

oder Bortezomib/Dexamethason zur Behandlung von erwachsenen Patienten mit **Multiplen Myelom** zugelassen, die bereits mindestens eine Therapie erhalten haben. Daratumumab ist ein CD38-Antikörper. Häufige Nebenwirkungen sind u.a. Infektionen der oberen Atemwege, Kopfschmerzen, Übelkeit, Durchfall, Husten, Atemnot, Fatigue (chronische Müdigkeit) und infusionsbedingte Reaktionen.

Erythropoetin

Im April 2017 wurde die Zulassung von Erythropoetin [Erypo®] in der EU erweitert. Das Arzneimittel ist nun auch zur Behandlung der symptomatischen Anämie (Hämoglobinspiegel ≤ 10 g/dl) bei Erwachsenen mit primärem **Niedrig-Risiko MDS** [Myelodysplastischem Syndrom] und niedrigem Erythropoetin-Spiegel (<200 mU/ml) zugelassen. Erythropoetin ist ein Zytokin, das nicht nur als Arzneimittel verabreicht werden kann, sondern auch natürlicherweise im Körper vorkommt. Es regt die Produktion von roten Blutkörperchen an. Häufige Nebenwirkungen sind u.a. Kopfschmerzen, Gelenksbeschwerden und grippeähnliche Symptome.

Pembrolizumab

Im Mai 2017 wurde die Zulassung von Pembrolizumab [Keytruda®] in der EU erweitert. Pembrolizumab ist seitdem als Monotherapie zugelassen zur Behandlung von erwachsenen Patienten mit rezidiviertem oder refraktärem klassischem **Hodgkin-Lymphom** nach Versagen einer autologen Stammzelltransplantation (auto SZT) und einer Behandlung mit Brentuximab Vedotin (BV) oder nach Versagen einer Behandlung mit BV, wenn eine auto-SZT nicht infrage kommt. Pembrolizumab ist ein PD1-Hemmer. Häufige Nebenwirkungen sind u.a. Durchfall, Fatigue (chronische Müdigkeit), Übelkeit, Juckreiz, Hautausschlag, immunvermittelte Nebenwirkungen an verschiedenen Organen und Infusionsreaktionen.

Autologe Stammzelltransplantation: Rückübertragung eigener blutbildender Stammzellen nach Hochdosistherapie
Rezidiv = Rückfall
Refraktär = kein Ansprechen auf die vorangegangene Therapie

Zusatznutzenbewertung

Der Gemeinsame Bundesausschuss (G-BA) hat weitere Beschlüsse zum Zusatznutzen von neuen Arzneimitteln gefasst, die zur Behandlung von Patienten mit Leukämien, Lymphomen oder einem Multiplen Myelom eingesetzt werden [zum Hintergrund siehe DLH-INFO 60, S.5].

Venetoclax

Venetoclax [Venclyxto®] wurde im Dezember 2016 in der EU als Monotherapie zugelassen zur Behandlung von Erwachsenen mit einer chronischen lymphatischen Leukämie (CLL), die eine 17p-Deletion oder TP53-Mutation aufweisen und die für eine Behandlung mit einem Hemmer des B-Zell-Rezeptor-Signalwegs [wie z.B. Ibrutinib oder Idelalisib] nicht geeignet sind oder ein Therapieversagen zeigten. Venetoclax ist außerdem zugelassen für die Behandlung von Erwachsenen mit einer CLL ohne Vorliegen einer 17p-Deletion oder TP53-Mutation, bei denen sowohl unter einer Chemo-Immuntherapie als auch unter einem Hemmer des B-Zell-Rezeptor-Signalwegs ein Therapieversagen auftrat. Venetoclax ist ein Orphan Drug, d.h. der medizinische Zusatznutzen gilt bereits durch die Zulassung als belegt. Lediglich das Ausmaß des Zusatznutzens war vom G-BA festzulegen.

Der Gemeinsame Bundesausschuss ist zu dem Ergebnis gekommen, dass der Zusatznutzen für beide o.g. Patientengruppen **nicht quantifizierbar** ist. Der Beschluss wurde bis Juni 2022 befristet, um dem pharmazeutischen Unternehmer die Möglichkeit zu geben, eine vergleichende Studie vorzulegen. [Beschluss vom 15.06.2017]

Nähere Informationen siehe:

www.g-ba.de/informationen/nutzenbewertung/271/
www.kbv.de/html/29824.php

Nivolumab

Die Zulassung von Nivolumab [Opdivo®] wurde im November 2016 in der EU erweitert um die Behandlung von erwachsenen Patienten mit einem rezidierten oder refraktären klassischen Hodgkin-Lymphom nach einer autologen Stammzelltransplantation (ASCT) und einer Behandlung mit Brentuximab Vedotin. Nivolumab ist kein Orphan Drug.

Der Gemeinsame Bundesausschuss ist zu dem Ergebnis gekommen, dass ein Zusatznutzen von Nivolumab zur Behandlung von Patienten mit Hodgkin-Lymphom

nicht belegt ist. Die zur Nutzenbewertung vorgelegten Studien waren einarmig, d.h. ein unmittelbarer Vergleich zur bisher üblichen Behandlung von Hodgkin-Lymphom-Patienten in dieser Therapiesituation wurde nicht vorgelegt. Der vorgelegte historische Vergleich war nicht aussagekräftig genug. [Beschluss vom 15.06.2017]

Nähere Informationen siehe:

www.g-ba.de/informationen/nutzenbewertung/272/
www.kbv.de/html/29826.php

Ixazomib

Ixazomib [Ninlaro®] wurde im November 2016 in der EU in Kombination mit Lenalidomid und Dexamethason zur Behandlung von erwachsenen Patienten mit Multiplem Myelom zugelassen, die mindestens eine vorausgegangene Therapie erhalten haben. Die Zulassung erfolgte unter der Auflage, dass aktualisierte Daten zur Sicherheit und Wirksamkeit vorgelegt werden. Ixazomib ist ein Orphan Drug, d.h. der medizinische Zusatznutzen gilt bereits durch die Zulassung als belegt. Lediglich das Ausmaß des Zusatznutzens war vom G-BA festzulegen.

Der Gemeinsame Bundesausschuss ist zu dem Ergebnis gekommen, dass der Zusatznutzen für Ixazomib **nicht quantifizierbar** ist. Aufgrund der unreifen Daten zum Gesamtüberleben ist der Beschluss bis Juli 2020 befristet. Bis dahin soll die finale Analyse der noch weiter laufenden Studie C16010 zur Verfügung stehen. [Beschluss vom 06.07.2017]

Nähere Informationen siehe:

<https://www.g-ba.de/informationen/nutzenbewertung/275/>
<http://www.kbv.de/html/28278.php>

Aktualisierte Leitlinien

Die Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Medizinische Onkologie e.V. (DGHO) hat u.a. folgende Fach-Leitlinien aktualisiert:

- Morbus Waldenström (Mai 17)
- Mantelzell-Lymphom (Juni 17)
- Antiemese bei medikamentöser Tumorthherapie (August 17) [Antiemese = Vorbeugung von Übelkeit und Erbrechen]

Diese und weitere Leitlinien stehen online auf www.dgho-onkopedia.de.

DLH-STIFTUNG

Tätigkeitsbericht 2016

Der Tätigkeitsbericht 2016 der DLH-Stiftung liegt inzwischen vor. Ein Dank geht an alle Freunde und Förderer, die die Arbeit der DLH-Stiftung im Kampf gegen Blutkrebs tatkräftig unterstützt haben. Der Tätigkeitsbericht kann online unter <https://dlh-stiftung.de/ueber-uns/taetigkeitsberichte/> eingesehen werden. Gedruckte Exemplare können unter den nebenstehend aufgeführten Kontaktdaten bestellt werden.

Kontakt: Stiftung Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe, Thomas-Mann-Straße 40, 53111 Bonn, www.dlh-stiftung.de, info@dlh-stiftung.de, Tel: 0228/33889-215, Fax: 0228/33889-222

Online-Bestell-Formular:

<https://dlh-stiftung.de/informationmaterial>

Eigene Spendenaktion starten:

<https://dlh-stiftung.de/unterstuetzen/spende/spendenaktion/>

Zu Gast bei Berg und Tal e.V.

Am 8. Juli 2017 hat die Selbsthilfegruppe Berg und Tal e.V. ihr 20-jähriges Bestehen im Ronald McDonald Haus, dem Hundertwasser-Haus in Essen, gefeiert. Michael Söntgen, Vorstandsvorsitzender der DLH-Stiftung, hat die Veranstaltung unter dem Motto „*Lebensbilder, Lebensglück. Leben ist das was passiert, während du andere Pläne machst.*“ besucht und ein Grußwort überbracht. Mit im Gepäck hatte er einen Stiftungsscheck in Höhe von 500,00 Euro, der feierlich an Barbara Larisch, Vorsitzende von Berg und Tal e.V., übergeben wurde. Anschließend lud die Selbsthilfegruppe zu einem geselligen Beisammensein mit Buffet, Barbecue Grill und Live-Musik ein.

14 Einzelfallhilfen bewilligt

Im Jahr 2017 hat die DLH-Stiftung bereits 14 Einzelfallhilfen in Höhe von jeweils 500 Euro bewilligt. Darüber hinaus liegen weitere Anträge von Blutkrebspatienten, die in eine wirtschaftliche Notlage geraten sind, vor. Sobald die erforderlichen Nachweise eingegangen sind, wird die finanzielle Hilfe schnell und unbürokratisch überwiesen. Da die DLH-Stiftung ein zunehmend größeres Publikum erreicht, werden spürbar mehr Patienten mit Leukämie- und Lymphomerkrankungen sowie deren Angehörige auf das Angebot der Einzelfallhilfe aufmerksam. Oftmals ist es für die Antragsteller schwierig, finanzielle Hilfe zu erbitten und anzunehmen. Die Unterstützung verhilft ihnen jedoch schnell zu etwas mehr finanzieller Sicherheit. Nähere Informationen zur Einzelfallhilfe: <https://dlh-stiftung.de/ueber-uns/wie-wir-helfen/#foerderrichtlinien>

Förderung der Selbsthilfe

Ende Juni hat die DLH-Stiftung die erste Hälfte der diesjährigen Förderung in Höhe von 30.000 Euro an ihre Gründerin, den Bundesverband DLH e.V., ausgeschüttet. Die zweite Charge wird in der zweiten Jahreshälfte vom Verein abgerufen. Weitere Gelder zur Förderung von Selbsthilfegruppen und -vereinen sind vorgesehen. Die DLH-Stiftung freut sich, die Selbsthilfe so tatkräftig unterstützen zu können.

Gerne teilt die DLH-Stiftung Selbsthilfegruppentreffen auf Facebook, um dabei mitzuhelfen, Gruppentreffen regional noch bekannter zu machen. Selbsthilfegruppenleiter können sich bei entsprechendem Interesse an die DLH-Stiftung wenden.

Rudern gegen Krebs

Am 25. Juni 2017 fand in Ulm zum vierten Mal die Regatta „Rudern gegen Krebs“ statt. Gerudert wurde für einen guten Zweck: Die Einnahmen gehen an ein Sport- und Bewegungsprogramm für Krebspatienten der Sektion Sport- und Rehabilitationsmedizin des Universitätsklinikums Ulm. Hier werden Krebspatienten jeden Alters vor, während und nach der Behandlung betreut. Durch die Sportprogramme erreichen die Patienten eine höhere Lebensqualität und können ihren Alltag wieder besser bewältigen. Bereits im Jahr 2016 waren etwa die Hälfte der Teilnehmer, die an dem Sport- und Bewegungsprogramm teilnahmen, an Leukämien oder Lymphomen erkrankt. Dieser Trend setzte sich auch im Jahr 2017 fort. Die DLH-Stiftung hat die Aktion „Rudern gegen Krebs“ daher gerne mit 1.000 Euro unterstützt.

VERANSTALTUNGEN, TAGUNGEN UND KONGRESSE

Seminare in der Dr. Mildred Scheel Akademie Köln

2.-4. November 2017

Die Zeit zwischen Abschied und Neubeginn – Den persönlichen Weg finden (130 Euro)

8.-10. November 2017

Das Prinzip der Selbstwirksamkeit – Die eigenen Fähigkeiten selbstbestimmt zur Bewältigung schwieriger Lebensphasen nutzen (130 Euro)

Die Kurse in der Dr. Mildred Scheel Akademie wenden sich u.a. an die Zielgruppe Betroffene/Angehörige/Selbsthilfegruppenleiter, aber auch - je nach Kurs - an Ärzte, Pflegende und andere Berufstätige im Umfeld von Krebskranken. Das Programm kann in der Akademie angefordert werden (Anschrift: Dr.

Mildred Scheel Akademie für Forschung und Bildung, Kerpener Str. 62, 50924 Köln, Tel.: 0221-9440490, msa@krebshilfe.de). Die Programmübersicht erscheint außerdem auf der Internetseite der Deutschen Krebshilfe, www.krebshilfe.de. [Anmerkung: Da die Seminare in der Dr.-Mildred-Scheel-Akademie generell sehr beliebt sind, empfiehlt sich eine frühzeitige Anmeldung.]

7. Oktober 2017

Patientenkongress des Patientenbeirats der Stiftung Deutsche Krebshilfe in Bielefeld

Vorgesehen sind Vorträge zu verschiedenen Krebserkrankungen, u.a. zu Leukämien und Lymphomen, sowie zu übergreifenden Themen. Nähere Informationen: Tel. 0228-33 88 9 210, E-Mail info@tagungsschmiede.de

7.-8. Oktober 2017

4. Deutsches Mantelzell-Forum in Darmstadt

Es werden neue Erkenntnisse beim Mantelzell-Lymphom vorgestellt. Außerdem ist ein Vortrag zur Rolle der Partner und Angehörigen vorgesehen. Für Fragen und Diskussion ist reichlich Zeit eingeplant. Nähere Informationen: Leukämiehilfe RHEIN-MAIN e.V., Tel. 06142-32240, E-Mail buero@LHRM.de

20.-22. Oktober 2017

Junge-Leute-Seminar der Deutschen Leukämie-Forschungshilfe (DLFH) im „Walddpiraten-Camp“ in Heidelberg

Seminar für junge Erwachsene mit oder nach einer Krebserkrankung, ihre Partner/Freunde und Geschwister. Neben dem Austausch untereinander stehen die Vermittlung von

Informationen zur Krankheit, Nachsorge, Stärkung der Gesundheit und weitere Themen der Lebensgestaltung im Mittelpunkt.

Mindestalter: 18 Jahre, Teilnahmegebühr: 30 Euro, Fahrtkosten können auf Antrag erstattet werden.

Ort: Waldpiraten-Camp Heidelberg. Information und Anmeldung: DLFH Bonn, Tel. 0228-6884621, E-Mail r.kortum@kinderkrebsstiftung.de.

21. Oktober 2017

Myelomtag Jena

Vorgesehen sind Vorträge rund um das Multiple Myelom. Nähere Informationen: Tel. 03641-9324870, E-Mail onkologie.event@med.uni-jena.de

4. November 2017

Myelom Forum Würzburg

Vorgesehen sind Vorträge rund um das Multiple Myelom. Nähere Informationen: Tel. 0931-201 40001, E-Mail schaefer_B@ukw.de

18. November 2017

Offene Krebskonferenz (OKK) in Rostock

Das Motto der OKK 2017 lautet: „Patient-Sein heute: Gemeinsam stark!“ Vorgesehen sind Vorträge zu verschiedenen Krebs-erkrankungen, u.a. zu Leukämien und Lymphomen, sowie zu übergreifenden Themen. In einer Podiumsdiskussion zum Abschluss der Veranstaltung geht es um das Thema „Versorgung onkologischer Patienten in Deutschland zwischen Erwartung und Realität“. Nähere Informationen: www.okk2017.de



Weitere Veranstaltungen:
Veranstaltungskalender auf der
DLH-Internetseite (siehe „Veranstaltungen“)

25. November 2017

7. Freiburger Patienten- und Angehörigen-Forum

Vorgesehen sind Vorträge zu verschiedenen Leukämie- und Lymphom-erkrankungen sowie zu übergreifenden Themen. Nähere Informationen: Leukämiehilfe RHEIN-MAIN e.V., Tel. 06142-32240, E-Mail buero@LHRM.de

27. Januar 2018

Patientenkongress des Patientenbeirats der Stiftung Deutsche Krebshilfe in Kassel

Vorgesehen sind Vorträge zu verschiedenen Krebs-erkrankungen, u.a. zu Leukämien und Lymphomen, sowie zu übergreifenden Themen. Nähere Informationen: Tel. 0228-33 88 9 210, E-Mail info@tagungsschmiede.de

MITGLIEDER/SELBSTHILFEINITIATIVEN

Nachruf

Hannelore Klemm

Wir trauern um Hannelore Klemm. Sie war Mitglied im Leitungsteam unserer Selbsthilfegruppe. Ohne Hannelore Klemm gäbe es unsere Gruppe, die SHG München für Lymphom- und Leukämieerkrankte, nicht. Seit mehr als 10 Jahren war sie mit Herzblut und Engagement als fürsorgliche und liebevolle SHG-Leiterin



für die Menschen ihrer Selbsthilfegruppe da. Sie hat zugehört, mitgeföhlt, ihre Zeit, ihre Erfahrung und ihr Wissen geschenkt, und sie hat Betroffenen Mut gemacht! Wir werden sie nicht vergessen. Sie war ein Vorbild und wir sind dankbar, dass wir einen Teil des Lebensweges mit Hannelore gehen durften. Unser Mitgeföhls gilt ihren Angehörigen und den Menschen, die Hannelore Klemm in der schweren Zeit begleitet und eine liebe Freundin verloren haben.

Eva Nußstein - für die SHG München für Lymphom- und Leukämieerkrankte

25. Tagung der Haarzell-Leukämie-Hilfe e.V

Kontakt statt Isolation - Information und Erfahrungsaustausch

Vom 5. bis 7. Mai 2017 trafen sich Patienten mit Haarzell-Leukämie und ihre Angehörigen zum 25. Mal zu ihrer Jahrestagung in Goslar. An diesem Ort hat alles angefangen: 1992 fanden dort erstmals 17 Patienten mit dieser seltenen Erkrankung zusammen.

Am Freitag, dem 5. Mai, reisten die Teilnehmer an, und es wurde, wie jedes Jahr, ein Rahmenprogramm angeboten. Dieses dient vor allem dem Kennenlernen und dem Erfahrungsaustausch. Die Teilnehmer konnten zwischen zwei Stadtführungen wählen. Die Wiedersehensfreude bei denjenigen, die nicht zum ersten Mal an der Jahrestagung teilnahmen, war groß.

Am Samstag begann die Tagung nach der Registrierung und Begrüßung mit einem Vortrag von Dipl.-Biologin Ursula Bien aus Herne zum Thema: „Vitamin D - das

Sonnenvitamin“. Die Diskussionsrunde dazu war sehr lebhaft, und die Teilnehmer wünschen sich auch weiterhin Vorträge zu solchen Themen.

Nach einer Pause, in der sich die Teilnehmer um Tische mit den Anfangsziffern ihrer Postleitzahlen gruppierten, wurde das Programm mit einem Vortrag von Prof. Dr. Thorsten Zenz vom Universitätsklinikum Heidelberg fortgesetzt. Er sprach über neueste Erkenntnisse zu Mutationen bei der Haarzell-Leukämie und zur Medikamentenforschung.

Nach der Mittagspause und einer kurzen Mitglieder-versammlung stand der mit Spannung erwartete Vortrag von Dr. Marc Seifert zur Biologie der Haarzelle auf dem Programm. Dr. Seifert ist Zellbiologe und leitet im Zellbiologischen Institut der Universität Duisburg/Es-



Die DLH-Stiftung hat die Jahrestagung der Haarzell-Leukämie-Hilfe mit einem Beitrag in Höhe von 2.000 Euro unterstützt. Den Scheck und die Glückwünsche zum 25-jährigen Bestehen überbrachte Michael Söntgen (v.l.n.r.: Michael Söntgen, Bärbel Krause, Albrecht Geckeler).

sen eine Arbeitsgruppe, die sich mit dem Ursprung und der Entstehung der Haarzell-Leukämie befasst. In sehr anschaulicher Weise wurde den Zuhörern ein Einblick in die Grundlagenforschung gewährt, was auf großes Interesse stieß.

Nach der Kaffeepause trafen sich die Patienten zum Erfahrungsaustausch unter der Leitung von Bärbel Krause. Es wurde von Therapieverläufen und Belastungen durch die Krankheit berichtet, besonders bei Berufstätigkeit. Immer wieder, insbesondere von Teilnehmern, die erstmals in Goslar waren, wurde die Frage nach möglichen Ursachen der Erkrankung gestellt.

Die Angehörigen trafen sich zeitgleich zu einer separaten Gesprächsrunde mit Erik Dancs, der auch die Seminare der Haarzell-Leukämie-Hilfe e.V. für Patienten und Angehörige im Kloster Drübeck leitet.

Am Samstagabend wurde das 25-jährige Jubiläum gefeiert. Barbara Eble, die Gründerin und Ehrenvorsitzende der Selbsthilfegruppe berichtete, wie damals alles

begann. Den Unterstützern, besonders Prof. Dr. Bernhard Wörmann und auch dem Geschäftsführer der DLH, Michael Söntgen, wurde gedankt und als Überraschung gab es eine kleine kabarettistische Einlage.

Der Sonntag begann mit einem Vortrag von Erik Dancs, der mit dem Thema „Bloß nicht drüber reden“ die Verarbeitung der Krebserkrankung im Familien- und Freundeskreis sowie auf der Arbeitsstelle beleuchtete.

Danach sprach Prof. Dr. Bernhard Wörmann aus Berlin zum Thema „Chancen und Risiken der Haarzell-Leukämie-Therapie“. Wie immer erläuterte er anfangs, besonders für alle neuen Teilnehmer, wichtige Grundlagen und Therapieoptionen bei der Haarzell-Leukämie. Anschließend stellte er neue Behandlungsmöglichkeiten bei einem wiederholten Rückfall vor. Sehr ausführlich beantwortete er die Fragen der Patienten und Angehörigen während und nach seinem Vortrag.

Etwa gegen 14 Uhr endete die Jahrestagung. Die Patienten und ihre Angehörigen verabschiedeten sich und traten die teilweise sehr weite Heimreise an.

Die Veranstaltung wurde wieder sehr positiv bewertet. Für die Patienten und ihre Angehörigen ist sie eine wertvolle Hilfe bei der Bewältigung dieser seltenen, chronischen Krankheit. Durch die gemeinsame Unterbringung war ein intensiver Erfahrungsaustausch möglich. Mit mehr als 140 Teilnehmern war dies die bisher größte Jahrestagung.

Die Haarzell-Leukämie-Hilfe e.V. bedankt sich bei der Aktion Mensch e.V., der Deutschen José Carreras Leukämie Stiftung e.V., der DKMS Stiftung Leben Spenden und der DLH-Stiftung für die finanzielle Unterstützung der Jahrestagung.

Kontakt: Bärbel Krause, Tel.: 03501-4615298 (Mo.-Fr. 9-10 Uhr), E-Mail info@haarzell-leukaemie.de, www.haarzell-leukaemie.de

Neues Internetforum für stammzelltransplantierte Patienten: **LENAforum.de**

Menschen, die eine allogene Stammzelltransplantation (SZT) oder auch Knochenmarktransplantation (KMT) erhalten haben, leiden oftmals danach unter medizinischen, körperlichen oder psychischen Problemen. Um dem steigenden Interesse von Patienten und ihren Angehörigen am Erfahrungsaustausch untereinander entgegenzukommen, hat der Förderverein für Knochenmarktransplantation in Hamburg e.V. ein neues Patientenforum geschaffen: Das **LENAforum** stellt unabhängig von der Grunderkrankung die besondere Therapie der allogenen SZT/KMT in den Mittelpunkt. Darüber hinaus bietet es auch Unterstützung für Angehörige.

Das **LENAforum** versteht sich als eine Ergänzung zum Patientenkongress Leben nach Stammzelltransplantation (LENA-SZT), der in 2-jährigen Abständen im Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf stattfindet (das

nächste Mal am 21./22. April 2018). Hier werden die konkreten und vielfältigen Folgen einer allogenen SZT/KMT thematisiert. Da viele Transplantierte und ihre Angehörigen an diesem Kongress nicht teilnehmen können, bietet das **LENAforum** als „virtuelle Selbsthilfegruppe“ die Möglichkeit, sich über die SZT/KMT und ihre Folgen im Internet auszutauschen. Betroffene und Angehörige vor, während und nach einer SZT/KMT erhalten Rat und Hilfe von anderen Patienten, die ihre Erfahrungen an Interessierte weitergeben. Bei Bedarf steht für die fachliche Unterstützung die Klinik für Stammzelltransplantation des Universitätsklinikums Hamburg-Eppendorf zur Verfügung.

Betroffene und ihre Angehörigen können sich kostenfrei im Forum anmelden unter: www.lenaforum.de. Dabei ist es völlig unerheblich, in welcher Klinik die SZT/KMT durchgeführt wurde oder wird.

20 Jahre SHG Leukämie, Lymphom & Multiples Myelom Bremen

Anlässlich des 20-jährigen Bestehens hat die Selbsthilfegruppe Leukämie, Lymphom & Multiples Myelom Bremen mit 33 Teilnehmern einen Ausflug nach Ratzeburg unternommen. Dort haben wir einen ausführlichen Rundgang durch die Röpersbergklinik gemacht und einen Vortrag über die Therapiemöglichkeiten und die Nachsorge in der Hämato-Onkologie während einer Rehabilitationsmaßnahme gehört. Danach konnten wir die Ratzeburger Seenplatte bei schönstem Wetter genießen. Die Teilnehmer unserer Selbsthilfegruppe hatten gute Möglichkeiten, sich einmal länger und intensiver untereinander auszutauschen. Es war ein rundum gelungener Tag.

Kontakt: Wiltrud Hinrichs, Tel.: 0421-8729626, E-Mail wiltrud.hinrichs@nord-com.net



Die Teilnehmer am Ausflug der Selbsthilfegruppe Leukämie, Lymphom & Multiples Myelom Bremen anlässlich des 20-jährigen Bestehens.

20 Jahre Selbsthilfegruppe Leukämie- & Lymphom-Hilfe Metropolregion Rhein-Neckar

Am 28. April 2017 feierte die aus 56 Mitgliedern bestehende Selbsthilfegruppe Leukämie- & Lymphom-Hilfe Metropolregion Rhein-Neckar mit einer Abendveranstaltung ihr 20-jähriges Jubiläum. Nach der Begrüßung durch die 1. Vorsitzende, Christa Knebel, überbrachte Peter Gomolzig, DLH-Vorsitzender, ein Grußwort. Im Anschluss daran berichtete Christa Knebel darüber, wie alles begann. Im März 1997 hatte eine an Chronischer Lymphatischer Leukämie (CLL) erkrankte Frau in der Zeitung auf sich und ihre Erkrankung aufmerksam gemacht, um auf diese Weise ebenso Betroffene mit Leukämie-Erkrankung zu finden. Daraufhin kamen sehr viele Erkrankte zu einem Treffen zusammen. Aufgrund dessen wurde am 23. April 1997 die „Leukämie-Hilfe Rhein-Neckar Selbsthilfegruppe“ gegründet. Schon damals war der Leitspruch: „*Nicht dem Leben Jahre geben, sondern den Jahren Leben geben.*“ Bereits im Juli 1997 trat die neu gegründete Selbsthilfegruppe der DLH bei. Im April 2006 wurde die Gruppe als gemeinnütziger Verein anerkannt.

Nicht jeder kann allein mit der Diagnose Krebs umgehen, daher liegt uns das Gespräch untereinander und mit Fachleuten am Herzen. Selbst viele Ärzte sehen heute Selbsthilfegruppen nicht mehr als „Aufmüpfige“, sondern als qualifizierte Partner an ihrer Seite an. Das kreative Potential und das Unterstützungspotential, das aus Selbsthilfegruppen entspringt, sind von unschätzbarem Wert. Wir wollen Betroffene so früh wie möglich erreichen. Wir wollen Mut machen, dass man trotz bösartiger Erkrankung Lebensqualität erhalten kann. Wir wollen Angst gemeinsam überwinden.

Nach dem gemeinsamen Abendessen erfreute uns das Duo „Huub Dutsch“ mit einem gut zweistündigem unterhaltsamem Musikprogramm, das uns alle begeisterte. Es war ein wunderschöner Abend ohne beklemmende Gedanken. Zufriedenheit bedeutet nicht, alles zu



Die Selbsthilfegruppe Leukämie- & Lymphom-Hilfe Metropolregion Rhein-Neckar beginn in diesem Jahr ihr 20-jähriges Bestehen.

haben, sondern das BESTE aus allem zu machen. Auch wenn wir keine Heilung erfahren, ist unser Leben trotzdem lebenswert.

Kontakt: Christa Knebel, Tel.: 06222-1033, E-Mail info@llhm-rhein-neckar.de, www.llhm-rhein-neckar.de

GLÜCKWÜNSCHE

20 Jahre

- LebensWert e.V., Köln

30 Jahre

- Konferenz onkologischer Kranken- und Kinderkrankenpflege in der Deutschen Krebsgesellschaft e.V. (KOK)

50 Jahre

- BAG Selbsthilfe e.V., Düsseldorf

Die DLH gratuliert allen „Geburtstagskindern“ ganz herzlich!

KONTAKTWUNSCH

Patientin (54), Morbus Waldenström, Diagnose 08/2016, sucht zum Erfahrungsaustausch und für eventuelle Treffen in Schleswig-Holstein Interessierte mit gleicher Diagnose.

SERVICE

Bericht vom 1. DLH-Seminar zu Sozialmedizin

– ein Beitrag von Dr. Inge Nauels, DLH-Patientenbeistand

Im Rahmen der Mitgliederjahreshauptversammlung 2016 wurde der Wunsch nach einer Fortbildung zu sozialmedizinischen Themen laut. Anfang April diesen Jahres startete dann nach einigen Vorbereitungen das erste DLH-Seminar zu Sozialmedizin. Unser Vorstandsmitglied, Hans-Peter Gerhards, dessen Spezialgebiet Themen aus diesem Bereich sind, konnte als Referent gewonnen werden. 12 Teilnehmer fanden sich an einem Freitagmittag im Arbeitnehmerzentrum Königswinter (AZK) ein und waren gespannt, wie das Thema, das ja doch sehr trocken und kompliziert ist, angegangen würde. Zuvor hatten einige Teilnehmer bereits Fragen wie z.B. zu Reha-Maßnahmen, Verrentung und Verhinderungspflege eingereicht.

Zu Beginn wurde ganz kurz auf die Entwicklung der Sozialgesetzgebung eingegangen, wobei das Sozialgesetzbuch V (Gesetzliche Krankenversicherung), § 51 (Wegfall des Krankengeldes) einen ersten Exkurs in die Praxis ermöglichte: „Sie werden von Ihrer Krankenkasse vor Ablauf der 78 Wochen angerufen und gefragt, wie lange Sie noch Krankengeld beziehen wollen und auffordert, einen Rentenanspruch bzw. einen Reha-Antrag zu stellen.“ Was tun? Es sollte als erstes immer eine schriftliche Aufforderung der Krankenkasse verlangt werden. Herr Gerhards gab dezidiert Auskunft darüber, wie man in einem solchen Fall zu reagieren hat, da eine Frist von 10 Wochen für eine Reaktion des Versicherten gesetzt ist. Eine Streichung des Krankengeldes würde auch mit dem Verlust des Versicherungsschutzes einhergehen.

Bereits hier wurde klar, dass die sozialmedizinische Thematik zwar trocken, aber von existenzieller Bedeutung ist. Herr Gerhards schaffte es aber mit Humor und vielen praktischen Beispielen, die Angst vor bürokratischen Hürden abzubauen und die Wichtigkeit, über die gesetzlichen Bestimmungen und Abläufe Bescheid zu wissen, zu unterstreichen.

So gab er z.B. zur Übernahme von Krankentransportkosten, zur Antragstellung eines Schwerbehindertenausweises, zum Antrag auf eine Reha-Maßnahme und zum Widerspruchsverfahren wertvolle Informationen und praktische Tipps, wie man sein Recht durchsetzen kann. Für die Teilnehmer hatte er dazu sogar eine kurze schriftliche Zusammenfassung erstellt, die es den GruppenleiternInnen ermöglicht, die Informationen auch in ihren Gruppen weiterzugeben.

Am Samstagvormittag war die Zeit ausgefüllt mit Fragen, die sich aus dem Tag zuvor und spontan neu ergaben. Einige interessante Punkte sollen hier erwähnt werden:



Die Teilnehmer am 1. DLH-Sozialmedizin-Seminar vom 7. bis 8. April 2017 in Königswinter: (v.l.n.r.) Kirsten Kolling (DLH-Patientenbeistand), Doris Lenz (Gruppe Darmstadt/Dieburg der Leukämie- und Lymphom-Hilfe in Hessen e.V.), Klaus-Werner Mahlfeld (Plasmozytom/Multiples Myelom SHG NRW e.V.), Astrid Schatta (Gruppe Bad Homburg der Leukämie- und Lymphom-Hilfe in Hessen e.V.), Hans-Josef van Lier (Plasmozytom/Multiples Myelom SHG NRW e.V.), Dr. Inge Nauels (DLH-Patientenbeistand), Hans-Peter Gerhards (SHG Lymphom- und Leukämiekranker und deren Angehörige Mayen und Umgebung), Annette Hünefeld (S.E.L.P. e.V. Münster), Engelbert Bade, Edith Pehl (beide: Leukämie und Lymphom SHG Ruhr-Lippe e.V.), Holger Bassarek (Leukämie-Phoenix Online-SHG für Patienten mit Langzeitfolgen nach Therapie), Reiner Pott (NHL Hilfe Korschenbroich), Wolfgang Laschka (Gruppe Darmstadt/Dieburg der Leukämie- und Lymphom-Hilfe in Hessen e.V.)

- Es besteht die Möglichkeit, einen „**vorübergehenden Pflegegrad**“ zu beantragen, wenn eine Pflegebedürftigkeit für mindestens 6 Monate voraussehbar ist.
- Eine **Verhinderungspflege** kann beansprucht werden, wenn bei dem Pflegebedürftigen mindestens ein Pflegegrad 2 vorliegt, er 6 Monate bereits zu Hause gepflegt wurde und die Hauptpflegeperson vorübergehend ausfällt und ein Ersatzpfleger bezahlt werden muss.
- Vor **Ende des Krankengeldbezuges** sollte der Betroffene von sich aus aktiv werden und überlegen, wie es weitergehen soll. Er kann, falls er nicht wieder voll arbeitsfähig ist, z.B. Altersrente beantragen, wenn die Voraussetzungen erfüllt sind, oder Erwerbsminderungsrente, aber auch frühzeitig beim Arbeitsamt vorstellig werden.
- Einen **Schwerbehindertenausweis** sollte man sofort nach Diagnosestellung beantragen, da er eine hohe Schutzfunktion, besonders für noch im Arbeitsverhältnis Stehende, hat.

Die Rückmeldung der Teilnehmer zu diesem „Pilot-Seminar“ war ausgesprochen positiv. Alle wünschten sich eine Fortsetzung dieses Angebotes.

Der Termin für das 2. DLH-Seminar zu Sozialmedizin steht bereits fest: 5./6. Oktober 2018 in Königswinter. Herr Gerhards hat zugesagt, wieder als Referent zur Verfügung zu stehen. Wir würden uns freuen, erneut viele Teilnehmer begrüßen zu dürfen!

Erläuterungen zu Fachbegriffen und Abkürzungen in dieser Ausgabe der DLH info.

AA: Aplastische Anämie	Hochrisikozytogenetik beim Myelom: Deletion 17p, Translokation t(4;14) und t(4;16)
ALL: Akute Lymphatische Leukämie	Immunmodulierende Substanzen: Thalidomid, Lenalidomid, Pomalidomid
Allogene Stammzelltransplantation: Stammzelltransplantation von einem verwandten oder unverwandten Spender	Leberzirrhose: Umbau des normalen Lebergewebes in Bindegewebe
Amendment: (engl.) Änderung, Nachbesserung (z.B. in Zusammenhang mit einem Studienprotokoll)	Leukozyten: weiße Blutkörperchen
AML: Akute Myeloische Leukämie	Lungenfibrose: Lungengerüsterkrankung mit Vermehrung des Bindegewebes in der Lunge
Anamnese: Erhebung der Krankengeschichte. Bei der Familienanamnese wird erhoben, welche Erkrankungen bei den Angehörigen aufgetreten sind.	Lymphödem: Ansammlung von Lymphflüssigkeit im Gewebe
Anämie: Mangel an rotem Blutfarbstoff (Hämoglobin)	MDS: Myelodysplastisches Syndrom
Autologe Stammzelltransplantation: Rückübertragung eigener blutbildender Stammzellen nach Hochdosistherapie	MRD: Minimal Residual Disease, minimale Resterkrankung
Blasten: unreife Zellen der Blutbildung	Mutation: Genveränderung. Mutationen, die nur im krebsartig veränderten Gewebe vorkommen, sind <u>nicht</u> erblich. Lediglich Mutationen, die in <u>allen</u> Zellen des Körpers, also auch in den Ei- und Samenzellen vorkommen, sind erblich.
CLL: Chronische Lymphatische Leukämie	mU/ml: Milli-Units pro Milli-Liter; unit (engl.) = Einheit
CML: Chronische Myeloische Leukämie	µl: Mikroliter = ein millionstel Liter
Differenzialblutbild: Untersuchung der Blutzellen in einem Ausstrich unter dem Mikroskop; Bestimmung der prozentualen Anteile der verschiedenen weißen Blutkörperchen	Proteasom-Hemmer: Bortezomib, Carfilzomib, Ixazomib
DNA: Desoxyribonukleinsäure; auf der DNA ist das Erbgut kodiert	Refraktär: Kein Ansprechen auf die vorangegangene Therapie
dl: Deziliter = 100 ml	Remission: Ansprechen auf die Therapie; unterschieden wird eine Teil- von einer Vollremission
Epigenetik: Im Mittelpunkt der Forschung zur Epigenetik stehen Vorgänge, die zu einem An- oder Ausschalten von Genen führen können.	Signifikant: Bei einem signifikanten Studienergebnis ist der Unterschied zwischen zwei Studienarmen so deutlich, dass davon ausgegangen wird, dass er nicht rein zufallsbedingt ist.
Erythrozyten: rote Blutkörperchen	Thrombozyten: Blutplättchen
GCSF: Granulozyten-Kolonie stimulierender Faktor	Thrombozytopenie: Mangel an Blutplättchen
GMMG: German Speaking Myeloma Multicenter Group	VGPR: Very good partial remission; sehr gutes teilweises Ansprechen
Granulozyten: Bestimmte weiße Blutkörperchen, die v.a. Bakterien und Pilze bekämpfen	
Hämoglobin: roter Blutfarbstoff	

INFO-RUBRIK PLASMOZYTOM/MULTIPLES MYELOM

6. Heidelberger Myelom-Workshop 2017

Die Möglichkeiten zur Behandlung neu diagnostizierter Myelompatienten und von Patienten mit wiederkehrender Erkrankung nehmen kontinuierlich zu.

- ein Beitrag von Dr. Annemarie Angerer und Professor Dr. Hartmut Goldschmidt, Sektion Multiples Myelom, Med. Klinik V, Universitätsklinikum Heidelberg und Nationales Centrum für Tumorerkrankungen Heidelberg, E-Mail: annemarie.angerer@med.uni-heidelberg.de

[Erläuterungen zu Fachbegriffen und Abkürzungen siehe Tab. oben]

Einleitung

Die annähernd 250 Teilnehmer und international hochkarätigen Referenten des 6. Heidelberger Myelom-Workshops am 5. und 6. Mai 2017 zogen ein durchweg positives Fazit: Lebensqualität und Lebenserwartung von Myelompatienten haben sich erneut verbessert. Sowohl für neudiagnostizierte als auch für Patienten mit wiederkehrender Erkrankung steht dank kontinuierlicher Fortschritte eine große Auswahl an Therapiemöglichkeiten zur Verfügung.

Eröffnungsvorträge zu aktuellen Themen

Den Auftakt zu Beginn der beiden Workshoptage bildeten die insgesamt 5 Eröffnungs-Vorträge zu aktuell im Fokus stehenden Themen. Die Bedeutung diagnostischer Methoden und insbesondere der molekularen

Charakterisierung der Myelomerkrankung mit modernen Verfahren wurde hervorgehoben. Durch Genomanalysen ist es möglich, neue Zielstrukturen zu finden und Medikamente zu entwickeln, die diese Zielstrukturen ansteuern. Aber auch in der Ära der neuen Medikamente ist die autologe Blutstammzelltransplantation (ASCT) weiterhin der Goldstandard in der Myelomtherapie. In der europaweit durchgeführten EMN02/HO95-Studie war die Rate für ein sehr gutes teilweises Ansprechen (VGPR) nach autologer Stammzelltransplantation im Vergleich zur alleinigen Medikamententherapie signifikant höher. Es zeigte sich auch ein deutlicher Vorteil der ASCT hinsichtlich der Zeit ohne Fortschreiten der Erkrankung (PFS). Insbesondere bei Patienten mit Hochrisikozytogenetik war das PFS länger, wenn sie mit ASCT anstatt VMP (Bortezomib, Melphalan, Pred-

nisolon) behandelt wurden (42,3 versus 20,3 Monate). In einem weiteren Vortrag wurde die Black Swan Forschungsinitiative der International Myeloma Foundation vorgestellt, die seit 2012 bedeutende Projekte, welche sich die Heilung des Myeloms als festes Ziel gesetzt haben, fördert. Außerdem wurden Daten zur Lenalidomid-Erhaltungstherapie aus der Myeloma XI Studie präsentiert. In dieser Phase-III-Studie wurden die Effektivität und die Sicherheit der Lenalidomid-Erhaltungstherapie, wenn sie bis zum Fortschreiten der Krankheit gegeben wurde, untersucht. Es wurden insgesamt 1551 neu diagnostizierte Patienten mit symptomatischem Myelom eingeschlossen. Die Patienten erhielten 3 Monate nach ASCT oder bei Erreichen einer maximalen Remission entweder Lenalidomid oder sie wurden nur beobachtet. Die Zeit ohne Fortschreiten der Erkrankung betrug 36 Monate im Lenalidomidarm im Vergleich zu 18 Monaten im Beobachtungsarm. Der Vorteil zeigte sich für alle untersuchten Subgruppen.

Minimale Resterkrankung

Das Vorhandensein einer geringen Anzahl Tumorzellen im Körper nach der Therapie wird als „minimale Resterkrankung“ oder „minimal residual disease“ (MRD) bezeichnet. Neueste Studien haben gezeigt, dass die Länge von Remissionsphasen positiv beeinflusst wird, wenn die Zahl verbliebener Tumorzellen möglichst klein ist. Die Bestimmung der MRD ist ein wichtiger Prognosefaktor und wird in klinischen Studien zunehmend zur Therapiekontrolle eingesetzt. Methoden zur Bestimmung der MRD nutzen meist Knochenmark als Ausgangsmaterial für die Untersuchung. Durch die Black Swan Forschungsinitiative werden kontinuierlich Projekte gefördert, welche sich mit der Entwicklung noch empfindlicherer Methoden zur Bestimmung der MRD auseinandersetzen.

Pembrolizumab

In einer Phase-II-Studie wurde der Checkpoint-Hemmer Pembrolizumab in Kombination mit Dexamethason und der immunmodulatorischen Substanz Pomalidomid bei 48 Myelompatienten untersucht. Auf dem 6. Heidelberger Myelom-Workshop wurden Ergebnisse dieser Studie vorgestellt. Alle Patienten hatten einen Rückfall auf eine Therapie mit immunmodulierenden Substanzen und Proteasom-Hemmern erlitten und zeigten in 73% der Fälle kein Ansprechen mehr auf diese Therapie, d.h. sie waren refraktär. Erfreulicherweise sprachen 60% der Patienten auf die Kombinationstherapie mit Pembrolizumab/Dexamethason/Pomalidomid an. Eine komplette Rückbildung der Krankheit wurde bei 8% der Patienten erreicht. Die Zeit ohne Fortschreiten der Erkrankung bei den Patienten, die auf die Therapie ansprachen, betrug 17,4 Monate.

CAR-T-Zellen

Ebenfalls in klinischer Testung beim Multiplen Myelom befinden sich CAR-T-Zell-Konstrukte. Die Vorgehensweise bei diesem Therapieansatz ist so, dass man aus dem Körper der Patienten T-Zellen entnimmt und in diese Zellen die Produktion eines sog. CAR-Proteins gentechnisch „einbaut“. Die so entstandenen CAR-T-Zellen werden im Labor vermehrt und schließlich dem Patienten zurückgegeben. Das CAR-Protein ermöglicht es T-Zellen, an ausgewählte Zielstrukturen zu binden und Zellen mit dieser Zielstruktur zu zerstören. Aktuell laufen ca. 300 CAR-T-Zell-Studien weltweit, die meisten davon in den USA und in China. 12 Studien schließen Myelompatienten ein, davon 5 in Europa (bisher keine in Deutschland). CAR-T-Zell-Studien des National Cancer Instituts und der University of Pennsylvania in den USA mit der Zielstruktur „BCMA“ zeigten vielversprechende Ergebnisse bei schwer vorbehandelten Myelom-Patienten. Die Behandlung kann allerdings mit z.T. schweren Komplikationen einhergehen, wie beispielsweise einer Überreaktion des Immunsystems oder neurologischen Nebenwirkungen. Aktuell wird in Heidelberg und Würzburg eine Teilnahme an einer CAR-T-Zell-Studie für Myelom-Patienten geplant. Der Studienstart ist für das 1. Quartal 2018 vorgesehen.

GMMG-HD6-Studie

Die große multizentrische Phase-III-Studie GMMG HD6 zur Primärtherapie des Multiplen Myeloms hat die Phase des ursprünglich geplanten Patienteneinschlusses erfreulicherweise 14 Monate früher als erwartet beendet. Eine frühere Auswertung der Studienergebnisse ist dadurch möglich. Bis zum 04. Mai 2017 wurden 516 Patienten in diese Studie eingeschlossen. Erstmals wurde ein monoklonaler Antikörper (Elotuzumab) im Rahmen eines Phase-III Hochdosiskonzepts (Hochdosistherapie gefolgt von autologer Stammzelltransplantation) mit neuen Substanzen (Bortezomib, Lenalidomid) kombiniert und die Wirksamkeit geprüft. Damit noch weitere Patienten an der Studie teilnehmen können, ist im Juni 2017 ein Protokoll-Amendment in Kraft getreten, das die Aufstockung der Studie um weitere 48 Patienten erlaubt. Mit Stand 11. August 2017 sind 548 von 564 Patienten eingeschlossen.

Biomarker-getriebene Studien

Die Sektion Multiples Myelom hat für Biomarker-getriebene Studien bei refraktärer Erkrankung ein eigenes Programm sowohl am Zentrum in Heidelberg als auch GMMG-weit aufgelegt (PerMyT - Personalizing Refractory Myeloma Therapy). Erste hochrangige Ergebnisse wurden bereits erzielt.

BEITRÄGE

Myelodysplastische Syndrome (MDS)

Textaufbereitung zum Vortrag auf dem DLH-Kongress am 3./4. Juli 2017 in Ulm. Referent: Dr. Jan Krönke, Universitätsklinikum Ulm, Klinik für Innere Medizin III, Albert-Einstein-Allee 23, 89081 Ulm, E-Mail jan.kroenke@uniklinik-ulm.de [Erläuterungen zu Fachbegriffen und Abkürzungen siehe Tab. S. 13]

Einleitung

Der Begriff Myelodysplasie ist aus zwei Wörtern zusammengesetzt. „Myelo“ kommt von Myelos [(griech.) = Mark] und „Dysplasie“ bedeutet Fehlbildung. Myelodysplasie bedeutet also „Knochenmarkfehlbildung“. Die Bezeichnung kommt daher, dass man unter dem Mikroskop sieht, dass das Knochenmark bei einem MDS-Patienten anders als bei einem gesunden Menschen aussieht.

Das Myelodysplastische Syndrom (MDS) ist also eine Erkrankung des Knochenmarks. Dort findet die Blutbildung statt. Das Knochenmark befindet sich in jedem Knochen, vor allem in den langen Röhrenknochen. Aus den blutbildenden Stammzellen im Knochenmark entstehen alle Zellreihen des Blutes. Die weißen Blutkörperchen [Leukozyten] sind für die Infektabwehr wichtig. Die roten Blutkörperchen [Erythrozyten] sind dafür da, dass sie den Sauerstoff im Körper transportieren. Die Blutplättchen [Thrombozyten] sorgen dafür, dass es bei einer Verletzung zur Blutstillung kommt.

Das Myelodysplastische Syndrom entsteht auf der Grundlage von DNA-Schäden in den blutbildenden Stammzellen. Das führt dazu, dass die Stammzellen nicht mehr dazu in der Lage sind, die drei genannten Zellarten in ausreichender Zahl zu bilden.

Ursachen

Alle Zellen, also auch die blutbildenden Stammzellen, haben eine DNA, auf der das Erbgut kodiert ist. Bei der Zellteilung kann es zu Fehlern in der DNA kommen. Die meisten dieser Genveränderungen (Mutationen) haben jedoch keine Folgen. Kritisch ist es jedoch, wenn Mutationen in wachstumsregulierenden Genen auftreten. Die Zellen hören dann nicht mehr auf, sich zu teilen, da die Regulationsmechanismen, die einen Stopp des Wachstums signalisieren, nicht mehr funktionieren.

Je mehr Zellen sich teilen, desto mehr Fehler sammeln sich an und dementsprechend ist es so, dass man mit zunehmendem Alter immer mehr Mutationen anhäuft. Nahezu alle Krebserkrankungen sind daher – und dies gilt in besonderer Weise für das Myelodysplastische Syndrom - Erkrankungen des älteren Menschen.

Es gibt Faktoren, die die Anhäufung von Mutationen beschleunigen. Rauchen ist ein solcher Faktor. Rauchen erhöht das Risiko für Lungenkrebs und einige weitere Krebserkrankungen. Auch das Risiko für ein Myelodysplastisches Syndrom ist erhöht, allerdings nur geringfügig. Ein weiterer Risikofaktor ist radioaktive Strahlung. Eine Chemotherapie kann ebenfalls die Wahrscheinlichkeit für die Entstehung eines MDS erhöhen. Sie ist

einerseits dazu da, Krebs zu bekämpfen, auf der anderen Seite kann sie selber Krebs durch DNA-Schäden hervorrufen. Eine MDS-Erkrankung, die in Folge einer vorangegangenen Krebsbehandlung auftritt, nennt man therapieassoziiertes Myelodysplastisches Syndrom.

Häufigkeit

Myelodysplastische Syndrome sind selten. Bezogen auf die Gesamtbevölkerung erkranken etwa vier pro 100.000 Personen pro Jahr neu an einem MDS. Die Erkrankung ist also viel seltener als z.B. Brustkrebs. Mit dem Alter nimmt die Erkrankungshäufigkeit deutlich zu. Unter den 70jährigen erkranken bereits etwa 30 pro 100.000 Personen pro Jahr.

Symptome

Aus dem Blutzellmangel leiten sich die Symptome beim MDS ab: Wenn man zu wenige rote Blutkörperchen hat, kommt es zu einer Anämie mit Schwäche, Müdigkeit, Kurzatmigkeit und Blässe. Wenn man zu wenige weiße Blutkörperchen hat, ist man anfälliger für Infektionen. Der Körper schafft es dann nicht mehr so gut, Erreger zu bekämpfen, sodass Infektionen einen schweren Verlauf nehmen können.

Wenn man zu wenige Blutplättchen hat, treten vermehrt Blutungen auf. Es kann z.B. zu kleinen punktförmigen Blutungen [sog. Petechien], vor allem an den Unterschenkeln, kommen, aber auch zu spontanen Schleimhautblutungen aus der Nase oder aus dem Darm bis hin zu schweren, lebensbedrohliche Blutungen.

Diagnostik

Der erste Schritt in der Diagnostik ist ein kleines Blutbild. Die Zellwerte sind beim MDS vermindert. Es gibt MDS-Patienten, die nur einen niedrigen Hämoglobin-Wert bei gleichzeitig normalen Blutplättchen- und Leukozyten-Werten haben. Diese Konstellation ist relativ häufig. Ein solcher Befund muss aber nicht zwangsläufig auf ein MDS hindeuten. Es gibt viele andere Ursachen dafür, wie z.B. eine Eisenmangelanämie durch chronische Blutungen im Darm. Auch die Leukozyten und die Thrombozyten können bei MDS-Patienten zu niedrig sein, aber auch dafür gibt es andere Ursachen. Der zweite Schritt in der Diagnostik ist ein sog. Differen-

Roter Blutfarbstoff (Hämoglobin)	12-16 g/dl
Weißer Blutkörperchen (Leukozyten)	4.000 -12.000 pro µl
Blutplättchen (Thrombozyten)	150.000 – 450.000 pro µl

Tab.1 Normalwerte im Blutbild

globin-Wert bei gleichzeitig normalen Blutplättchen- und Leukozyten-Werten haben. Diese Konstellation ist relativ häufig. Ein solcher Befund muss aber nicht zwangsläufig auf ein MDS hindeuten. Es gibt viele andere Ursachen dafür, wie z.B. eine Eisenmangelanämie durch chronische Blutungen im Darm. Auch die Leukozyten und die Thrombozyten können bei MDS-Patienten zu niedrig sein, aber auch dafür gibt es andere Ursachen. Der zweite Schritt in der Diagnostik ist ein sog. Differen-

zialblutbild. Dabei werden die Blutzellen in einem Ausstrich unter dem Mikroskop genauer untersucht. Beim Myelodysplastischen Syndrom würde man im Differenzialblutbild unreife Zellen [Blasten] erkennen, also Zellen, die normalerweise nicht im Blut vorhanden sind sowie dysplastische Zellen, also fehlgebildete Zellen.

Als nächster diagnostischer Schritt folgt die Knochenmarkuntersuchung. Das Knochenmark wird meistens aus dem Beckenkamm entnommen, weil der Beckenkamm gut zugänglich ist. Außerdem ist in diesem Bereich die Gefahr gering, Organe zu verletzen. Manchmal entsteht ein blauer Fleck. In seltenen Fällen können auch Nerven geschädigt werden. Mögliche Beschwerden bilden sich aber in der Regel wieder zurück. Die Haut und der Knochen werden örtlich betäubt. In dem Moment, in dem bei der Knochenmarkpunktion das Knochenmark mit einer Spritze aus dem Knochen gesogen wird, entsteht ein Unterdruck, der für einige Patienten schmerzhaft sein kann. Neben der Knochenmarkpunktion wird in der Regel auch eine Knochenmarkbiopsie durchgeführt. Dabei wird ein kleines Stück aus dem Knochen entnommen. Bei dieser Methode können noch genauere Untersuchungen durchgeführt werden. Beim MDS wäre die Knochenmarkpunktion ausreichend, aber zu Beginn der Diagnostik ist naturgemäß noch nicht klar, ob es sich überhaupt um ein MDS handelt.

Neben der mikroskopischen Untersuchung werden molekularbiologische Untersuchungen zum Nachweis von Veränderungen an Genen und Chromosomen in den MDS-Zellen durchgeführt. Der Nachweis einer solchen genetischen Veränderung kann die Diagnose eines MDS unterstützen, beweist sie jedoch nicht. Manche genetische Veränderungen weisen auch auf die Wirksamkeit spezifischer Therapien hin, wie z.B. der Verlust von Chromosom 5q. Ein MDS mit einer solchen Veränderung spricht gut auf das Medikament Lenalidomid an.

Mit keiner der genannten Untersuchungen kann das Vorliegen eines Myelodysplastischen Syndroms bewiesen werden. Die Diagnose MDS zu stellen, ist schwierig und setzt viel Erfahrung voraus. Die Zellen sind verändert, aber nicht so auffällig wie bei einer akuten Leukämie, die einfacher zu diagnostizieren ist, weil man hierbei sehr viele unreife Zellen im Knochenmark sieht. Selbst die molekularbiologischen Untersuchungen sind nicht immer eindeutig.

Mangel an Eisen, Vitamin B12, Folsäure
Alkohol
Virusinfektionen
Medikamente
Lebererkrankungen
Milzvergrößerung
Leukämien, Lymphome
Andere Bluterkrankungen
Andere Krebserkrankungen

Tab.2 Mögliche andere Ursachen für Blutbildveränderungen

Da es auch viele andere mögliche Ursachen für Blutbildveränderungen gibt [Tab.2], ist es wichtig, solche Ursachen auszuschließen, bevor die Diagnose MDS gestellt wird.

Therapie

Basistherapien

Bei den Basistherapien oder auch Supportivmaßnahmen handelt es sich um rein symptomatische Therapien, also Therapien, die die Symptome mildern. Diese Therapien ändern nichts am Krankheitsverlauf, aber es geht den Patienten besser, z.B. wenn sie mehr rote Blutkörperchen und damit mehr Sauerstoffträger im Blut haben.

Erythrozyten-Transfusionen

Eines der Hauptprobleme bei vielen Patienten mit Myelodysplastischem Syndrom ist die Anämie. Wenn der rote Blutfarbstoff zu niedrig ist und wenn der Patient Symptome hat, können rote Blutkörperchen [Erythrozyten] übertragen werden. Dabei muss die Blutgruppe beachtet werden, damit es nicht zu schwerwiegenden Komplikationen kommt. Der allgemein akzeptierte Grenzwert für Erythrozyten-Transfusionen liegt heutzutage bei 7 g/dl. Es gibt Patienten, die sich auch mit einem Hämoglobin-Wert von nur 7 g/dl oder 8 g/dl wohl fühlen und keine Transfusionen benötigen. Umgekehrt gibt es Patienten, die schon bei einem Hämoglobin-Wert von 9 g/dl oder 10 g/dl Atemnot haben und sich sehr schwach fühlen. Dies sind z.B. Patienten, die zusätzlich eine Herz- oder Lungenerkrankung haben. Das heißt, der Wert, ab dem transfundiert werden muss, ist sehr individuell. Man orientiert sich an dem Grenzwert von 7 g/dl, aber es kommt auch auf die jeweiligen Gegebenheiten bei einem konkreten Patienten an.

Erythrozyten-Transfusionen sind im Allgemeinen relativ gut verträglich und wenig aufwendig. Die Gefahr einer Virus-Infektionsübertragung mit HIV oder Hepatitisviren spielt heute in Deutschland so gut wie keine Rolle mehr. Das Risiko dafür ist kleiner als 1:1.000.000. Die meisten MDS-Patienten kommen mit Erythrozyten-Transfusionen sehr gut zurecht.

Eisenüberladung

Ein Problem bei häufigen Erythrozyten-Transfusionen ist allerdings, dass es zu einer Eisenüberladung kommen kann, da mit jeder Transfusion auch sehr viel Eisen übertragen wird. Eisen wird im Körper sehr gut „recycelt“, d.h. es wird normalerweise nur wenig Eisen ausgeschieden. Das Eisen sammelt sich also in großer Menge an und kann dann die inneren Organe, wie z.B. die Leber und das Herz, schädigen. Es ist daher wichtig, dass das überschüssige Eisen wieder aus dem Körper ausgeschieden wird. Mittlerweile gibt es neue, im Vergleich zu älteren Medikamenten relativ gut verträgliche und effektive Medikamente zur Behandlung der Eisenüberladung. Viele Patienten haben allerdings auch unter diesen Medikamenten Nebenwirkungen, wie z.B. Übelkeit und Durchfall.

Thrombozyten-Transfusionen

Auch Blutplättchen [Thrombozyten] kann man übertragen. Anders als bei Erythrozyten-Transfusionen stammt jeder Beutel von 4 bis 5 Spendern. Thrombozyten werden entweder bei einem Wert von unter 10.000 pro μl oder bei Blutungszeichen übertragen. Ein Problem bei Thrombozyten-Transfusionen ist, dass es zu einem Wirksamkeitsverlust kommen kann. Der Körper bildet Antikörper gegen die Spenderthrombozyten. Dann steigen die Blutplättchen nicht mehr an. Deswegen sind einige Experten der Meinung, dass man Thrombozyten nur bei Blutungszeichen geben sollte. Ein weiterer Aspekt ist, dass Blutplättchen nur ca. 6 Tage leben (die roten Blutkörperchen leben im Vergleich dazu ca. 90 bis 120 Tage). Das heißt, Thrombozyten-Transfusionen muss man sehr häufig durchführen, um einen bestimmten Wert zu halten. Das Vorgehen ist daher im Einzelfall auch abhängig vom Wohnort des Patienten. Wenn ein Patient in einer sehr ländlichen Region wohnt, kann es sinnvoll sein, ihn nicht nur bei Blutungszeichen, sondern auch schon vorbeugend bei niedrigen Werten mit Thrombozyten-Transfusionen zu behandeln, da es unter Umständen mehrere Stunden dauert, bis er eine Klinik erreicht, in der Thrombozyten-Transfusionen durchgeführt werden können.

Antibiotika

Die Infektionsgefahr steigt, wenn die Granulozyten niedrig sind. Dabei handelt es sich um eine Untergruppe der weißen Blutkörperchen, also Abwehrzellen, die v.a. Bakterien und Pilze bekämpfen. Der kritische Wert liegt bei 500 pro μl . Wenn der Wert darunter liegt, ist das Infektionsrisiko stark erhöht. Wenn man eine zu niedrige Granulozytenzahl hat und Fieber oder andere Infektzeichen bekommt, muss eine Antibiotika-Therapie durchgeführt werden. Bei Patienten mit einem Immundefekt ist Fieber ein wichtiges Alarmsignal, bei dem man sich unverzüglich in ärztliche Behandlung begeben muss. Es werden dann weitere Untersuchungen, wie z.B. Blutuntersuchungen oder eine Röntgenaufnahme der Lunge, durchgeführt, um herauszufinden, woher der Infekt kommt. Manchmal ist es nicht möglich, den Infektionsherd zu finden. Aber auch dann muss schnell mit einer Antibiotika-Therapie begonnen werden.

Wenn ein Patient Granulozyten-Werte von ständig unter 500 pro μl hat und bereits mehrfach Fieber und Infektionen hatte, wird dazu geraten, vorbeugend Antibiotika zu geben. Ein Problem bei der vorbeugenden Antibiotika-Gabe ist, dass Antibiotika auch Nebenwirkungen haben. Zum Beispiel kann es dazu kommen, dass unter der vorbeugenden Behandlung mit Antibiotika Durchfälle auftreten, entweder, weil das Antibiotikum selber Durchfälle hervorruft oder weil im Darm normale Darmbakterien abgetötet werden und sich bestimmte andere Keime ausbreiten, die eine sehr langwierige und schwere Durchfallerkrankung auslösen können. Ein weiterer Nachteil ist, dass Bakterien gegen Antibiotika resistent werden können, wenn man Antibiotika dauerhaft

einnimmt. Dann kann man trotz der Antibiotika-Gabe einen schweren bakteriellen Infekt bekommen. Auch in diesem Fall muss sich der Patient, wenn er Fieber bekommt, sofort in ärztliche Behandlung begeben, weil er dann wahrscheinlich einen Keim hat, der auf das Antibiotikum nicht mehr anspricht. Wie immer in der Medizin müssen auch bei der vorbeugenden Antibiotika-Gabe der Nutzen und mögliche Risiken miteinander abwogen werden.

Prognose

Es gibt bestimmte Faktoren, die auf die Prognose beim MDS Einfluss haben [Tab.3], und es werden in den nächsten Jahren voraussichtlich weitere, insbesondere genetische prognostische Faktoren, identifiziert werden. Wichtig ist zum einen die Ausprägung des Blutzellmangels. Wenn ein Patient nahezu normale Blutzellwerte hat, ist das Risiko für eine schwere Blutung oder Infektion gering. Ein Patient hingegen, der kaum Blutplättchen und nur wenige Abwehrzellen hat, hat ein hohes Risiko. Eine Rolle für die Prognose spielen auch der Transfusionsbedarf, die Anzahl unreifer Zellen (Blasten) im Blut und Knochenmark sowie genetische Veränderungen.

Ausprägung des Blutzellmangels
Transfusionsbedarf
Anzahl unreifer Zellen im Blut und Knochenmark
Genetische Veränderungen

Tab.3 Faktoren, die das Überleben beeinflussen

Es gibt individuell sehr unterschiedliche Verläufe beim MDS. Anhand der genannten Faktoren kann man das Risiko grob einteilen: in ein niedriges und in ein hohes Risiko. Patienten mit einem niedrigen Risiko benötigen keine bis wenige Transfusionen. Das Risiko dafür, dass die Krankheit in eine Akute Myeloische Leukämie (AML) übergeht, ist gering. Patienten mit hohem Risiko haben hingegen meistens einen hohen Transfusionsbedarf, häufige Infekte und ein hohes Risiko für einen Übergang in eine AML. Diesen Patienten wird eine Therapie empfohlen.

Therapie bei Niedrig-Risiko-MDS

Bei einem MDS-Patienten mit niedrigem Risiko muss nicht unbedingt mit einer Therapie begonnen werden. Bei einem Patienten, der keine Transfusionen benötigt, keine Infekte und auch sonst keine Probleme hat, wird aber trotzdem empfohlen, den Verlauf zu beobachten und regelmäßig das Blut zu kontrollieren. Wenn es zu einer Verschlechterung kommt, sollte eine Vorstellung beim Hämatologen erfolgen, um weitere diagnostische Schritte, wie eine erneute Knochenmarkpunktion, durchzuführen. Das MDS kann sich im Verlauf verändern. Ein Niedrigrisiko-MDS kann in ein Hochrisiko-MDS oder sogar in eine AML übergehen.

Erythropoetin

Erythropoetin (kurz: „EPO“) ist ein Wachstumsfaktor für die roten Blutkörperchen. Das Medikament ist vor allem dann gut wirksam, wenn der eigene Erythropoetin-

Spiegel niedrig ist und ein geringer Transfusionsbedarf besteht. Aber auch bei niedrigem Erythropoetin-Spiegel wirkt Erythropoetin nicht bei allen Patienten. Es kann außerdem zu einem Wirksamkeitsverlust kommen. Das Medikament liegt in verschiedenen Zubereitungen vor und wird unter die Haut gespritzt. Nebenwirkungen von Erythropoetin sind u.a. Kopfschmerzen, Gelenksbeschwerden oder grippeähnliche Symptome. Wenn der Hämoglobin-Wert durch Erythropoetin auf Werte in einem Bereich von mehr als 16 g/dl steigt, erhöht sich das Risiko für Schlaganfälle oder andere Gefäßerkrankungen. Solche Werte werden bei der Behandlung von MDS-Patienten aber in der Regel nicht erreicht.

Lenalidomid

Patienten, bei denen in den MDS-Zellen ein Teil oder das ganze Chromosom 5 fehlt (sog. 5q-Minus-Syndrom), machen etwa 10 bis 15% der MDS-Patienten aus. Diese Patienten können mit Lenalidomid behandelt werden. Das Ansprechen liegt bei ca. 60 bis 70%. Die bösartigen Zellen können bei einigen Patienten sogar soweit zurückgedrängt werden, dass sie nicht mehr nachweisbar sind. Viele Patienten mit 5q-Minus-Syndrom werden unter dem Medikament transfusionsfrei. Zu einer Heilung führt Lenalidomid allerdings nicht.

Lenalidomid ist eine Weiterentwicklung von Thalidomid, dem ehemaligen Contergan. Es handelt sich um eine Dauertherapie mit Tabletten, die man 21 Tage lang nimmt. Dann folgt eine Pause von 7 Tagen. Das Medikament ist relativ gut verträglich. Als Nebenwirkungen können Verschlechterungen des Blutbildes, Hautausschlag, Darmprobleme und Müdigkeit auftreten. Wenn starke Müdigkeit auftritt, ist es sinnvoll, das Medikament abends zu nehmen. Außerdem können Thrombosen auftreten, was aber vor allem bei anderen Erkrankungen beobachtet wurde. Lenalidomid ruft mit hoher Wahrscheinlichkeit - ähnlich wie Contergan - Missbildungen beim Ungebornen hervor. Es ist deswegen ganz besonders wichtig, dass Patienten und Patientinnen im gebärfähigen Alter, die Lenalidomid einnehmen, für eine sichere Schwangerschaftsverhütung sorgen. Die Abgabe dieses Medikaments ist in Deutschland daher sehr streng geregelt.

MDS mit hohem Risiko

Bei MDS-Patienten mit hohem Risiko wird mittelfristig eine Behandlung empfohlen, zum einen, um eine Verbesserung der Blutwerte zu erzielen und damit die Gefahr von Blutungen und Infektionen zu vermindern. Zum anderen verringert eine Therapie, sofern sie anspricht, die Wahrscheinlichkeit, dass sich das MDS in eine AML entwickelt.

Allogene Stammzelltransplantation

Die allogene Stammzelltransplantation ist eine sehr intensive Therapie, die für Patienten bis zu einem Alter von ca. 70 Jahren infrage kommt. Entscheidend ist dabei heutzutage nicht mehr allein das rein numerische Alter. Der Patient sollte aber nach Möglichkeit keine gravieren-

den Begleiterkrankungen, z.B. an Herz, Nieren und Lungen, haben, da diese das ohnehin hohe Therapierisiko weiter erhöhen. Die allogene Stammzelltransplantation kann, im Unterschied zu allen anderen Behandlungsoptionen, zur Heilung führen.

Allogen bedeutet, dass die Stammzellen von einem Familien- oder Fremdspender stammen. Die autologe Stammzelltransplantation, bei der eigene Stammzellen zurückübertragen werden, spielt beim MDS keine Rolle.

Vor der Übertragung der Stammzellen bekommt der Patient eine Chemotherapie, ggf. in Kombination mit einer Strahlentherapie (sog. „Konditionierung“), die das Immunsystem unterdrückt und zusätzlich möglichst viele MDS-Zellen abtötet. Die Transplantation der Stammzellen erfolgt über eine Infusion, ähnlich wie bei einer Bluttransfusion. Die Zellen finden über die Blutbahn ihren Weg ins Knochenmark und sorgen dafür, dass die Blutbildung neu aufgebaut wird.

Eine schwere Nebenwirkung der allogenen Stammzelltransplantation ist die „Graft versus host disease“ (GvHD) [= „Transplantat-gegen-Empfänger-Krankheit“]. Zum einen ist diese Immunreaktion erwünscht, da hiermit auch der „Graft versus tumor“-Effekt verbunden ist. Dabei werden die bösartigen Zellen als fremd erkannt und abgetötet. Die Immunreaktion richtet sich aber auch gegen die gesunden Zellen im Körper. Betroffen sind dabei v.a. der Darm, die Haut, die Leber, aber auch andere Organe. Um schwere Immunreaktionen zu vermeiden, muss der Patient Medikamente einnehmen, die das Immunsystem unterdrücken. Dadurch, aber auch durch die Stammzelltransplantation selber, wird ein schwerer Immundefekt ausgelöst. Das Risiko, schwere Infektionen zu bekommen, ist dann sehr hoch.

Abhängig von der Risikokonstellation gelingt bei etwa 30-60% der Patienten eine Heilung des MDS. Einige Patienten leiden, auch wenn sie von der Grunderkrankung geheilt sind, noch unter Nebenwirkungen, vor allem an Infektionen und schweren Immunreaktionen, und Spätfolgen der Transplantation, die in einigen Fällen auch tödlich verlaufen können. Letztendlich führt die allogene Stammzelltransplantation nicht immer zu einer Heilung und es kommt zu einem Rückfall des MDS. Angesichts der gravierenden Komplikationen, die mit einer allogenen Stammzelltransplantation verbunden sein können, muss sehr gut überlegt und abgewogen werden, ob diese Therapie als Behandlungsoption für einen konkreten Patienten infrage kommt.

Azacitidin

Patienten mit Hochrisiko-MDS, bei denen eine allogene Stammzelltransplantation nicht möglich ist, können mit Azacitidin behandelt werden. Es handelt sich dabei um eine sogenannte epigenetische Therapie, die als Dauertherapie angelegt ist, d.h. sie wird verabreicht, bis dass sie nicht mehr wirksam ist. Azacitidin kann die Erkrankung nicht heilen, führt aber zu einer Lebensverlängerung.

Das Therapierisiko ist geringer als das der allogenen Stammzelltransplantation und die Behandlung kann ambulant durchgeführt werden. Das Medikament wird über sieben Tage unter die Haut gespritzt. Dann hat man drei Wochen Pause. Ungefähr die Hälfte der Patienten spricht an. Das Ansprechen geht mit weniger Transfusionen, weniger Infektionen und auch weniger Blasten einher. Als Nebenwirkung tritt - gerade zu Beginn der Therapie - eine Verschlechterung der Blutwerte auf. Die Patienten benötigen dann zunächst mehr Transfusionen und haben ein höheres Risiko für Blutungen und Infektionen. Azacitidin ist ansonsten relativ gut verträglich. Heutzutage wird versucht, im Rahmen von Therapiestudien (siehe nachfolgender Abschnitt) Azacitidin mit neuen Medikamenten zu kombinieren.

Neue Medikamente

Viele neue Medikamente werden im Rahmen von Therapiestudien bei MDS getestet, meistens in Kombination mit Azacitidin. Häufig ist es so, dass neue Medikamente, die bei der Akuten Myeloischen Leukämie (AML) zum Einsatz kommen, auch beim Hochrisiko-MDS geprüft werden, da es verwandte Krankheiten sind. Teilweise werden die Studien sogar für beide Erkrankungen zusammen durchgeführt. Es gibt enorme Anstrengungen, um weitere, neue Angriffspunkte zu finden. Patienten, die an der Teilnahme an einer Studie interessiert sind, sollten sich am besten bei ihrem Hämatologen/Onkologen informieren und sich in einem Zentrum, das solche Studien durchführt, vorstellen.

[MDS-Studien siehe auch: www.kompetenznetz-leukaemie.de]

Familiäre Häufung bei Akuter Leukämie, MDS und AA

Textaufbereitung zum Vortrag auf dem DLH-Kongress am 3./4. Juli 2017 in Ulm. Referentin: Dr. Simone Feurstein, AG Lucy Godley, The University of Chicago, KCB 7124, 900 East 57th Street, Chicago, Illinois 60637, E-Mail feurstein@uchicago.edu

[Erläuterungen zu Fachbegriffen und Abkürzungen siehe Tab. S. 13]

Einleitung

In Chicago gibt es eine Arbeitsgruppe mit dem Forschungsschwerpunkt erbliche akute Leukämien, Myelodysplastische Syndrome (MDS) und Aplastische Anämie (AA). Das ist ein sehr neues Feld. In den nächsten Jahren wird sich in diesem Bereich noch sehr viel tun. Beim erblichen Brustkrebs oder erblichen Darmkrebs sind die zugrunde liegenden Gene schon länger bekannt. Diese sind gut beschrieben. Das erste Gen bei den erblichen akuten Leukämien/MDS/AA wurde 1990 entdeckt, neun weitere Gene zwischen 1999 und 2015. In 2016 wurden erbliche akute Leukämien/MDS/AA in die WHO-Klassifikation der Blutkrebs-Erkrankungen aufgenommen.

Familiäre Häufung

Bei der Index-Patientin im unten abgebildeten Stammbaum wurde im Alter von 50 Jahren eine Akute Myeloische Leukämie (AML) diagnostiziert. Sie hat berichtet, dass sie zwei Töchter hat. Eine Tochter ist gesund und

hat drei Söhne, die alle gesund sind. Die andere Tochter ist leider an einem MDS im Alter von 36 Jahren erkrankt. Diese Tochter wiederum hat drei Kinder, zwei Söhne, die beide soweit gesund sind und eine Tochter, die seit Geburt eine Thrombozytopenie hat. Die Index-Patientin hat zwei Schwestern. Eine Schwester scheint gesund zu sein. Sie hat einen Sohn, der ebenfalls gesund ist. Die andere Schwester ist im Alter von 71 Jahren an MDS erkrankt. Bei ihrem Sohn war bei einer Gesundheits-Check-up-Untersuchung eine Thrombozytopenie aufgefallen. Der Sohn hat selber wiederum zwei Kinder, einen gesunden Sohn und eine Tochter, die im Alter von 8 Jahren an einer Akuten Lymphatischen Leukämie (ALL) erkrankt ist.

In diesem Stammbaum besteht eindeutig eine familiäre Häufung. Bei der genetischen Testung stellte sich heraus, dass alle Angehörigen mit AML, MDS oder Thrombozytopenie eine erbliche Mutation im Gen *RUNX1* hatten. Alle gesunden Angehörigen hatten diese Mutation nicht.

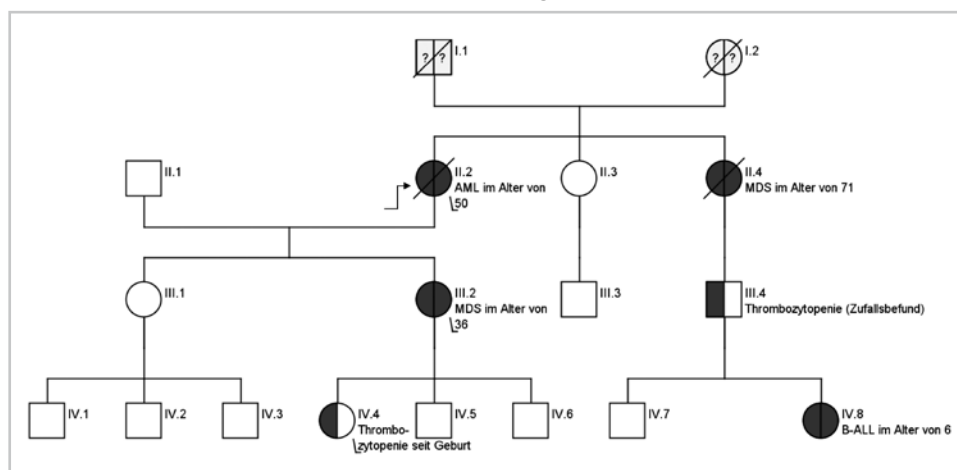


Abb.1 Stammbaum einer Familie mit erblicher akuter Leukämie/MDS/AA. Kreise stehen für weibliche Personen, Vierecke für männliche Personen. **Die Person, die mit einem Pfeil gekennzeichnet ist, wird in der Humangenetik Index-Patient genannt.** Das ist der Patient oder die Patientin, der oder die sich als erstes vorstellt. Komplette Füllung bedeutet in diesem Beispiel, dass die Person an einer akuten Leukämie oder an einem Myelodysplastischen Syndrom (MDS) erkrankt ist. Halbe Füllung bedeutet, dass bei der Person eine Thrombozytopenie, also eine Verminderung der Blutplättchen, besteht. Ist der Kreis oder das Viereck durchgestrichen, ist die Person verstorben.

Definition positive Familienanamnese

Eine positive Familienanamnese für erbliche akute Leukämien/MDS/AA liegt vor

- wenn ein Patient mit einer akuten Leukämie, einem MDS oder einer AA mindestens einen Verwandten ersten oder zweiten Grades hat, der ebenfalls an einer akuten Leukämie, einem MDS, einer AA oder an einer unerklärten, anhaltenden Blutzellverminderung leidet ODER
- wenn bei einem Patienten mit einer akuten Leukämie, einem MDS oder einer AA schon lange vor der Diagnose eine unerklärte, anhaltende Blutzellverminderung vorlag ODER
- wenn ein Patient mit akuter Leukämie, MDS oder AA weitere charakteristische Symptome oder Begleiterkrankungen hat.

[Siehe Beispiele 1-3 und Tab.1 unten]

Verwandte ersten Grades sind Angehörige, mit denen man 50% des Erbmaterials teilt. Das sind in der Regel Eltern und Kinder. Verwandte zweiten Grades sind Angehörige, mit denen man 25% des Erbmaterials teilt – das sind Geschwister, Großeltern und Enkel. Wichtig bei dem Kriterium „anhaltende Blutzellverminderung“ ist, dass diese unerklärt ist. D.h. es konnte trotz medizinischer Abklärung keine Ursache festgestellt werden (wie z.B. Eisenmangel bei Anämie). Bei positiver Familienanamnese

sollte überlegt werden, eine humangenetische Beratung und ggf. Testung in Anspruch zu nehmen.

Penetranz

Penetranz ist in der Humangenetik die Wahrscheinlichkeit dafür, dass eine Person, die eine Mutation trägt, auch tatsächlich erkrankt. Die Penetranz ist bei den meisten erblichen Syndromen nicht 100%. Das heißt, es kann sein, dass man eine Mutation trägt und dennoch ein Leben lang gesund bleibt, weil auch andere Faktoren wie Umwelteinflüsse, Lebenswandel und weitere Gene die Gesundheit beeinflussen. Mutationen können keine Generation überspringen. Das heißt, wenn in der Familie im Beispiel 2 eine Mutation vorliegt, hat sowohl der Index-Patient die Mutation als auch die Tochter und die Enkelin.

Unerklärte Blutzellverminderung

Auch wenn sonst niemand in der Familie betroffen ist, sollte man hellhörig werden, wenn ein Patient eine Vorgeschichte mit einer unerklärten, anhaltenden Blutzellverminderung hat. In der Regel handelt es sich um eine Thrombozytopenie, die schon lange vor der Diagnose der Blutkrebserkrankung bestanden hat, also z.B. schon seit ein paar Jahren oder sogar schon seit Geburt. Eini-

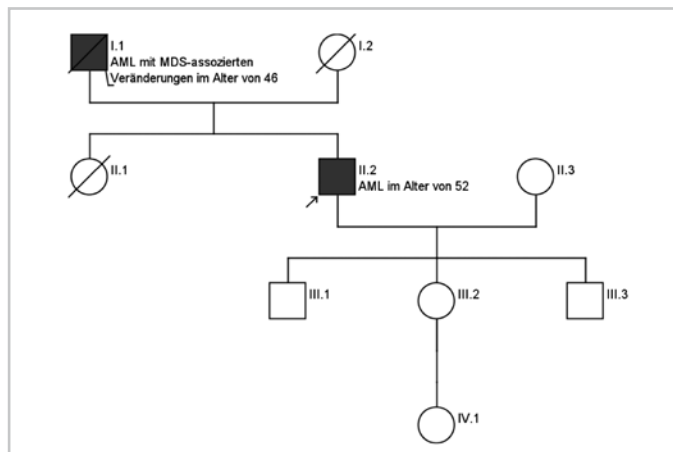


Abb.2 Beispiel 1 für eine positive Familienanamnese. Der Index-Patient ist an einer AML im Alter von 52 Jahren erkrankt. Sein Vater ist im Alter von 46 Jahren an einer AML mit MDS-assoziierten Veränderungen erkrankt. Der Vater ist Verwandter ersten Grades des Index-Patienten.

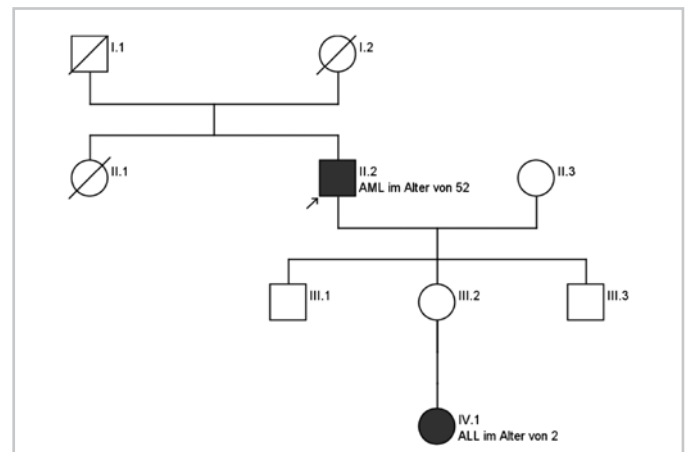


Abb.3 Beispiel 2 für eine positive Familienanamnese. Der Index-Patient ist an einer AML im Alter von 52 Jahren erkrankt. Er hat drei gesunde Kinder. Seine Tochter wiederum hat eine Tochter, die an einer ALL im Alter von 2 Jahren erkrankt ist. Die Enkelin ist Verwandte zweiten Grades des Index-Patienten.

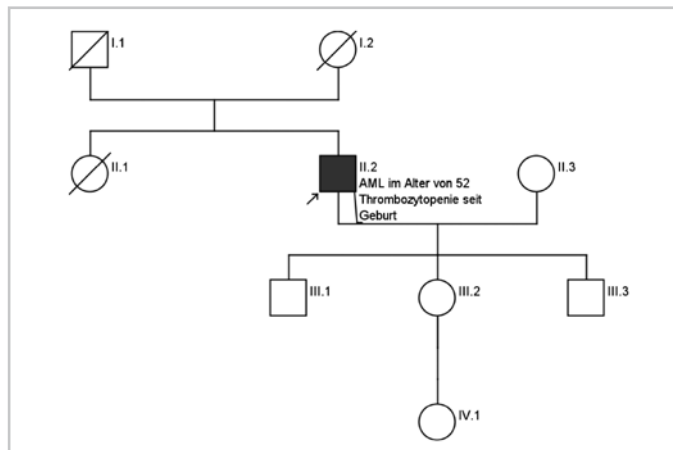


Abb.4 Beispiel 3 für eine positive Familienanamnese. Der Index-Patient ist an einer AML im Alter von 52 Jahren erkrankt. Er berichtet, dass er schon seit Geburt niedrige Thrombozyten-Werte hat.

Angeborene Taubheit
Lymphödem
Alveolarproteinoase (Lungenerkrankung, die mit Husten und Luftnot einhergeht)
Immunschwäche
Lungenfibrose
Leberzirrhose
Andere Krebserkrankungen, insbesondere: Hautkrebs, Schleimhauttumoren im HNO-Bereich, Darmkrebs, Brustkrebs, Hirntumoren, Nebennierenrindencrebs, Sarkome, Gebärmutterhalskrebs

Tab.1 Charakteristische Symptome und Begleiterkrankungen bei erblichen akuten Leukämien/MDS/AA

Erbliche akute Leukämien/MDS/AA

1. *CEBPA*
2. *DDX41*

Erbliche akute Leukämien/MDS/AA assoziiert mit Thrombozytopenie

1. *RUNX1*
2. *ANKRD26*
3. *ETV6*

Syndrome mit weiteren Symptomen/Begleiterkrankungen

1. *GATA2*
2. *TERT, TERC*
3. *SRP72*
4. *TP53*

Tab. 2 Einteilung der erblichen akuten Leukämien/MDS/AA

ge erbliche akute Leukämien/MDS/AA gehen mit einer angeborenen Thrombozytopenie einher [Tab. 2].

Weitere charakteristische Symptome und Begleiterkrankungen

Der Verdacht auf eine erbliche akute Leukämie/MDS/AA besteht auch dann, wenn ein Patient mit einer akuten Leukämie, einem MDS oder einer AA weitere charakteristische Symptome oder Begleiterkrankungen hat [Tab.1], denn bei einigen erblichen akuten Leukämien/MDS/AA [Tab.2] können weitere Organsysteme mit betroffen sein, wie zum Beispiel die Lunge, die Leber, der Magen-Darm-Trakt und die Haut. Es ist daher sehr wichtig, dass man prüft, ob Organbeteiligungen vorliegen.

Alter bei Diagnosestellung

Auch das Alter bei Diagnosestellung ist ein wichtiges Kriterium. Während das durchschnittliche Erkrankungsalter für MDS in der Allgemeinbevölkerung relativ hoch ist (>70 Jahre), liegt es relativ niedrig, wenn diese Erkrankung im Rahmen von erblichen akuten Leukämien/MDS/AA auftritt. Wenn also z.B. eine junge Frau im Alter von 36 Jahren an MDS erkrankt, sollten die behandelnden Ärzte hellhörig werden. Wenn jemand so jung an MDS erkrankt, besteht ein Verdacht auf eine erbliche akute Leukämie/MDS/AA.

Früherkennung bei Syndromen mit weiteren Symptomen/Begleiterkrankungen

Wenn in einer Familie eine erbliche akute Leukämie/MDS/AA vorliegt, die mit weiteren Symptomen oder Begleiterkrankungen einhergeht [vgl. Tab.1], sollten bestimmte Früherkennungsuntersuchungen durchgeführt werden. Wichtig ist vor allem, dass überhaupt daran gedacht wird, dass Begleiterkrankungen auftreten können. Bei einem erhöhten Risiko für eine Lungenfibrose, die mit einer Vermehrung des Bindegewebes in der Lunge einhergeht, sind regelmäßige Lungenfunktionstests und bildgebende Diagnostik empfehlenswert. Aufgrund des erhöhten Risikos für eine Leberzirrhose sollten regelmäßig die Leberwerte kontrolliert und Ultraschalluntersuchungen der Leber durchgeführt werden. Sehr wichtig sind auch die Hautkrebsvorsorge und die Durchführung

von regelmäßigen Darmspiegelungen. Typisch für einige erbliche akute Leukämien/MDS/AA ist außerdem das Auftreten von Schleimhauttumoren im Hals-Nasen-Ohren-Bereich. Wenn man diese Tumore bzw. deren Vorstufen frühzeitig erkennt, kann man sie gut entfernen.

Weitere Auswirkungen

Wenn eine erbliche akute Leukämie/MDS/AA diagnostiziert wurde, hat dies ggf. Auswirkungen auf die Behandlung. So hilft bei Patienten, die im Rahmen eines solchen Syndroms **erniedrigte Thrombozytenwerte** haben, eine Behandlung mit Cortison oder Immunglobulinen nicht. Sinnvoller sind bei diesen Patienten Thrombozyten-Transfusionen, sofern die Thrombozyten-Werte so niedrig sind, dass eine Behandlung erforderlich ist. Bei Patienten mit Mutationen in den sogenannten „Telomergenen“, z.B. **TERT** und **TERC**, die eine Rolle bei der Zellteilung und beim Zellaltern spielen, ist eine Behandlung der Aplastischen Anämie mit Medikamenten, die das Immunsystem unterdrücken, nicht sinnvoll. Diese Patienten kann man mit Androgenen oder Oxymetholon behandeln, weil man weiß, dass die Patienten darauf sehr gut ansprechen. Wenn diese Patienten stammzelltransplantiert werden müssen, sollte die vorbereitende Behandlung (sog. Konditionierung) nicht hochdosiert sein, weil sie diese nicht gut vertragen.

Patienten mit **GATA2**-Syndrom sind extrem anfällig für eine Infektion mit Humanen Papillom-Viren [HPV; diese Viren können zu Gebärmutterhalskrebs und Kopf- und Halstumoren führen]. Daher sollten alle Patienten mit diesem Syndrom (sowohl Frauen als auch Männer) gegen HPV geimpft werden. Weil diese Patienten außerdem einen allgemeinen Immundefekt haben, sollten sie ggf. Immunglobuline erhalten, um das Immunsystem zu unterstützen. Sie bekommen auch eine vorbeugende Behandlung mit einem Antibiotikum, das gegen eine bestimmte Infektion mit einem Erreger schützt, die bei diesen Patienten gehäuft auftritt.

Patienten mit Li-Fraumeni-Syndrom, das mit einer erblichen Mutation im Tumorunterdrückungsgen **TP53** einhergeht, sollten nicht bestrahlt werden.

Lenalidomid wirkt besonders gut bei MDS-Patienten mit **DDX41**-Syndrom. Leukämie-Patienten mit **CEBPA**-Syndrom sollten in erster Remission stammzelltransplantiert werden, weil man weiß, dass diese Patienten, selbst wenn sie in Remission sind, im Verlauf eine weitere Leukämieerkrankung bekommen können.

Vorsicht mit Familienspendern

Bei einer bekannten Mutation in einer Familie würde man einen Familienspender nur dann auswählen, wenn bei diesem die Mutation ausgeschlossen wurde.

In einer Familie aus den USA war ein Patient im Alter von 45 Jahren an MDS erkrankt. Er hatte auch eine Bindegewebserkrankung der Lunge, deren Ursache bis zu dem Zeitpunkt ungeklärt war. Der Patient hatte ein Hochrisiko-MDS, und es wurde überlegt, eine Stammzelltransplantation durchzuführen. Der Patient hatte

zwei Geschwister. Der Bruder kam als Spender nicht infrage. Die 40 Jahre alte Schwester wäre eine passende Spenderin gewesen. Bei den Voruntersuchungen fiel dann allerdings auf, dass die Schwester, obwohl sie sich gesund fühlte, zu dem Zeitpunkt selber schon an einem MDS erkrankt war. Bei ihr wurde die gleiche erbliche Mutation festgestellt wie bei ihrem erkrankten Bruder.

Manchmal kann trotz einer auffälligen Häufung von akuten Leukämien, MDS und AA in einer Familie dennoch keine erbliche Mutation gefunden werden. Das liegt daran, dass noch nicht alle verantwortlichen Gene identifiziert worden sind. Auch in solchen Familien ist es sinnvoll, bei Notwendigkeit einer allogenen Stammzelltransplantation einen passender Fremdspender gegenüber einem Geschwisterspender zu bevorzugen.

Eine weitere Konsequenz aus diesen Erkenntnissen ist auch, dass man bei allen Personen, die als Stammzellspender infrage kommen, die Familienanamnese erheben sollte. In Chicago wurde ein Forschungsprojekt zu Spendern durchgeführt, die GCSF erhalten haben, um Stammzellen zu mobilisieren, aber nicht ausreichend Stammzellen mobilisieren konnten. Das ist ungewöhnlich für junge Menschen. Diese Spender wurden auf Mutationen in Genen für erbliche akute Leukämien/MDS/AA getestet. Bei 10% wurden tatsächlich Mutationen festgestellt. Wenn nachgefragt wurde, hatten von diesen fast alle eine positive Familienanamnese.

Testung auf erbliche akute Leukämie/MDS/AA

Am wenigsten ideal für eine genetische Testung bei erblichen akuten Leukämien/MDS/AA ist das Ausgangsmaterial Blut oder Knochenmark. Das liegt daran, dass bei erblichen akuten Leukämien/MDS/AA das Blut an sich erkrankt ist. Wenn man im Blut oder Knochenmark eine Mutation findet, muss überlegt werden, wie man diese Mutation in einem anderen nicht-betroffenen Gewebe noch einmal bestätigen kann. Goldstandard ist die Durchführung einer Hautbiopsie. Die Hautzellen werden über sechs bis acht Wochen angezüchtet, um sie zu vermehren und dadurch mehr DNA gewinnen zu können. Außerdem ist nach sechs bis acht Wochen sichergestellt, dass die Hautbiopsie frei von Blutzellen ist. Manchmal ist es allerdings nicht möglich, Hautzellen zu gewinnen, z.B. wenn der Patient bereits verstorben ist. Möglich ist auch eine Kultur aus Bindegewebszellen aus dem Knochenmark. Auch aus Nägeln oder Haarfollikeln kann man DNA gewinnen, allerdings ist die Menge an DNA, die hierbei resultiert, relativ gering. Bei einigen Patienten liegen Biopsien aus anderen Organen oder Geweben vor, wenn sie sich z.B. früher einmal einer Darmspiegelung unterzogen haben. Das Material wird in der Regel über mehrere Jahre oder sogar Jahrzehnte aufbewahrt. Das heißt, im günstigsten Fall kann noch nach Jahrzehnten aus diesem Material DNA gewonnen werden. Ein Problem ist, dass es mit Blut „verunreinigt“ sein kann. Dieses Vorgehen ist vor allem dann von Bedeutung, wenn es darum geht, bei einem Angehörigen, der bereits verstorben ist, zu untersuchen, ob eine erb-

liche akute Leukämie/MDS/AA vorgelegen hat. Wenn man etwas „Detektivarbeit“ leistet, findet man oft noch Material. Weniger ideal, aber einfach durchzuführen ist der Speichel- oder Wangenschleimhautabstrich. Allerdings sind sowohl im Speichel- als auch im Wangenschleimhautabstrich häufig Blutzellen vorhanden. Diese Untersuchungen können als erste Testung durchgeführt werden. Wenn eine Mutation entdeckt wird, kann eine Hautbiopsie angeschlossen werden, um zu prüfen, ob sich auch hier die Mutation findet. In der Regel werden bei einer genetischen Testung gleich mehrere Kandidatengene auf einmal getestet – man spricht von sog. „Panels“.

Vorgehen bei positiven Testergebnis

Bei Vorliegen eines positiven Testergebnisses für eine erbliche akute Leukämie/MDS/AA werden bei den noch nicht erkrankten Angehörigen ein Blutbild und ein Differenzialblutbild durchgeführt. Empfehlenswert ist auch eine Knochenmarkpunktion mit Untersuchung auf (nicht-erbliche) Veränderungen an Genen und Chromosomen, sodass man im Verlauf, wenn es zu Veränderungen kommt, prüfen kann, ob die Befunde bereits zum Zeitpunkt der Testung vorhanden waren oder nicht. Dies erlaubt Rückschlüsse auf ein Fortschreiten. Auch eine komplette körperliche Untersuchung ist sinnvoll, um zu prüfen, ob Begleiterkrankungen vorliegen. Im weiteren Verlauf sollten alle drei bis sechs Monate ein Blutbild und ein Differenzialblutbild durchgeführt werden. Eine erneute Knochenmarkpunktion ist nur dann sinnvoll, wenn es zu anhaltenden Veränderungen der Blutwerte kommt.

Sehr wichtig ist auch eine humangenetische Beratung der Familie. In diesem Rahmen kann weiteren Angehörigen eine genetische Testung angeboten werden. Selbstverständlich sind alle Untersuchungen und Beratungen freiwillig. Man hat auch ein Recht auf Nichtwissen. Wenn eine Familie betroffen ist, muss sie dies oft erst einmal verarbeiten.

Genetische Testung: Für und Wider

Die genetische Testung noch nicht erkrankter Angehöriger ist vor allem bei erblichen akuten Leukämien/MDS/AA sinnvoll, die mit Begleiterkrankungen einhergehen, da letztere lange vor einer Blutkrebserkrankung auftreten können. So kann frühzeitig mit Früherkennungsmaßnahmen begonnen werden. Es gibt andere Syndrome, die ausschließlich mit akuten Leukämien, MDS und AA einhergehen. Bei einem solchen Syndrom kann im Prinzip nichts getan werden, um die Entstehung einer akuten Leukämie, eines MDS oder einer AA zu verhindern. Die Erkrankungen können lediglich so früh wie möglich erkannt werden. Es ist nachvollziehbar, wenn sich gesunde Angehörige unter diesen Umständen gegen eine Testung entscheiden. Das Wissen, dass eventuell eine solche Erkrankung auf einen zukommt, kann sehr belastend sein. Aber selbst wenn man die Mutation trägt, heißt das nicht, dass man die Erkrankung auf jeden Fall bekommt, denn die Penetranz beträgt nicht 100 % (siehe S.20).

Erste Schritte zur Abklärung

Wer abklären will, ob eine familiäre Häufung vorliegt, kann sich an Dr. Simone Feurstein wenden und erhält eine kostenlose genetische Beratung mit Stammbaum.

Kontakt: Dr. Simone Feurstein
AG Lucy Godley, The University of Chicago, KCBD 7124
900 East 57th Street, Chicago, Illinois 60637
E-Mail feurstein@uchicago.edu

Wenn eine Familie für eine Testung anhand der Kriterien im Abschnitt „Definition positive Familienanamnese“ infrage kommt, gibt es zwei Möglichkeiten:

- 1) Man lässt eine genetische Testung in einem zertifizierten Labor durchführen. Die bisherigen Erfahrungen zeigen, dass die Kosten für die Testung von den Krankenkassen in Deutschland übernommen werden. Eine Begründung, warum die Testung für nötig gehalten wird, kann von der Arbeitsgruppe in Chicago erstellt werden.
- 2) Man lässt eine genetische Testung im Rahmen des Forschungsprojektes der Arbeitsgruppe durchführen. Die Kosten werden von der Universität von Chicago übernommen. Diese verfügt über einen großen Forschungsfonds, über den bereits etwa 700 Familien weltweit untersucht worden sind. Das Forschungsprojekt hat ein weltweites Einzugsgebiet, weil es international nur wenige Forschungsgruppen gibt, die an dem Thema arbeiten. Das Forschungsprotokoll ist auch ins Deutsche übersetzt worden. Auch die Kosten für den Versand werden übernommen. Blut- oder Speichelproben oder ein Wangenschleimhautabstrich können normal verschickt werden. Eine Hautbiopsie sollte nach Möglichkeit innerhalb von zwei Tagen ankommen, da sonst die Wahrscheinlichkeit sinkt, dass man Zellen anzüchten kann.

Die Beratung erfolgt insbesondere bei Familien aus anderen Ländern über Skype oder mittels Telefonkonferenzen.

Das Angebot wurde auch schon von gesunden Personen in Anspruch genommen, die viele betroffene Angehörige mit akuten Leukämien/MDS/AA hatten. Allerdings ist das übliche Vorgehen so, dass zunächst die erkrankten Angehörigen auf eine erbliche Mutation getestet werden. Sofern eine erbliche Mutation vorliegt, wird auch den noch nicht betroffenen Angehörigen eine Testung angeboten. Für den Fall, dass z.B. ein Elternteil Träger der Mutation ist, besteht ein 50%iges Risiko für die Kinder, selber die Mutation zu tragen und eventuell im Laufe des Lebens zu erkranken.

Familiäre Häufung bei Lymphomen, CLL, MPN, Multiplem Myelom

Es gibt auch familiäre Häufungen bei Lymphomen, Chronischer Lymphatischer Leukämie (CLL), Myeloproliferativen Neoplasien (MPN) und dem Multiplen Myelom. Der Arbeitsgruppe in Chicago liegen z.B. einige Stammbäume mit vier, sechs oder sogar acht Angehörigen vor, die alle eine CLL haben. Bei der CLL, den Lymphomen und dem Multiplen Myelom ist es allerdings so, dass man

noch nicht genau weiß, welche Gene eine Rolle spielen. Bei den MPN sind mögliche Gene schon etwas besser charakterisiert. Wichtig ist, dass möglichst viele Fälle gesammelt werden. Deshalb können sich auch Familien mit Verdacht auf eine familiäre Häufung bei Lymphom-erkrankungen, CLL, MPN oder Multiplem Myelom an die Arbeitsgruppe in Chicago wenden. Alle Familienanamnesen werden genau geprüft. Wenn eindeutig eine familiäre Häufung besteht, werden die Familien in das Forschungsprojekt aufgenommen, jedoch ohne Durchführung einer genetischen Testung, weil noch nicht klar ist, worauf getestet werden soll. Es kann aber sein, dass Jahre später doch noch eine Testung durchgeführt wird, wenn z.B. ein neues Gen identifiziert wurde, das eine Rolle spielen könnte.

Der Arbeitsgruppe sind auch Familien bekannt, in denen unterschiedliche Blutkrebserkrankungen, wie zum Beispiel CML, Myelom, CLL oder auch akute Leukämien, aufgetreten sind. Grundsätzlich würde die Arbeitsgruppe auch in diesen Fällen eine Testung anbieten. Die Wahrscheinlichkeit, dass man etwas findet, ist allerdings geringer als bei Familien, in denen alle betroffenen Angehörigen eine akute Leukämie, ein MDS oder eine AA haben. Wenn eine erbliche Mutation gefunden wird, handelt es sich häufig um eine Mutation, die mit einer allgemeinen Neigung für die Entstehung von Krebserkrankungen einhergeht.

In Familien mit vielen verschiedenen Krebserkrankungen kommt es sehr darauf an, wie alt die Patienten bei der Diagnosestellung waren und wer genau welche Erkrankung hatte. Die genaue Familienanamnese sollte unbedingt erhoben werden. Abhängig davon ist ggf. eine humangenetische Beratung und Testung sinnvoll. Unter Umständen ist es aber auch so, dass nicht nur ein Gen betroffen ist, sondern ein unglückliches Zusammentreffen von erblichen Mutationen in mehreren Genen vorliegt.

[Anmerkung: Familiäre Häufungen beim Multiplen Myelom werden zurzeit auch in einem Forschungsprojekt an der Universität Heidelberg untersucht, siehe DLH info 62, S.3]

Regeln für Versicherer und Arbeitgeber

Das Gendiagnostik-Gesetz (GenDG), §§ 18 - 20, enthält klare Regelungen für Versicherer und Arbeitgeber (www.gesetze-im-internet.de/bundesrecht/gendg/gesamt.pdf). Im Wesentlichen schützt das Gesetz davor, dass Versicherer bzw. Arbeitgeber

- genetische Untersuchungen fordern können,
- bereits vorliegende Ergebnisse von genetischen Untersuchungen einfordern können,
- bei „blau-äugiger“ Vorlage von genetischen Befunden diese zur Kenntnis nehmen dürfen.

Ausnahmen gibt es bei der Lebensversicherung, der Berufsunfähigkeitsversicherung, der Erwerbsunfähigkeitsversicherung und der Pflegerentenversicherung, wenn eine Leistung von mehr als 300.000 Euro oder mehr als 30.000 Euro Jahresrente vereinbart wird, sowie genetischen Untersuchungen, die den Arbeitsschutz betreffen.

INFOMATERIAL UND LITERATURBESPRECHUNGEN



Chronische Myeloische Leukämie

(6. Auflage Mai 2017, 35 Seiten, kostenlos. Wissenschaftliche Beratung: Prof. Dr. Andreas Hochhaus, Prof. Dr. Susanne Saussele, Deutsche CML-Studiengruppe Jena und Mannheim. Herausgeber und Druckkosten: DLH-Stiftung)

Diese in Kooperation mit der Deutschen CML-Studiengruppe nun schon zum fünften Mal aktualisierte Broschüre geht auf die Verbreitung und die Ursachen einer Chronischen Myeloischen Leukämie (CML) ein und beschreibt Symptome, Diagnostik und Krankheitsverlauf. Es folgen ausführliche Erläuterungen zur Therapie. Ein Schwerpunkt liegt dabei auf der medikamentösen Behandlung mit Tyrosinkinase-Hemmern [Imatinib, Dasatinib, Nilotinib, Bosutinib und Ponatinib]. Insbesondere der Abschnitt „Therapiestopp“ wurde überarbeitet. Auch auf die allogene Stammzelltransplantation (von einem Familien- oder Fremdspender) wird kurz eingegangen. Diese Therapieform spielt heute allerdings nur noch eine untergeordnete Rolle in der Behandlung der CML. Abschließend wird auf die „Bedeutung der Therapietreue“, „Zeugungsfähigkeit und Schwangerschaft“ sowie „Wechselwirkungen“ eingegangen.

Bestelladresse: DLH-Stiftung, siehe S.7

Das **Kompetenznetz Maligne Lymphome e.V. (KML)** hat das neue 12-seitige Faltpapier **ZNS-Lymphome** herausgegeben (ZNS = Zentrales Nervensystem).

Autoren: Prof. Dr. Gerald Illerhaus (Stuttgart), Dr. Elisabeth Schorb (Freiburg), PD Dr. Agnieszka Korfel (Berlin). Das Faltpapier kann in der KML-Geschäftsstelle kostenlos bestellt werden (Tel. 0221 478-96000, E-Mail lymphome@uk-koeln.de). Download: www.lymphome.de Einzelexemplare sind auch über die DLH-Geschäftsstelle erhältlich.

Folgende **DLH-INFO-Blätter** wurden überarbeitet:

- **Akute Myeloische Leukämie** (Sarah Weber, Prof. Dr. Hubert Serve, Frankfurt)
- **Burkitt-Lymphome** (Dr. Nicola Gökbüget, Frankfurt)
- **Chronische Myeloproliferative Neoplasien** (Dr. Philippe Schafhausen, Hamburg)
- **Follikuläre Lymphome** (Dr. Wolfgang Abenhardt, München, Dr. Christoph von Schilling, Freising)

Folgendes **DLH-INFO-Blatt** wurde neu erstellt:

- **Hodgkin Lymphome** (Michael Fuchs, Köln)

Die DLH-INFO-Blätter können auf der DLH-Internetseite heruntergeladen werden: www.leukaemie-hilfe.de/dlh-infoblaetter.html. Wer keinen Zugang zum Internet hat, kann sich gerne an die DLH-Geschäftsstelle wenden.



Infektionen? Nein, danke!

(4. Auflage April 2017, 42 Seiten, kostenlos. Herausgeber: Prof. Dr. Martin Exner, Bonn, PD Dr. Arne Simon, Homburg/Saar, DLH-Stiftung)

Menschen, deren Abwehrsystem durch eine chronische Grunderkrankung oder durch die Verabreichung bestimmter

Medikamente geschwächt ist, müssen vor Infektionen, d.h. übertragbaren Krankheiten, besonders geschützt werden. Infektionen, die bei Menschen mit gesundem Abwehrsystem überhaupt nicht vorkommen oder harmlos verlaufen und von selbst abheilen, können für Patienten mit stark geschwächtem Immunsystem – man spricht von „hochgradig immunsupprimiert“ – lebensbedrohliche Konsequenzen haben. In der Broschüre werden die wichtigsten Maßnahmen zum Schutz vor Infektionen erläutert. Ziel ist, verständliche und praktikable Regeln für die Vermeidung von Infektionen zur Verfügung zu stellen. In der 4. Auflage wurde der Text geringfügig ergänzt und überarbeitet.

Bestelladresse: DLH-Stiftung, siehe S.7



Blut tut gut! Alles über unser flüssiges Superorgan

Autor: Dr. Jürgen Brater, Herbig Verlag München, 1. Auflage 2016, 287 Seiten, ISBN 978-3-7766-2792-3, 20,00 Euro

„Was ist Blut eigentlich? Warum fließt es und wohin?“ Dies sind zwei von vielen

Fragen rund um das Thema Blut, die in diesem Buch ausführlich und verständlich beantwortet werden. Im Klappentext ist von einer unterhaltsamen und lehrreichen Expedition in den eigenen Körper die Rede. Und das ist nicht zu viel versprochen. Über die Zusammensetzung und die verschiedenen komplexen Aufgaben des Blutes wird berichtet, ebenso über das, was ein kleines oder großes Blutbild verrät. Sogar Erkrankungen, die mit dem Blut zu tun haben, werden erläutert, wenn auch nur allgemein (zumindest, was die Leukämien anbetrifft), aber ausreichend, um einen Überblick zu gewinnen. Im letzten und vierten Teil geht es um Maßnahmen, die Herz und Kreislauf positiv beeinflussen können.

Insgesamt vermittelt das Buch auf fundierte und vernünftige Weise eine aktuelle Bestandsaufnahme zum Thema Blut. Vieles ist bereits erforscht worden, aber immer noch gilt es, zahlreiche Rätsel zu lösen. Jede neue Entdeckung wirft neue Fragen auf und scheinbar gesicherte Erkenntnisse müssen erneut hinterfragt werden. Als sichere Erkenntnis aber festzuhalten bleibt, dass „Blut ein ganz besonderer Saft“ ist, das einem faszinierendem Wunderwerk gleich arbeitet und somit vom Autor mit Recht als „Superorgan“ bezeichnet wird.

Rezensentin: Dr. Inge Nauels, DLH-Patientenbeistand

www.leukaemie-hilfe.de

IMPRESSUM

Die DLH-INFO erhalten automatisch alle Mitglieds-Initiativen und Fördermitglieder der Deutschen Leukämie- & Lymphom-Hilfe. Sie wird außerdem an Fachleute im Bereich Leukämien/Lymphome sowie an Interessierte und Freunde der Deutschen Leukämie- & Lymphom-Hilfe verteilt. • Sie erscheint dreimal im Jahr. Außerdem ist sie im Internet unter www.leukaemie-hilfe.de (Menüpunkt: „DLH-INFO-Zeitung“) abrufbar. **Redaktionsschluss der drei Jahresausgaben:** 31. Januar, 31. Mai, 30. September • **Auflage:** 8.000 • Nachdruck nur mit vorheriger Genehmigung. • **Herausgeber:** Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe e.V., Thomas-Mann-Str. 40, 53111 Bonn • **Redaktionsteam:** Dr. Ulrike Holtkamp (Redaktionsleitung), Annette Hünefeld, Dr. Inge Nauels, Antje Schütter • Gestaltung: bremm computergrafik, Königswinter • Druckfreigabe DLH-INFO 63: 07.09.2017