



INHALT DLH info 49 III/2012

Meldungen

Ankündigung: 16. bundesweiter DLH-Patienten-Kongress am 8./9. Juni 2013 in Chemnitz **2**

Schwerbehindertenausweis: Änderung der Einstufung bei akuten Leukämien **2**

Bortezomib subkutan: Zulassung beim Multiplen Myelom im September 2012 **3**

Aktualisierte Leitlinien zu Leukämie- und Lymphomerkrankungen **3**

Veranstaltungen, Tagungen und Kongresse

Terminkalender **3**

DLH-Stiftung

Neues aus der DLH-Stiftung **4**

Mitglieder/Selbsthilfeinitiativen

Nachruf **5**

Neu: Selbsthilfegruppe für Patienten mit Amyloidose **5**

7. Mitgliederversammlung: mpd-netzwerk benennt sich um und stellt Weichen für die Zukunft **6**

15 Jahre SHG Leukämie, Lymphom & Multiples Myelom Bremen - Freizeit auf der Insel Langeoog **7**

Eine Reise in die Bundeshauptstadt. Gemeinsame Veranstaltung der SHGs Freising und Berlin **8**

Service

Bericht vom 14. DLH-Gruppenleiterseminar-Seminar 2012 **9**

Info-Rubrik Plasmozytom/Multiples Myelom

Heidelberger Myelomtage 2012: Neue Medikamente vermitteln Hoffnung **11**

Beiträge

Essentielle Thrombozythämie, Polycythaemia Vera, Primäre Myelofibrose **13**

Marginalzonen-Lymphome **19**

Außerdem

Kontaktwünsche **18**

Infomaterial und Literaturbesprechungen **23**

Impressum **24**

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 und der BAG Selbsthilfe

Spendenkonto:

Sparkasse KölnBonn • BLZ 370 501 98 • Konto 77131
IBAN DE06 3705 0198 0000 0771 31
SWIFT-BIC.: COLSDE 33

Angehörige sind auch betroffen



Brigitte Reimann
DLH-Vorstandsmitglied, Vorsitzende der Multiples Myelom (Plasmozytom) Selbsthilfegruppe Kurpfalz & Westpfalz und der Arbeitsgemeinschaft Plasmozytom/Multiples Myelom

Leukämie- und Lymphomerkrankungen sind schwere, oftmals von intensiven Therapiemaßnahmen geprägte Krankheitsbilder. Sie verändern meist schlagartig und oft für eine sehr lange Zeit die Lebensumstände im familiären wie im sozialen Bereich. Die Erkrankten stehen im

Mittelpunkt des Geschehens, erhalten Aufmerksamkeit, Unterstützung und jegliche Art von Zuwendung. Die Medikamente und Therapien beeinflussen die Betroffenen nicht nur äußerlich, sondern auch in ihrer Persönlichkeit. Sie befinden sich in einer Welt, die ein Gesunder kaum nachvollziehen kann.

Während sich Betroffene in Gesprächskreisen und Selbsthilfegruppen zum Austausch ihrer Sorgen zusammenfinden können, gibt es für Angehörige noch zu wenige spezielle Hilfsangebote. Aus meiner eigenen Gruppenarbeit sind mir die Probleme der Angehörigen nicht fremd. Sie befinden sich in einer ähnlichen Situation wie die Erkrankten und sind oft mit der Situation überfordert, leiden stumm und ziehen sich zurück. Auch sie sind aufgrund der Diagnose zutiefst erschüttert, finden auf viele Fragen keine Antworten und fühlen sich mit ihren Ängsten und Sorgen alleine gelassen.

Da es sich bei Leukämie- und Lymphomerkrankungen oft um einen über Jahre andauernden Krankheitsprozess handelt, sind viele Angehörige nach langer Zeit der Unterstützung körperlich wie seelisch erschöpft. Sie können die täglichen Aufgaben und Belastungen ihrer schwierigen Lebenssituation kaum noch bewältigen. Sie wollen aber weiterhin Stütze und Halt sein. Die Konsequenz der körperlichen und seelischen Erschöpfung ist die Gefährdung der eigenen Gesundheit. Wenn nicht rechtzeitig für Entlastung gesorgt wird, können die Angehörigen selber krank werden – und damit ist niemandem geholfen.

Inzwischen sind einige (wenige) Gesprächskreise speziell für Angehörige entstanden, in denen diese die Möglichkeit haben, über ihre Erfahrungen, Sorgen und Probleme im täglichen Umgang mit den Betroffenen zu reden. Hier können Gefühle wie Wut, Trauer, Mitleid, Verzweiflung und Hoffnungslosigkeit zugelassen werden – ohne ein schlechtes Gewissen haben zu müssen. Hier kann z.B. gemeinsam überlegt werden, wie Aufgaben und Belastungen durch Einbeziehung von Freunden und Verwandten eventuell anders verteilt werden können. In vertrauensvollen Gesprächen mit anderen Angehörigen können Erfahrungen ausgetauscht, Freude und Leid miteinander geteilt und oftmals wieder Kraft und seelischer Halt gefunden werden.

Mein Wunsch ist, dass Angehörige und Betroffene sich nahe bleiben und trotz schwerer Krankheit das Leben miteinander weiterhin positiv gestalten können.

Angehörige, die sich nach dem Lesen dieser Zeilen angesprochen fühlen, können mit der DLH-Geschäftsstelle Kontakt aufnehmen und sich nach den (wenigen) vorhandenen Angeboten erkundigen. Ich bin auch gerne dazu bereit, meine Erfahrungen mit einzubringen, wenn es

darum geht, in einem Ort eine neue Angehörigengruppe ins Leben zu rufen. Selbstverständlich bietet auch hier die DLH-Geschäftsstelle ihre Unterstützung an.

Ihre Brigitte Reimann

MELDUNGEN

Ankündigung: 16. bundesweiter DLH-Patienten-Kongress am 8./9. Juni 2013 in Chemnitz

Der 16. DLH-Patienten-Kongress wird am 8./9. Juni 2013 in Chemnitz stattfinden. Als Tagungsstätte wurde das pentahotel ausgewählt. Das detaillierte Programm wird zurzeit zusammengestellt. Wie in den vergangenen Jahren werden auch in 2013 die einzelnen Leukämie- und Lymphom-Erkrankungen in separaten, zweistündigen „Workshops“ ausführlich behandelt. Aktuelle Therapiefortschritte werden hier vorgestellt.

Im Einzelnen sind folgende Workshops geplant:

- Akute Leukämien
- Chronische Lymphatische Leukämie
- Chronische Myeloische Leukämie
- Plasmozytom / Multiples Myelom
- Leichtketten-Amyloidose
- Hodgkin Lymphom
- Follikuläres Lymphom
- Mantelzell-Lymphom
- Diffus großzelliges B-Zell-Lymphom
- T-Zell-Lymphome
- Hirn-Lymphom
- Marginalzonen-Lymphome
- Morbus Waldenström
- Myelodysplastische Syndrome
- Schwere Aplastische Anämie
- Essentielle Thrombozythämie, Polycythaemia Vera, Primäre Myelofibrose
- Mastozytose
- Immunthrombozytopenie/Morbus Werlhof
- Sonderprogramm für allogene Stammzelltransplantierte

Weitere Vortragsblöcke werden sich folgenden Themenbereichen widmen:

- Stammzelltransplantation – neue Entwicklungen
- Studien – allgemeiner Überblick
- Komplementäre Behandlungsmethoden
- Langzeitfolgen
- Polyneuropathie
- Fahrtkostenerstattung
- Fatigue und Sport
- Vorsorgevollmacht, Patientenverfügung, Testament

Kongressbegleitend wird eine Vielfalt an Informationen angeboten, und auch für den so wichtigen Erfahrungsaustausch ist genügend Zeit eingeplant: Neben der



Der 16. DLH-Patienten-Kongress wird am 8./9. Juni 2013 in Chemnitz stattfinden (hier im Bild das Chemnitzer Opernhaus).

„Kontaktbörse“ und einer Gesprächsrunde für Angehörige im Anschluss an die Workshops am Samstagnachmittag ist eine Abendveranstaltung mit gemütlichem Beisammensein und Rahmenprogramm vorgesehen. Interessenten, die das fertiggestellte Programm zugeschickt haben möchten, wenden sich bitte an die DLH-Geschäftsstelle. Nähere Informationen siehe auch: www.dlh-kongress.de

Schwerbehindertenausweis:

Änderung bei akuten Leukämien

Am 17. Oktober 2012 ist die 5. Verordnung zur Änderung der Versorgungsmedizin-Verordnung in Kraft getreten. Die neue Einstufung der GdS-Werte, die bei der Ausstellung eines Schwerbehindertenausweises eine Rolle spielen (GdS = Grad der Schädigungsfolgen), berücksichtigt die stark eingeschränkten Teilhabemöglichkeiten von Patienten mit akuten Leukämien am Leben in der Gemeinschaft künftig besser. Nummer 16.6 des Teils B der Anlage zu § 2 der Versorgungsmedizin-Verordnung vom 10. Dezember 2008 lautet jetzt wie folgt:

16.6 Akute Leukämien

Im ersten Jahr nach Diagnosestellung (Erstdiagnose oder Rezidiv; insbesondere während der Induktionstherapie, Konsolidierungstherapie, Erhaltungstherapie) beträgt der GdS 100

Nach dem ersten Jahr

- bei unvollständiger klinischer Remission: Der GdS beträgt weiterhin 100.
- bei kompletter klinischer Remission unabhängig von der durchgeführten Therapie: Der GdS beträgt 80 für die Dauer von drei Jahren (Heilungsbewährung).

Danach ist der GdS nach den verbliebenen Auswirkungen (insbesondere chronische Müdigkeit, Sterilität, Neuropathien, Beeinträchtigung der Entwicklung und kognitiver Funktionen) zu bewerten.

Erläuterung der Fachbegriffe:

Rezidiv: Rückfall

Induktionstherapie, Konsolidierungstherapie, Erhaltungstherapie: bestimmte Phasen in der Therapie der akuten Leukämien

Remission: Ansprechen auf die Therapie

Neuropathie: Nervenschäden, z.B. Kribbeln, Brennen, Schmerzen, Taubheitsgefühle in den Füßen und Fingerspitzen

Kognitive Funktionen: Funktionen, die mit Wahrnehmung, Lernen, Denken und Erinnern zu tun haben

Alte Fassung zum Vergleich:

Akute Leukämien

- bis zum Ende der Intensiv-Therapie 100
- danach für die Dauer von drei Jahren (Heilungsbewährung) 60

[Anmerkung: Die allogene Stammzelltransplantation wird separat behandelt].

Siehe auch Artikel: Hintergrundinformationen zum Thema Schwerbehindertenausweis, DLH-INFO 47, S.15/16.

Bortezomib subkutan

Der Proteasom-Hemmer Bortezomib (Velcade®) hat im Sep. 2012 von der europäischen Zulassungsbehörde die Zulassung für die subkutane Anwendung beim multiplen Myelom – im Rahmen der bereits bestehenden Zulassung – erhalten [subkutan = unter die Haut]. Ergebnisse einer Studie hatten gezeigt, dass die subkutane Gabe besser verträglich und dabei genauso wirksam ist

wie die intravenöse Gabe von Bortezomib. Durch die subkutane Anwendung traten vor allen Dingen weniger Nervenschädigungen auf: Die Rate der sog. „peripheren Neuropathien“ sank von 53% bei intravenöser auf 38% bei subkutaner Gabe. Der Anteil der Therapieabbrüche aufgrund schwerer Nebenwirkungen sank von 27% auf 22%, der Anteil der Patienten, bei denen aufgrund von Nebenwirkungen die Dosis reduziert werden musste, von 43% auf 31%.

Aktualisierte Leitlinien zu Leukämie- und Lymphomkrankungen

Die Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie e.V. (DGHO) hat im Jahr 2012 bisher folgende Leitlinien aus dem Bereich der Leukämie- und Lymphomkrankungen aktualisiert bzw. neu erstellt:

- Chronische Lymphatische Leukämie (Januar 2012)
- Akute Lymphatische Leukämie (Februar 2012)
- Akute Promyelozytäre Leukämie (Februar 2012)
- Monoklonale B-Zell-Lymphozytose (Februar 2012)
- Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (März 2012)
- Mantelzell-Lymphom (März 2012)
- Folikuläres Lymphom (Mai 2012)

- Aplastische Anämie (Mai 2012)
- Hodgkin Lymphom (Juli 2012)
- Diffus großzelliges B-Zell-Lymphom (Sept. 2012)
- Haarzell-Leukämie (Sept. 2012)
- Chronische Myeloische Leukämie (Okt. 2012)
- Extranodales Marginalzonen-Lymphom (Okt. 2012)

Die Leitlinien stehen online auf www.dgho-onkopedia.de zur Verfügung. Einige Leitlinien gibt es in speziell für Patienten aufbereiteter Version (diese hinken allerdings in ihrer Aktualität etwas hinterher).

VERANSTALTUNGEN, TAGUNGEN UND KONGRESSE

Terminkalender

Seminare in der Dr. Mildred Scheel Akademie Köln

7. – 9. Januar

Gelassenheit im Alltag – Entspannung- und Qigong-Seminar (130 Euro)

25. – 27. Februar

Mir sagt ja doch (k)einer was! Auch mit Kindern über Krebs sprechen (170 Euro)

20. – 22. März

Balance finden – im Dialog von Körper und Geist. Body Mind Centering® – Ein körperorientiertes Achtsamkeitstraining (140 Euro)

17. – 19. April

Lebensfreude wecken, Kraftquellen entdecken. Kreistänze und ihre Bedeutung vom Neubeginn (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, Pflegenden und andere Berufstätige im Umfeld von Krebserkrankten. Das Programm 2013 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.

23. Februar**Patienten-Kongress des Patientenbeirats der Deutschen Krebs-hilfe in Wuppertal**

Ausrichter sind die Deutsche Krebs-hilfe und die Krebs-Selbsthilfeorganisationen, die von der Deutschen Krebs-hilfe gefördert werden. Nähere Informationen gibt es unter der kostenlosen Hotline: 0800-777 6669, per E-Mail info@onkologisches-forum.de oder auf der Internetseite www.patientenkongress.net.

26. – 28. April**Junge-Leute-Seminar der Deutschen Leukämie-Forschungshilfe (DLFH) im „Waldpiraten-Camp“ in Heidelberg**

Seminar für junge, erwachsene Krebspatienten (mit oder nach einer Krebserkrankung), ihre Partner/Freunde und Geschwister. Mindestalter: 18 Jahre. Organisation, Information und Anmeldung: DLFH-Dachverband, Elke Frackenpohl, Tel.: 0228-68846-14, frackenpohl@kinderkrebsstiftung.de.

27. April**Patienten-Kongress des Patientenbeirats der Deutschen Krebs-hilfe in Potsdam**

Ausrichter sind die Deutsche Krebs-hilfe und die Krebs-Selbsthilfeorganisationen, die von der Deutschen

Krebs-hilfe gefördert werden. Nähere Informationen gibt es unter der kostenlosen Hotline: 0800-777 6669, per E-Mail info@onkologisches-forum.de oder auf der Internetseite www.patientenkongress.net.

Reha-Angebot für allogene Stammzelltransplantierte mit Langzeitfolgen in Freiburg

Erste Gruppe: **Anreise 14./15. Mai, Abreise: 11./12. Juni**

Zweite Gruppe: **Anreise 11./12. Juni, Abreise: 9./10. Juli**

Auch für 2013 plant die Klinik für Tumorbio-logie in Freiburg wieder ein Reha-Angebot für Patienten, deren Stammzelltransplantation von einem Familien- oder Fremdspender länger als 1 Jahr zurückliegt und die unter den Langzeitfolgen der Transplantation leiden. Vorgesehen ist die Durchführung eines strukturierten vierwöchigen Programms für zwei Gruppen von jeweils ca. 10 Betroffenen. Die Teilnehmer sollten dazu in der Lage sein, sich selbst zu versorgen. Die Probleme im Langzeitverlauf unterscheiden sich deutlich von denen der Frühphase. Dies betrifft u. a. die Integration in Familie, Freundeskreis und Beruf. Andere Problembereiche sind eine vermehrte körperliche und psychische Erschöpfbarkeit oder auch Gelenk- und Muskelbeschwerden, Einschränkungen im Bereich

der Sexualität sowie Trockenheit der Augen mit und ohne GvHD. Das Angebot sieht unter anderem vor: Information und Schulung, Sozialberatung, Physiotherapie, Neuropsychologie, Psychoonkologie. Neben dem individuellen Therapieprogramm findet täglich eine gemeinsame Gruppensitzung statt, die sich thematisch mit den Langzeitfolgen nach Stammzelltransplantation auseinandersetzt. Am jeweils letzten Wochenende der Reha (31.05.-02.06.2013 bzw. 05.07.-07.07.2013) wird ein sog. Familienwochenende angeboten, denn auch die Partner, Kinder und andere Angehörige leiden unter seelischen und körperlichen Belastungen bzw. fühlen sich in manchen Situationen überfordert. Im Rahmen des Familienwochenendes wird die Möglichkeit für gemeinsame Gespräche und zum Erfahrungsaustausch angeboten. Wer inhaltliche Fragen zu diesem Reha-Angebot hat, kann sich wenden an: Dr. Andreas Mumm, Tel.: 0761-206-2218, mumm@tumorbio.uni-freiburg.de. Formal handelt es sich um ein Heilverfahren, das frühzeitig beantragt werden muss. Damit Anträge auf Anhebung den richtigen Weg nehmen, wird darum gebeten, mit der Klinik Kontakt aufzunehmen. Auskunft erteilen: Herr Michelatsch oder Frau Stratmann, Tel.: 0761-206-2281/2282.

DLH-STIFTUNG**Neues aus der DLH-Stiftung**

- ein Beitrag von Michael Söntgen, DLH-Geschäftsführer und Vorstandsvorsitzender der DLH-Stiftung

Vom 20. – 22. Oktober 2012 hat die DLH-Stiftung erstmals mit einem eigenen Stand an der Jahrestagung der Deutschen, Österreichischen und Schweizerischen Gesellschaften für Hämatologie und Onkologie in Stuttgart teilgenommen. Die DLH-Stiftung hatte hier die Möglichkeit, sich einem breiten Fachpublikum vorzustellen.

Kürzlich konnten wir im Rahmen unserer „Einzelfallhilfe“ erneut zwei aufgrund ihrer Leukämie- bzw. Lymphom-erkrankung in wirtschaftliche Not geratenen Menschen mit einem finanziellen Zuschuss unter die Arme greifen (weitere Infos zu unserer Einzelfallhilfe siehe: www.dlh-stiftung.de/projekte.html).

Cycling against Cancer

Manfred Grimme, der vor einigen Jahren an Morbus Waldenström erkrankte, geht auf Tour! Auf einer rund 6.000 km langen Strecke wird er mit dem Fahrrad von Januar bis April 2013 die USA durchqueren. Die Tour beginnt in Orlando (Florida) und endet in San Francisco (Kalifornien). Mit der Aktion möchte er anderen Leukämie- und Lymphom-Patienten Mut machen und gleichzeitig für die DLH-Stiftung werben. Anfang Juni besuchte Herr Grimme den DLH-Patienten-Kongress in Hamburg: „Dort hatte ich erstmals Kontakt zu anderen Waldenström-Patienten. Dabei spürte ich deutlich deren Ängste. Es waren die gleichen Ängste, die auch mich jahrelang heimgesucht hatten. Gleichzeitig waren es diese Eindrücke während des Kongresses, die mich dazu bewogen haben, die Aktion ‚Cycling against Cancer‘ zugunsten der DLH-Stiftung zu starten“.



Manfred Grimme, der vor einigen Jahren an Morbus Waldenström erkrankte, plant auf einer rund 6.000 km langen Strecke mit dem Fahrrad die USA zu durchqueren.

Auch Sie können die Aktion unterstützen, in dem Sie z.B. einen selbst gewählten Betrag je gefahrenem Kilometer unserer Stiftung zu Gute kommen lassen. Vielleicht bietet sich die Aktion auch für eine Betriebsspende, z.B. im Rahmen einer Betriebsfeier, an. Wir wünschen Herrn

Grimme alles Gute für seine tolle Aktion! (Weitere Infos hierzu siehe: www.dlh-stiftung.de/cycling.html)

Wer das hektische Getümmel in überfüllten Innenstädten scheut, kann heutzutage (fast) alles bequem im Internet bestellen – und dabei auch noch Gutes tun: Bei jedem Einkauf über unser Partner-Hilfsportal PlanetHelp werden bis zu 15 % des Einkaufs- bzw. Buchungswertes an die DLH-Stiftung weitergeleitet (weitere Infos hierzu siehe: www.dlh-stiftung.de/45.html)

Das Bundesministerium der Justiz gibt die Broschüre „Erben und Vererben – Informationen und Erklärungen zum Erbrecht“ heraus. Diese Broschüre kann auch über die DLH-Stiftung angefordert werden. Ein kurzer Anruf oder eine E-Mail genügen.



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

MITGLIEDER/SELBSTHILFEINITIATIVEN

Nachruf



Mit großer Trauer müssen wir mitteilen, dass Elke Schutkowski am 28. Oktober 2012 im Alter von 71 Jahren verstorben ist. Sie hat die Selbsthilfegruppe Plasmozytom/Multiples Myelom Berlin/Brandenburg seit 2004 mit großem Engagement geleitet. In dieser Funktion war sie auch in die Aktivitäten der Arbeitsgemeinschaft Plasmozytom/Multiples

Myelom (APMM) eingebunden. Elke war stets voller Optimismus und Lebensfreude, und sie hat immer wieder Hoffnung aus neuen Therapieansätzen geschöpft. Doch in den letzten Wochen wollte und konnte ihr Körper die Strapazen der Krankheit und deren Behandlungen nicht mehr akzeptieren. Wir sind dankbar für die Zeit der freundschaftlichen Zusammenarbeit und werden Elke nicht vergessen. Den Angehörigen wünschen wir Trost und Kraft in dieser schweren Zeit. Die Selbsthilfegruppe werden wir in Elkes Sinne weiterführen.

Matthias Minhöfer (für die Selbsthilfegruppe), Brigitte Reimann (für die APMM)

Neu: Selbsthilfegruppe für Patienten mit Amyloidose

Unsere Namen sind Tanja Weber, Martina Nowack und Oliver Diedrich. Wir sind alle an verschiedenen Typen der Amyloidose erkrankt. Obwohl es eine sehr seltene Krankheit ist, hat sich im Laufe der letzten Jahre viel in der Diagnostik und Therapie getan – nicht zuletzt durch den Einsatz der Experten in den Zentren. Wir Kranke müssen meistens alleine, ohne Austausch mit anderen, diese Krankheit mit allen Höhen und Tiefen bewältigen. Es war uns daher sehr wichtig, eine Amyloidose-Selbsthilfegruppe zu gründen. Hier wollen wir Erfahrungen austauschen und uns gegenseitig informieren. Regelmäßige Treffen finden jeden 2. Mittwoch im Monat um 17 Uhr im UCCH Hubertus Wald Tumorzentrum, UKE Hamburg, Gebäude O24, Raum 19, statt. Treffen in der medizinischen Klinik Heidelberg werden auf der Homepage unter www.amyloidose-selbsthilfe.de rechtzeitig veröffentlicht. Wir sind noch auf der Suche nach weiteren Patienten; über eine Kontaktaufnahme, Hilfe und Unterstützung würden wir uns sehr freuen!

Kontakt:

Selbsthilfegruppe Norddeutschland:
Tel. 04105-8693299 (Martina Nowack)
Selbsthilfegruppe Süddeutschland,
Ansprechpartnerin für erbliche (hereditäre) Amyloidosen:
Tel. 06150-545405 (Tanja Weber)
E-Mail Nord/Süd:
amyloidose@t-online.de (Oliver Diedrich)

7. Mitgliederversammlung: mpd-netzwerk benennt sich um und stellt Weichen für die Zukunft

- ein Beitrag von Brunhilde Kersten, stellvertretende Vorsitzende des mpd-netzwerk e. V., info@mpd-netzwerk.de, www.mpd-netzwerk.de

Mitgliederversammlungen gelten gemeinhin nicht als Publikumsmagnet. Beim mpd-netzwerk e. V., einem Internet-Selbsthilfeforum für Patienten mit chronischen myeloproliferativen Erkrankungen (**MPD, Myeloproliferative Disorders**), ist das meist anders. So auch zuletzt am 27. April 2012 anlässlich der 7. Mitglieder-Jahreshauptversammlung (MJHV) im Augustinerkloster zu Erfurt. Die Gründe für den regen Zuspruch sind schnell benannt: Zum einen das lebendige und respektvolle Miteinander, das seit jeher prägend ist für die im Jahr 2002 ins Leben gerufene Selbsthilfegruppe, zum anderen das Bundesweite Jahrestreffen, das unmittelbar im Anschluss an die MJHV begann und am Sonntag, dem 29. April, bei einem gemütlichen Frühstück ausklang. Als Plattform für den Informations- und Erfahrungsaustausch rund um die myeloproliferativen Erkrankungen Essentielle Thrombozythämie (ET), Polycythaemia Vera (PV) und Primäre Myelofibrose (PMF) ist das Bundesweite Jahrestreffen mittlerweile eine Institution und fester Termin im Kalender vieler Mitglieder. Die Veranstaltung ergänzt den virtuellen Austausch im Internet und hat im Laufe der Zeit viele persönliche Beziehungen und Freundschaften entstehen lassen, die das Leben mit ET, PV oder PMF erleichtern. Kein Wunder also, dass auch diesmal Teilnehmer aus allen Winkeln Deutschlands sowie aus der Schweiz, Italien, Norwegen und Belgien angereist waren.

Meilensteine 2011

Dass das mpd-netzwerk keine gewöhnliche Selbsthilfegruppe ist, zeigen auch die zahlreichen Aktivitäten des Vereins. So ist es der Selbsthilfeorganisation im Jahr 2011 unter anderem gelungen, gemeinsam mit der DLH und Prof. Dr. Martin Gießhammer, Hämatologe und MPD-Experte aus Minden, erfolgreich Einfluss auf die 4. Änderungsverordnung der Versorgungsmedizinverordnung zu nehmen und die Anerkennung von MPD-Erkrankten als schwerbehinderte Menschen zu verbessern. Überdies wurde Dieter Wenzel, Ehrenmitglied des mpd-netzwerks, Anfang 2012 auf Vorschlag der DLH in den Gemeinsamen Bundesausschuss (G-BA) berufen – als Patientenvertreter zum Thema Ruxolitinib. Weitere Meilensteine waren der Relaunch der Vereinswebseite www.mpd-netzwerk.de, die Vorbereitungen für die Gründung eines Wissenschaftlichen Beirats im Jahr 2012, die Einrichtung einer virtuellen Geschäftsstelle im Internet sowie die Organisationsberatung, die der Vorstand und Mitarbeiter des Vereins seit 2010 im Rahmen des Projekts „Lernort Selbsthilfe“ in Anspruch nehmen.

Vorstandswahl und Umbenennung in „mpn-netzwerk e. V.“

Während der Jahreshauptversammlung wählten die Mitglieder turnusgemäß einen neuen Vorstand. Den Vorsitz hat Horst Tremel übernommen, seine Stellvertreterin ist Brunhilde Kersten. Kassenwart Jürgen Bieker sowie Rainer Kuhlmann und Aiko Tanaka-Ingold als Beisitzer komplettieren den Vorstand. Im weiteren Verlauf stimmten die Mitglieder außerdem der Umbenennung ihrer Selbsthilfeorganisation von „mpd-netzwerk e. V.“ in „mpn-netzwerk e. V.“ zu. Hintergrund ist, dass die Weltgesundheitsorganisation die chronischen myeloproliferativen Erkrankungen im Jahr 2008 neu klassifiziert und in chronische **Myeloproliferative Neoplasien (MPN)** umbenannt hat.

Expertenvortrag über allogene Stammzelltransplantation

Viel beachteter Höhepunkt des Bundesweiten Jahrestreffens war der Vortrag von Prof. Nicolaus Kröger vom Universitätsklinikum Eppendorf (UKE) in Hamburg. Er gilt weltweit als einer der wenigen Experten für die Transplantation von Patienten mit Myeloproliferativen Neoplasien. Thema seines auch für medizinische Lai-



Prof. Nicolaus Kröger (Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf) während seines Vortrags im Rahmen der 7. Mitglieder-Jahreshauptversammlung des mpd-netzwerk e. V. in Erfurt

en verständlichen Vortrags war die Rolle der allogenen Stammzelltransplantation (SZT) bei der Behandlung der MPN. Kröger spannte einen weiten thematischen Bogen, der von den krankheitsspezifischen Besonderheiten bei ET, PV und PMF über die jeweiligen Therapieziele bis hin zu den gegenwärtig verfügbaren Behandlungsmethoden reichte. Am Beispiel der Primären Myelofibrose erläuterte er, wie die Indikation für eine allogene Stammzelltransplantation (SZT) gestellt wird und wie der weitreichende medizinische Eingriff in der Praxis abläuft. Die SZT stellt zum jetzigen Zeitpunkt noch immer die einzige Möglichkeit dar, die Krankheit eventuell zu heilen. Des Weiteren gewährte Kröger Einblicke in Wirkungsweise und Chancen, aber auch Grenzen des neuen Tyrosinkinase-Inhibitors Ruxolitinib (INC424). Unter dem Han-

delsnamen Jakavi® ist der Wirkstoff seit August 2012 nun auch in Deutschland zugelassen [siehe hierzu auch Artikel „Essentielle Thrombozythämie, Polycythaemia Vera, Primäre Myelofibrose, S. 13].

Ideenschmiede „World Café“

Mit dem Ziel, gemeinsam Ideen und Lösungsansätze zur Weiterentwicklung des mpd-netzwerks zu erarbeiten, fand am Samstagvormittag ein Workshop nach der „World-Café“-Methode statt. Dabei bearbeiteten elf wechselnd zusammengesetzte Gruppen unterschiedli-

che Fragestellungen – zum Beispiel, welche Voraussetzungen erfüllt sein müssen, damit Mitglieder ihre vielfältigen Kompetenzen einbringen und so den Vorstand entlasten können, unter welchen Bedingungen auch finanzschwache Mitglieder die Veranstaltungen des Netzwerks besuchen können und wie man auch jene MPN-Erkrankte gezielt ansprechen kann, die keinen Internetanschluss oder Schwierigkeiten haben, einen Computer zu bedienen. Geplant ist, die Ideensammlung auszuwerten und – sofern sinnvoll und machbar – nach und nach in die Praxis umzusetzen.



Die Selbsthilfegruppe Leukämie, Lymphom & Multiples Myelom Bremen hat anlässlich ihres 15jährigen Bestehens eine gemeinsame Fahrt auf die Insel Langeoog unternommen.

15 Jahre SHG Leukämie, Lymphom & Multiples Myelom Bremen - Freizeit auf der Insel Langeoog

- ein Beitrag von Wiltrud Hinrichs, Leiterin der Selbsthilfegruppe Leukämie, Lymphom & Multiples Myelom Bremen, Tel.: 0421-8729626, wiltrud.hinrichs@nord-com.net

Seit Januar 1997 trifft sich unsere Selbsthilfegruppe einmal monatlich. Wir fanden, dass das ein Grund für eine ganz besondere Aktion war. Und so machten wir uns am 2. Mai 2012 mit einem Bus auf nach Bensen. Wir waren von Anfang an eine lustige Truppe von 21 Leuten, die sich alle auf das „Inselfeeling“ freuten. Von Bensen ging es bei herrlichem Sonnenschein mit dem Fährschiff nach Langeoog, dann mit der Inselbahn weiter zum Bahnhof, wo uns schon die Kutsche erwartete, die alle, die nicht laufen wollten, zu unserer Unterkunft ins Haus Meedland fuhr. Uns hat sofort die Entschleunigung ergriffen: Es gibt keinen Autoverkehr auf der Insel, und es geht alles irgendwie gemütlicher zu. Als wir im Freizeitheim der Ev. Bremer Kirche ankamen, wartete nicht nur unser Gepäck auf uns, sondern wir wurden auch mit leckerem Kuchen und Kaffee begrüßt. Die Zimmer waren frisch renoviert und verfügten alle über geräumige Badezimmer mit seniorengerechten Duschanlagen.

Es gab viele Möglichkeiten, die Insel zu erkunden – einzeln oder in kleinen Gruppen, je nach Lust und Laune. Aber es wurden auch verschiedene Aktivitäten angeboten, die wir als Gruppe gemeinsam erleben

konnten. So konnte u.a. mit der Langeoog-Kurkarte das tolle Meerwasser-Wellenbad kostenlos besucht werden. Fast alle haben an der Inselrundfahrt mit der Kutsche und einem urigen Kutscher teilgenommen. Morgens wurde eine kurze Andacht angeboten, der sich so einige gerne anschlossen. Für die Kreativen gab es zwei Workshops in den Dünen, wo wir uns unter fachlicher Anleitung intensiv mit Kohlekreide und Papier, Dünen und Strand auseinandersetzen konnten. Da viele von uns zu der Sportgruppe „bewegt-gestärkt“ vom Klinikum Bremen Mitte gehören und wegen unseres Fehlens die Sportstunde in Bremen ausfiel, machten wir am und im Wasser (allerdings nur bis zu den Knöcheln!) unsere Sportübungen, was uns und dem Publikum viel Freude bereitete. Viel zu schnell ging die Zeit vorüber, aber gleichzeitig hatten wir das Gefühl, dass wir schon lange auf der Insel waren.

Am letzten Abend veranstalteten wir eine kleine Vernissage mit unseren Kunstwerken aus den Kreativ-Workshops und rundeten das Ganze mit einem gemeinsamen Eisbecher beim Italiener ab. Wir waren sehr dankbar für die schöne Zeit und auch dafür, dass alle gesund und munter wieder in Bremen ankamen. Aber eins ist sicher – wir wollen nicht wieder 15 Jahre warten, bis wir so eine schöne gemeinsame Fahrt unternehmen.

Eine Reise in die Bundeshauptstadt

Gemeinsame Veranstaltung der Freisinger Selbsthilfegruppe für Lymphome, Leukämien und Plasmozytome und der Berliner Leukämie-Selbsthilfgruppen an der Charité in Berlin

- ein Beitrag von Rainer Göbel, Leiter der Selbsthilfgruppen für Leukämiepatienten Berlin, Tel.: 030-76705463, info@leukaemie-in-berlin.org

Mit großem Elan hatte Günter Schreiner, Leiter der Selbsthilfegruppe Freising für Lymphome, Leukämien und Plasmozytome, wieder eine Reise vorbereitet. Die Fahrt nach Berlin vom 22.-25. Oktober für Krebspatienten und Angehörige aus Freising, Moosburg und München sollte die Reise nach Rom 2010 zwar nicht übertreffen, aber ihr auch in Nichts nachstehen. Nur leider musste sie ohne Günter Schreiner stattfinden – aufgrund eines faulen Apfels in seinem Garten. Wenige Tage vor Reisebeginn rutschte er darauf aus, brach sich dabei einen Oberschenkel und verbrachte nach einer langen, komplizierten Operation die nächste Zeit im Krankenhaus.



Die Freisinger Selbsthilfegruppe für Lymphome, Leukämien und Plasmozytome besuchte Ende Oktober 2012 die Berliner Leukämie-Selbsthilfgruppen.

Trotz langer Fahrzeit im Bus und vieler Baustellen kam die Reisegruppe bei guter Laune zu einem Treffen mit Teilnehmern der Berliner Leukämie-Selbsthilfgruppen am ersten Abend zusammen. Die Gesprächsthemen waren vielfältig: Erkrankungen, ärztliche Versorgung, Selbsthilfgruppenarbeit, allgemeine Gesundheit, aber auch frühere Erlebnisse in Berlin und mit Berlinern aus beiden deutschen Staaten.

Am Vormittag des nächsten Tages stand eine Stadtrundfahrt durch die sehr breit angelegte Innenstadt auf dem Programm. Der lokale, von Rügen stammende Stadtführer konnte zur Erheiterung der Gäste aus Bayern zu fast jeder zweiten Sehenswürdigkeit einen lustigen Namen aufsagen, wie „die Berliner“ diese nennen. Nur kannte ich fast keinen davon. Nach einer Mittagspause am Potsdamer Platz ging es mit dem Bus weiter zum Bundeskanzleramt. Die Einlasskontrolle hat-

te Flughafen-Niveau, nur meinen Schraubenschlüssel durfte ich im Gegensatz zum letzten Flug mitnehmen. Wir gingen durch den Garten in die große Eingangshalle, wandelten auf der überdimensionierten Treppe, bewunderten die nüchterne Architektur, sahen einen Film über Deutschland und die Kanzlerin, bestaunten die Kunstwerke, die Gastgeschenke ausländischer Besucher und die Galerie der Kanzlerbilder, lauschten den pointierten Ausführungen des freien Pressemitarbeiters, bekamen unsere Fragen beantwortet und besichtigten die Kabinetts-, Tagungs- und Bankettsäle. Während ein Teil der Gruppe nach dem Abendessen in den Friedrichstadtpalast ging, um die Revue „Show me“ anzusehen, erkundeten andere die Stadt in Eigenregie oder gingen ins benachbarte Hofbräu Berlin.

Am nächsten Tag stand zunächst der Besuch des Berliner Medizinhistorischen Museums der Charité auf dem Programm, in dem die letzten 300 Jahre der Geschichte der Medizin und der Charité in Form eines „historischen Krankensaals“ dargestellt wurden. In zehn Behandlungsbereichen wurden reale Krankengeschichten aus verschiedenen Zeiten mit den zu der Zeit verwendeten Geräten präsentiert. Außerdem besichtigten wir die Präparatesammlung mit ihren 750 konservierten Organen, die auf Rudolf Virchow zurückgeht, dessen Motto „Kein Tag ohne ein Präparat“ lautete. Hier konnte die Vielfalt des menschlichen Organismus in gesunder und krankhafter Form betrachtet werden.

Gemeinsame Veranstaltung

Der Nachmittag stand dann ganz im Zeichen der gemeinsamen Infoveranstaltung der Selbsthilfgruppen aus Berlin und Freising zum Thema „**Fatigue und Komplementärmedizin**“, die von 12:30-15:30 Uhr in der Charité stattfand. Als erstes berichtete Dr. Hubert Bucher, Geschäftsführer der Berliner Krebsgesellschaft e.V., über die neuesten Erkenntnisse zu „Fatigue bei Krebspatienten“. Das Fazit lautete: Wenn eindeutige Ursachen feststehen, sollte entsprechend behandelt werden, z.B. Transfusionen bei Anämie, Antidepressiva bzw. Psychotherapie bei Depressionen, Hormonsubstitution bei Hormonmangel. Als hilfreiche Therapie gilt derzeit vor allem die sportliche Betätigung in Form von moderatem Ausdauersport und Krafttraining. Medikamentös konnten weder mit Methylphenidat noch Q10 oder Carnitin positive Effekte nachgewiesen werden, während Guarana ermutigende Ergebnisse zeigte. Weitere Substanzen sind in der Erprobung und das Thema wird weltweit weiter stark beforscht.

Im zweiten Vortrag informierte Dr. Miriam Ortiz von der Charité-Ambulanz für Prävention und Integrative Medizin über „Komplementäre Therapiemöglichkeiten bei Krebs“, wobei der Schwerpunkt auf den Einflüssen von Ernährung, Bewegung und Lebensordnung lag. Im

Bereich „Ernährung“ wurden günstigere und weniger günstige Lebensmittel bzw. Ernährungsformen in Bezug auf das Krebsrisiko vorgestellt. Zum Thema „Bewegung“ konnten anhand von Studien die Vorteile in Bezug auf Lebensqualität sowie die Prognose gezeigt werden. Unter dem Punkt „Lebensordnung“ wurden die Methoden der Ordnungstherapie und die positiven Ergebnisse psychosozialer Betreuung vorgestellt.

Danach fuhren wir zu einem Besuch ins Paul-Löbe-Haus und zum Deutschen Bundestag, wo uns während der Plenarsaalbesichtigung der übliche Ablauf einer Bundestagssitzung nahegebracht wurde. Anschließend waren wir zu Gast bei Franz Obermeier, dem Freisinger Bundestagsabgeordneten, der eine gute Stunde über Bundesverkehrspolitik in seinem Wahlkreis und die aktuelle Situation in Europa sprach. Kurz thematisierte er auch das verbesserte Verhältnis zwischen Bayern und Preußen: dass letztere mittlerweile auch vernünftig ar-

beiteten, nachdem die Bayern ihnen klargemacht hätten, wie man das mache und worauf es ankäme. Zum Abschluss ging es auf die Kuppel des Reichstags, von wo aus sich bei Dunkelheit und klarem Himmel ein überwältigender Blick über die hell erleuchtete Innenstadt bot.

Vor dem Heimweg am letzten Tag stand noch eine Bootstour auf der Spree an, um Berlin von einer weiteren Perspektive aus zu betrachten. Man merkte während der ganzen Zeit zwar ständig das Fehlen des ‚Reiseleiters‘ Günter Schreiner, aber die Stimmung unter den 45 Teilnehmern war dennoch sehr gut. Die Reise war eine gelungene Mischung aus Informationen, intensivem Austausch untereinander, touristischen Eindrücken und Krankheitsbewältigung – und sie war natürlich viel zu kurz für eine Stadt wie Berlin.

Gute Besserung, Günter! Und wohin geht die nächste Reise?

SERVICE

Bericht vom 14. DLH-Gruppenleiterseminar-Seminar 2012

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

Am Donnerstagnachmittag, den 20. September, trafen sich 8 Teilnehmer aus den unterschiedlichsten Bundesländern in der Andreas-Hermes-Akademie in Bonn-Röttgen zum Seminar. Diesmal waren wir krankheitsbedingt eine kleinere Gruppe, die aber nichtsdestotrotz die ganze zur Verfügung stehende Zeit gut nutzte und auch brauchte, um alle Anliegen einzubringen und zu bearbeiten. Wieder einmal erwies sich die Mischung aus schon erfahrenen Gruppenleitern und gerade neu eingestiegenen als ein gutes Konzept, denn so konnten aus „erster Hand“ wertvolle Erfahrungen ausgetauscht und gute Tipps für die Selbsthilfearbeit weitergegeben werden.

Nach einer Vorstellungsrunde ging es an die Themensammlung. Dabei sind zwei feste Blöcke integriert, zum einen eine Einheit zum Thema „Finanzen“, zum anderen traditionell eine „Entspannungseinheit“, diesmal mit musikalischem Inhalt. Ansonsten richtete sich der gesamte Seminarablauf nach den Wünschen und Problemen der Teilnehmer.

Wie immer stand die „Organisation eines Gruppentreffens“ als ein großes Thema zur Diskussion. Wieder einmal zeigte sich eine Vielfalt von Möglichkeiten im Ablauf eines Treffens. Je nach Bedürfnis und Möglichkeiten variierten die Zusammenkünfte. Wichtig dabei sind allerdings eine verbindliche Regelmäßigkeit und ein geschützter Raum. Zudem ging es auch um die Kommunikation zwischen Leitung und Teilnehmern bzw. der Teilnehmer untereinander. Auch der Umgang mit ausgeschiedenen Vorstandsmitgliedern, die sich doch nicht mit der „zweiten Reihe“ zufrieden geben (können), wurde besprochen. Betont wurde, dass eine neue Leitung durchaus das Recht habe, die gestellte Aufgabe auf



Die Teilnehmer am DLH-Gruppenleiter-Seminar vom 20.-23. September 2012 in Bonn. Von links nach rechts (hintere Reihe): Gabriele Kalfier (Leukämie- und Lymphom-Selbsthilfegruppe Hitzacker), Angelika Fischer (Plasmozytom/Multiples Myelom Selbsthilfegruppe NRW e.V.) Astrid Schatta (Regionalgruppe Bad Homburg der Leukämiehilfe RHEIN-MAIN e.V.), Dr. Inge Nauels (DLH-Patientenbeistand), Brunhilde Kersten (mpd-netzwerk e.V.), Armin Klempahn (Plasmozytom/Multiples Myelom Selbsthilfegruppe NRW e.V.). Von links nach rechts (vordere Reihe): Monika Faber (Plasmozytom Selbsthilfegruppe Saarland), Manfred Peters (Leukämie- und Lymphom-Selbsthilfegruppe Hitzacker), Jutta Voß (Plasmozytom/Multiples Myelom Selbsthilfegruppe NRW e.V.)

ihre Weise zu lösen und sogar das Recht, auch Fehler machen zu dürfen, wurde eingefordert. Da es offenbar überall ein Problem des Delegierens und der Nachfolge gibt, wurde es als keine gute Strategie angesehen, alles so weiterführen zu müssen, wie es bisher war. Letztendlich muss mit der Gruppe gemeinsam ein einvernehmliches Zusammenarbeiten erreicht werden.

Zusätzlich wurde über die Notwendigkeit von separaten „Angehörigentreffen“ diskutiert [vgl. Artikel S.1].

In vielen Gruppen sind die Angehörigen bei den regulären Treffen mit dabei. Es hat sich aber gezeigt, dass es durchaus sinnvoll sein kann, den Angehörigen mit ihren ganz eigenen Problemen und Belastungen einen eigenen Raum zum Austausch anzubieten. Wie und ob so etwas umgesetzt werden kann, hängt letztendlich an vielen Dingen, wie z.B. zeitlichen Kapazitäten, der Möglichkeit einen separaten Raum zeitgleich nutzen zu können, zusätzlicher personeller Unterstützung etc.

Auch das schmerzliche Thema, wie eine Gruppe mit dem „Tod eines Gruppenmitgliedes“ umgeht, wurde nicht ausgespart. Sehr unterschiedliche Möglichkeiten und Rituale wurden aufgezeigt, von dem Aufstellen einer Kerze, des Freilassens des Platzes, den der Verstorbene immer eingenommen hat, der Verabschiedung am Grab, eines gemeinsamen Kondolenzschreibens bis hin zu nur einer kurzen Information an alle Mitglieder. Einig war man sich, dass jeder Gruppenleiter mit seiner Gruppe sehr individuell nach Bedürfnis und Möglichkeiten handeln darf und sollte. Es macht keinen Sinn, das Thema Tod und Trauer der Gruppe aufzuzwingen.

Die „Öffentlichkeitsarbeit“ nahm ebenfalls großen Raum ein: Wie mache ich die Gruppe bekannt? Vom Flyer, der in Praxen, Krankenhäusern ausgelegt werden sollte, der Bekanntmachung in der Lokal-Zeitung oder auf einer eigenen Internetseite, bis hin zur Präsenz mit einem Info-Stand auf Gesundheits-, Selbsthilfe-, Patiententagen wurden viele Anregungen diskutiert. Eine ganz neue Frage, die bisher nie auf einem unserer Seminare ventiliert wurde, war: Wie kommt man an Betroffene mit Migrationshintergrund? Alle waren der Meinung, dass dies eine Herausforderung darstellt und man sicher einen langen Atem benötigen wird, bis diese Gruppe für Selbsthilfe sensibilisiert ist. Eine andere interessante Frage war, wie man eine umfassende Differenzialdiagnostik bei Rückenbeschwerden, die eben auch das Myelom einschließen muss, bei Orthopäden bekannter machen könnte. Viele Ideen wurden eingebracht, wie z.B. das Schreiben eines Leserbriefes in einer orthopädischen Fachzeitschrift, das Aushängen eines Plakates in der Praxis (die DLH hat vor Jahren schon einmal einen Vorstoß in diese Richtung gemacht), die Präsenz auf einem Fachkongress oder vielleicht andersherum die Sensibilisierung der Betroffenen selbst über Infos z.B. in Krankenkassenzeitschriften.

Zuletzt wurde noch das Thema „Zusammenarbeit mit Onkologen“ angesprochen. Die Erfahrungen mit den Onkologen vor Ort waren ganz unterschiedlich. Es wurde über bereits gute Kooperation, aber auch über das Ignorieren von Selbsthilfegruppen berichtet. Wünschenswert

wäre auf jeden Fall eine gute Zusammenarbeit, wobei das Hinweisen auf die Existenz einer Selbsthilfegruppe vor Ort schon als ein erster guter Schritt gewertet wurde. Für einen Infoabend wäre es schön, wenn sich ein Onkologe zur Verfügung stellen würde. Auch über Kooperationsverträge mit Krankenhäusern wurde diskutiert. In der Gruppe war keiner, dem bisher ein solcher Vertrag angeboten worden wäre. Das könnte aber in Zukunft möglich werden, da Selbsthilfe mittlerweile ein ernstzunehmender Baustein im Gesundheitswesen geworden ist und für eine Zertifizierung eines Krebszentrums auch die Zusammenarbeit mit der Selbsthilfe nachgewiesen werden muss [siehe auch Artikel „Kooperationsverträge mit Kliniken – Wieso, weshalb, warum?“, DLH-INFO 44 S. 1-2].

Michael Söntgen aus der DLH-Geschäftsstelle gab einen Überblick zu „finanziellen Unterstützungsmöglichkeiten“ durch die DLH (siehe auch rotes Handbuch für Mitgliedsinitiativen), die Krankenkassen und andere Förderer wie z.B. José Carreras Stiftung oder DKMS. Wichtig in diesem Zusammenhang war die Aussage, dass im Moment die Förderrichtlinien der Krankenkassen grundlegend überarbeitet werden, die Änderungen aber erst im Jahre 2014 greifen sollen.

Traditionell ist im Seminar auch immer einige Zeit für einen Einblick in diverse Entspannungsmöglichkeiten reserviert. Diesmal sollte es wieder einmal etwas aus dem Bereich Musik sein, und wir haben mutig einen kleinen „Ich kann nicht singen-Chor“ aufs Programm gesetzt. Es sprach für die Gruppe, dass alle tapfer zum Singen antraten. Hans-Jörg Schall hat es dann allerdings mit seiner humorvollen und sachkundigen Art schnell geschafft, dass alle Ängste und Befürchtungen über Bord geworfen wurden. Und bald verwandelte sich die Gruppe in einen „Ich kann sehr wohl singen-Chor“.

Insgesamt waren die Rückmeldungen zum Abschluss am Sonntagvormittag sehr positiv. Alle fühlten sich bereichert und konnten viele Anregungen für sich und die Gruppenarbeit mit nach Hause nehmen. Sowohl der „offizielle“ Teil, aber auch der Erfahrungsaustausch in den Pausen und an den gemeinsam verbrachten Abenden wurde als hilfreich und aufbauend angesehen, zumal in der Gruppe die ganzen Tage über eine äußerst wertschätzende Atmosphäre herrschte. Zum Abschied wurde sogar noch einmal ein neu gelernter Kanon geschmettert.

Das nächste Gruppenleiterseminar findet vom 19. bis 22. September 2013 im Arbeitnehmerzentrum Königswinter (AZK) statt. Über eine rege Teilnahme würden wir uns sehr freuen.



INFO-RUBRIK PLASMOZYTOM/MULTIPLES MYELOM

Heidelberger Myelomtage 2012: Neue Medikamente vermitteln Hoffnung

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

Vom 28. bis 30. September 2012 fanden an der Medizinischen Universitätsklinik in Heidelberg erneut die Myelomtage statt. Ärzte und Wissenschaftler informierten mehr als 200 Patienten, Angehörige und Vertreter von Selbsthilfegruppen aus Deutschland, Österreich und der Schweiz auf dem Patiententag sowie über 100 Ärzte auf der ärztlichen Fortbildung über aktuelle Ergebnisse und Fortschritte in der Diagnostik und Therapie des Multiphen Myeloms. Da die 200 zur Verfügung stehenden Plätze für den Patiententag schnell ausgebucht waren, erhielten Patienten, die nicht teilnehmen konnten, detailliertes Informationsmaterial zugeschiedt.

Bildgebende Diagnostik

Das Multiple Myelom kann heute bereits sehr früh diagnostiziert werden. Dazu tragen bildgebende, laborchemische und molekularbiologische Methoden bei, die in ihrer Aussagekraft und Empfindlichkeit kontinuierlich verbessert werden. Über viele Jahrzehnte umfasste die Diagnostik des Multiphen Myeloms eine einfache Untersuchung des Blutes, eine Knochenmarkpunktion zur Bestimmung des Anteils an bösartigen Plasmazellen und die Feststellung von Knochensubstanzdefekten (Osteolysen) mittels des sog. „Röntgenskelettstatus“. Bei diesem werden Schädel, Brustkorb, Wirbelsäule, Becken sowie die Ober- und Unterarme mittels konventioneller Röntgenstrahlung untersucht (sog. „Pariser Schema“).

Nach wie vor bilden bei ca. der Hälfte der Patienten die Ergebnisse des „Röntgen-Skelettstatus“ die Basis für die Beschreibung der Knochenschädigung. Jedoch ist die Empfindlichkeit des konventionellen Röntgens relativ gering. Eine Schädigung im Sinne von Osteolysen kann erst ab einer geschädigten Knochenmasse von mindestens 30 – 50% sichtbar gemacht werden.

Eine höhere Empfindlichkeit (Sensitivität) bietet die Computertomografie (CT). Die Lokalisation von Osteolysen kann damit präziser ermittelt werden. CTs sind somit zur Beurteilung der Stabilität des betroffenen Knochens besser geeignet. Aufgrund der höheren Strahlenbelastung durch konventionelle CTs wird die Bildgebung des Knochens zunehmend auf sog. Low-dose-Computertomografien - statt Röntgen - umgestellt [low dose (engl.) = niedrige Dosis]. Durch die Einführung der Ganzkörper-low-dose-CTs mit niedriger Strahlendosis und guter bildgebender Qualität können Knochenschädigungen durch das Myelom früher erkannt und entsprechende Maßnahmen eingeleitet werden. Hier kommen insbesondere



Bernd Natusch überreicht Prof. Goldschmidt ein von den Mitgliedern der Malgruppe gemeinsam erstelltes Bild.

Von links nach rechts: Professor Dr. Brian Durie und Susie Novis (International Myeloma Foundation), Brigitte Reimann (Vorsitzende der Multiphen Myelom (Plasmozytom) Selbsthilfegruppe Kurpfalz & Westpfalz sowie der Arbeitsgemeinschaft Plasmozytom/Multiphen Myelom, APMM), Prof. Dr. Hartmut Goldschmidt (Leiter des Sektion Multiphen Myelom), Bernd Natusch (Plasmozytom Selbsthilfegruppe Rhein-Main), Ralf Warnstedt (Plasmozytom Selbsthilfegruppe Dresden), Dr. Christoph Heining (Myelom-Ambulanz NCT Heidelberg)

re Bisphosphonate als der Goldstandard zur Therapie von Osteolysen sowie zur Prävention skelettassoziierter Komplikationen in Betracht. Bisphosphonate reduzieren die Rate der sog. Skeletttereignisse (Knochenbrüche, Notwendigkeit einer Bestrahlung oder Operation des Knochens sowie Hyperkalzämie). Sie binden an die Knochenoberfläche, hemmen die Bildung von knochenabbauenden Zellen [Osteoklasten] aus Vorläuferzellen und lösen bei diesen Zellen den programmierten Zelltod (sog. Apoptose) aus. Als besonders wirksam hat sich Zoledronat erwiesen, welches im Rahmen der MRC-Myeloma-IX-Studie hinsichtlich der Reduktion von Skeletttereignissen und der Lebensverlängerung ein gegenüber Clodronat um 16% verbessertes Gesamtüberleben gezeigt hatte. In klinischen Studien wird der Antikörper Denosumab auf seinen Stellenwert bei der Prävention und Therapie von Knochenschädigungen untersucht. Zudem kann frühzeitig mit einer Myelom-Therapie unter Einschluss innovativer Substanzen begonnen werden.

Zunehmend erlangt bei der Bildgebung die Ausrichtung „hin zum Knochenmark“ an Bedeutung. Insbesondere Methoden wie die Magnetresonanztomografie (MRT), auch Kernspintomografie genannt, haben hier eine Vorreiterrolle. Die Magnetresonanztomografie bietet die Möglichkeit, Knochenmark in der derzeit höchsten verfügbaren Qualität darzustellen. Mittels Ganzkörper-Magnetresonanztomografie kann basierend auf den krankheitsbedingten Veränderungen des Knochenmarks die Menge an bösartigen Zellen und deren Aktivität eingeschätzt werden.

Die Positronenemissionstomografie (PET) stellt darüber hinaus Zucker-Stoffwechselforgänge in Zellen mit hohem Teilungspotential, wie z.B. Tumorzellen, dar und

wird meist in direkter Kombination mit einer Computertomografie angewendet. Die PET ist derzeit nur in Studien oder besonderen Situationen verfügbar.

Die Ergebnisse der Bildgebung werden mit klinischen Kenngrößen der Krankheitsaktivität in Zusammenhang gebracht und auf ihre prognostische Bedeutung hin überprüft.

Molekulare Diagnostik

Im Bereich der molekularen Diagnostik des Multiplen Myeloms spielen Zugewinne, Verluste (Deletionen) oder Umlagerungen (Translokationen) von Chromosomenteilen in den bösartig veränderten Plasmazellen eine große Rolle. Insbesondere das Vorliegen einer Deletion 17p, einer Translokation t(4;14) oder eines Zugewinns der chromosomalen Region 1q21 ist bei Myelompatienten mit einer ungünstigen Prognose verbunden. Kombiniert man die Ergebnisse der molekularen Diagnostik mit dem sog. ISS-Score erlaubt dies die Abgrenzung von Hochrisikogruppen.

ISS-Stadium	Laborparameter
I	Serum-β2-Mikroglobulin < 3,5 mg/l Serumalbumin ≥ 35 g/l
II	Serum-β2-Mikroglobulin < 3,5 mg/l Serumalbumin < 35 g/l oder Serum-β2-Mikroglobulin 3,5 bis 5,5 mg/l
III	Serum-β2-Mikroglobulin ≥ 5,5 mg/l

ISS = International Staging System: Stadieneinteilung in Abhängigkeit von Serum-β2-Mikroglobulin- und Serumalbuminkonzentration

Daraus können sich Konsequenzen für die Therapieplanung ergeben. So profitierten symptomatische Patienten mit einer Translokation t(4;14) sowie einer Deletion 17p in einer Studie insbesondere von einer Therapie mit Bortezomib vor und nach einer autologen Stammzelltransplantation [autolog = Rückgabe *eigener* Stammzellen].

Bereits in naher Zukunft könnten Erkenntnisse aus der bildgebenden und molekularen Diagnostik helfen, Myelom-Patienten risikoangepasst und noch effektiver zu behandeln.

Neue Medikamente

In den letzten Jahren wurden beim Multiplen Myelom Medikamente entwickelt, die weniger Nebenwirkungen haben und einen verbesserten Wirkungsgrad besitzen. Zum einen handelt es sich um Nachfolger der Wirkstoffe Thalidomid, Lenalidomid und Bortezomib. Zum anderen werden aber auch neue Substanzen aus verschiedenen anderen Medikamenten-Gruppen geprüft, die bisher in der Therapie des Multiplen Myeloms noch keine Rolle spielten.

Die zweite Generation der sog. Proteasom-Hemmer - bekannt durch Bortezomib - wird angeführt durch Carfilzomib. Carfilzomib scheint Bortezomib bezüglich

der Wirksamkeit und der Nebenwirkungen überlegen zu sein. Insbesondere zeichnet sich Carfilzomib durch weniger schädigende Wirkungen auf die Nerven aus. Der als Tablette verabreichbare Proteasom-Hemmer Ixazomib (MLN9708) ist ebenfalls vielversprechend.

Bei Pomalidomid handelt es sich um die zweite Generation der immunmodulatorischen Substanzen - bekannt durch Lenalidomid. Pomalidomid ist insbesondere wirksam bei Patienten, die nicht (mehr) auf Bortezomib und Lenalidomid ansprechen.

Eine neue Option in der Myelomtherapie sind monoklonale Antikörper, die bereits bei anderen Krebserkrankungen in der Therapie fest verankert sind. Die Antikörper leiten eine neue Ära in der Therapie des Multiplen Myeloms ein und bilden einen Schwerpunkt der Studienaktivitäten des Heidelberger Myelomzentrums.

Antikörper	Zielstruktur	Anwendungsgebiet (in Studien)
Elotuzumab	CS-1	ältere, neudiagnostizierte und mehrfach vorbehandelte Myelom-Patienten
MOR202	CD38	mehrfach vorbehandelte Myelom-Patienten
Tabalumab	BAFF	mehrfach vorbehandelte Myelom-Patienten

Patienten mit sog. „Smoldering Myeloma“ [to smolder (engl.) = schwelen, glimmen, glühen] haben keine behandlungspflichtigen Symptome, d.h. eine gegen den Tumor gerichtete Therapie ist zunächst nicht erforderlich. Das Smoldering Myeloma birgt jedoch ein hohes Risiko für ein Fortschreiten zu einem symptomatischen Multiplen Myelom. Gegenwärtig wird daran gearbeitet, Patienten mit Hochrisikokonstellationen verbindlich abzugrenzen und frühzeitig zu behandeln. Am Heidelberger Myelomzentrum werden derzeit Antikörper zur Behandlung des Hochrisiko Smoldering Myeloma innerhalb von Studien untersucht. Der Antikörper BHK880 richtet sich gegen das Protein „Dickkopf-1“ (Dkk-1). Siltuximab (CNT0328) richtet sich gegen das Zytokin Interleukin 6 [siehe auch Artikel „Smoldering Myeloma – eine nicht behandlungspflichtige Form des Multiplen Myeloms“, DLH-INFO 48 S. 12/13].

Bedeutung der Tiefe des Ansprechens

Das Gesamtüberleben nach einer Myelomtherapie wird durch eine Vielzahl an Faktoren beeinflusst. Zunehmend festigt sich die Datenlage dahingehend, dass die Tiefe des Ansprechens auf die Behandlung, besonders das Erzielen einer kompletten Remission [Remission: Rückbildung der Krankheitszeichen] in allen Stadien der Therapie, eindeutig mit einer Verlängerung der Zeit ohne Fortschreiten der Erkrankung und des Gesamtüberlebens in Zusammenhang steht. Zunehmend kommen immer empfindlichere Analysetechniken zum Einsatz, um die Tiefe der Remission und eine evtl. noch vorhandene minimale Resterkrankung (MRD) zu bestimmen.

Neue Substanzen haben das Tor zu einer neuen Ära in der Myelomtherapie aufgestoßen. Therapieregime mit den Substanzen Thalidomid, Lenalidomid und Bortezomib sind im Vergleich zu früheren Standardschemen mit sehr hohen Raten an kompletten Remissionen (CR) assoziiert. Inwieweit die CR-Rate der autologen Stammzelltransplantation durch neue Substanzen primär verbessert wird und eine Konsolidierungstherapie [weitere Behandlung zur Festigung des Therapieerfolgs] darauf Einfluss hat, wird zurzeit in Studien geprüft.

Die medizinischen Highlights des Patiententags stehen wieder als Film zur Verfügung. Im Sekretariat der Sektion Multiples Myelom können unter der Telefonnummer 06221-56-5427 kostenfrei DVDs bestellt werden. Die Präsentationen zu den Vorträgen sind im Internet abrufbar unter

www.klinikum.uni-heidelberg.de/Aktuelles.118160.0.html

BEITRÄGE

Essentielle Thrombozythämie, Polycythaemia Vera, Primäre Myelofibrose

Aufbereitung des Vortrags im Workshop „Essentielle Thrombozythämie, Polycythaemia Vera, Primäre Myelofibrose“ auf dem DLH-Patienten-Kongress, 9./10. Juni 2012 in Hamburg. Referent: Dr. Philippe Schafhausen, Hubertus Wald Tumorzentrum, Universitäres Cancer Center Hamburg (UCCH), Klinik und Poliklinik für Onkologie, Hämatologie und KMT mit Sektion Pneumologie, Universitätsklinikum Hamburg Eppendorf, Martinistr. 52, 20246 Hamburg, schafhausen@uke.de

Myeloproliferative Neoplasien (MPN)

Myeloproliferative Neoplasien (MPN) sind Erkrankungen der blutbildenden Zellen im Knochenmark. Sie führen zu einer Vermehrung aller drei Blutzellreihen (Erythrozyten, Leukozyten, Thrombozyten, vgl. Textkasten) sowohl im Knochenmark als auch im Blut.

Im Blut befinden sich verschiedene **Zellarten: rote Blutkörperchen (Erythrozyten), weiße Blutkörperchen (Leukozyten) und Blutplättchen (Thrombozyten)**. Die Erythrozyten enthalten den roten Blutfarbstoff (Hämoglobin, kurz: Hb), der für den Sauerstofftransport wichtig ist. Die weißen Blutkörperchen (Granulozyten, Monozyten, Lymphozyten), sind Bestandteil der Immunabwehr, d.h. sie wehren Erreger wie Viren oder Bakterien ab. Die Thrombozyten sorgen dafür, dass z.B. eine Wunde schnell wieder verschlossen wird (zusammen mit weiteren Bestandteilen des Gerinnungssystems).

Je nachdem, welche Zellen vorrangig vermehrt sind, unterscheidet man verschiedene Erkrankungen: Wenn vor allem die Erythrozyten vermehrt sind, handelt es sich um die Polycythaemia Vera (**PV**). Wenn vor allem die Leukozyten vermehrt sind, handelt es sich meistens um die Chronische Myeloische Leukämie (**CML**). Aber auch eine Primäre Myelofibrose (**PMF**; frühere Bezeichnung: Osteomyelofibrose) kann mit einer Erhöhung der Leukozyten einhergehen. Wenn vor allem die Thrombozyten vermehrt sind, handelt es sich um die Essentielle Thrombozythämie (**ET**) oder um ein frühes Stadium der **PMF**. Zu den myeloproliferativen Neoplasien gehören

außerdem einige seltenere Formen, wie z.B. die Chronische Neutrophilenleukämie.

MYELOPROLIFERATIVE NEOPLASIE NACH WHO 2008

Chronische myeloische Leukämie
Chronische Eosinophilenleukämie
Primäre Myelofibrose
Polycythaemia vera
Essentielle Thrombozythämie
Chronische Neutrophilenleukämie
Systemische Mastozytose
Unklassifizierbare myeloproliferative Neoplasien

Ist bei den Patienten z.B. eine bestimmte Veränderung nachweisbar (BCR-ABL bzw. das sog. Philadelphia-Chromosom), handelt es sich um die Chronische Myeloische Leukämie. Diese unterscheidet sich nicht nur durch diese spezifische Genveränderung von den anderen MPN, sondern vor allem dadurch, dass sie inzwischen sehr effektiv mit Medikamenten, die gezielt an der zugrunde liegenden Genveränderung ansetzen, behandelt werden kann. Diese Entwicklung war vor ungefähr zehn Jahren ein großer Durchbruch. Eine ähnliche Entwicklung erhofft man sich bei den BCR-ABL-negativen MPN. Auch hier wurde inzwischen eine typische Genveränderung beschrieben, die JAK2-Mutation. Diese liegt insbesondere bei Patienten mit PV vor, aber auch bei ca. der Hälfte der Patienten mit ET und PMF. Daneben wurden viele weitere Genveränderungen beschrieben. Es wurden bereits Medikamente entwickelt, die JAK2 hemmen. Der erhoffte Durchbruch ist allerdings bisher ausgeblieben, da JAK2 nicht die alleinige krankheitsbestimmende bzw. -auslösende Mutation ist.

Symptome

Häufig geht die Diagnose einer myeloproliferativen Neoplasie auf einen **Zufallsbefund** zurück, d.h. es wird z.B. aus anderen Gründen ein Blutbild gemacht, bei dem auffällt, dass die roten Blutkörperchen oder die Blutplättchen vermehrt sind. Die Patienten werden dann

zur weiteren Abklärung zum Hämatologen geschickt. Auch eine **Milzvergrößerung** (Splenomegalie) ist ein typischer Befund. Normalerweise kann man die Milz bei Gesunden nicht tasten. Wenn sie jedoch vergrößert ist, ist sie unter dem linken Rippenbogen tastbar. Wenn die Milz sehr groß ist, drückt sie auf den Magen. Das kann mit Völlegefühl und Schmerzen einhergehen.

Eine der Hauptkomplikationen, v.a. bei ET oder PV, sind **Thrombosen** im venösen und im arteriellen System. Eine Thrombose kann sogar das erste Symptom sein, das zur Diagnose führt. (Typischerweise treten Thrombosen bei **allgemein** internistischen oder chirurgischen Patienten in den Beinen auf. Es handelt sich in diesen Fällen meistens um Venenthrombosen.) Bei der **ET** und **PV** können Thrombosen auch an weniger typischen Orten, z.B. in der Pfortader, in den Lebervenen, in den Milzvenen oder anderen Venen der Bauchorgane auftreten. Wenn eine Thrombose in der Leber auftritt, führt dies zu Leberfunktionsstörungen bis hin zum Leberversagen. Wenn der Darm betroffen ist, kann dies mit starken Schmerzen verbunden sein. Bei arteriellen Thromboembolien handelt es sich häufig um Schlaganfälle (Apoplex).

Des Weiteren treten sowohl bei der ET als auch bei der PV **Mikrozirkulationsstörungen** auf, d.h. Durchblutungsstörungen in kleinen Gefäßen, vor allem im Bereich der Finger und Zehen. Dies kann mit schmerzhafter Rötung, Brennen und Schwellung (sog. Erythromelalgie) einhergehen. Eine Mikrozirkulationsstörung im Gehirn kann sich in Form von Seh- oder Sprachstörungen, Schwindel und Migräne bis hin zu kleinen Schlaganfällen (ohne bleibende Folgen) äußern.

Es kann aber auch aufgrund einer Fehlfunktion der Thrombozyten zu **Blutungen** kommen, z.B. in Form von Zahnfleisch- oder Nasenbluten, winzigen Einblutungen an den Beinen (sog. Petechien) oder Blutergüssen. Gravierender sind Hirn-Blutungen oder Blutungen im Magen-Darm-Trakt.

Im fortgeschrittenen Stadium einer PMF sind **Allgemeinsymptome** wie Nachtschweiß, Appetitlosigkeit und Leistungsminderung typisch. Der Hb-Wert und die Thrombozyten sind in diesem Stadium häufig zu niedrig, während die Leukozyten häufig erhöht oder auch erniedrigt sind.

Diagnostik bei Verdacht auf MPN

Besteht der Verdacht auf eine Myeloproliferative Neoplasie wird der Hämatologe zur weiteren Abklärung ein **Blutbild** veranlassen und einen **Blutausstrich** anfertigen. Die **Knochenmarkpunktion** gehört bis auf wenige Ausnahmen zur Diagnostik dazu. Es wird hierbei Knochenmarkblut angesaugt. Dies ist schmerzhaft, weil das Knochenmark selber nicht betäubt werden kann. Aus dem Knochenmarkblut sollte eine **Chromosomen-Analyse** zum Ausschluss eines Philadelphia-Chromosoms durchgeführt werden. Neben dem Knochenmarkblut gewinnt man kleine Markbröckchen, die man auf einem Objektträger ausstreichen und färben kann (Knochenmarkzytologie). Mit dieser Methode kann man die

Zellen im Knochenmark sehr gut unter dem Mikroskop ansehen. Die einzelnen Zellen werden beurteilt und gezählt. Der prozentuale Anteil der Zellen ist eine wichtige Grundlage für die Diagnosestellung.

Bei der PMF kann es allerdings unter Umständen schwierig sein, diese Untersuchungen durchzuführen, weil häufig kein Knochenmarkblut angesaugt werden kann (sog. „trockene“ Punktion).

Bei der **Knochenmarkstanze** wird mit einer speziellen Nadel ein Stückchen aus dem Knochen herausgeboren. Die Struktur des Knochenmarks bleibt dabei erhalten (Knochenmarkhistologie). Mit dieser Untersuchung kann man zwar nicht so gut die einzelnen Zellen zählen, dafür kann man die Struktur des Knochenmarks, die Anordnung der Zellen und den Fibrosegrad besser beurteilen. Für die Diagnose einer BCR-ABL-negativen MPN (also die CML ausgenommen) ist die Knochenmarkhistologie gegenüber der Knochenmarkzytologie die weitaus wichtigere Untersuchung und zwingend zu fordern.

Man bestimmt außerdem weitere **Laborwerte** wie z.B. LDH [Laktatdehydrogenase], Erythropoetin und Ferritin. Die LDH ist Ausdruck eines Zellerfalls. Erythropoetin wird von der Niere gebildet und regt die rote Blutbildung auf natürliche Weise an (s. S.18). Anhand des Ferritin-Werts kann beurteilt werden, wie viel Speichereisen sich im Körper befindet. Des Weiteren wird eine **Mutationsanalyse** veranlasst, um zu prüfen, ob eine JAK2-Mutation vorliegt.

Essentielle Thrombozythämie

DIAGNOSEKRITERIEN BEI ET

Thrombozyten > 450.000/µl
Isolierte Megakaryozyten-Vermehrung mit „reifem“ Erscheinungsbild
Ausschluss CML, PV, PMF, MDS
Nachweis einer JAK2 Punktmutation oder anderer Genveränderungen oder kein Hinweis auf eine reaktive Thrombozytose.

Megakaryozyten = Vorläuferzellen der Thrombozyten im Knochenmark, CML = Chronische Myeloische Leukämie, PV = Polycythaemia vera, PMF = Primäre Myelofibrose, MDS = Myelodysplastisches Syndrom, reaktive Thrombozytose = Thrombozytenerhöhung z.B. als Reaktion auf einen Eisenmangel

Unterscheidung ET – Primäre Myelofibrose

Die Thrombozyten sind bei der ET erhöht, sie können aber auch in der Frühphase der Primären Myelofibrose erhöht sein. Deswegen ist es manchmal schwierig, eine ET von einer PMF eindeutig zu unterscheiden. Ob es sich um eine ET oder eine Frühphase einer PMF handelt, hat erhebliche Konsequenzen für den Patienten. Die ET hat eine sehr günstige Prognose mit einer weitgehend normalen Lebenserwartung. Die PMF hat eine ungünstigere Prognose – mit entsprechenden Konsequenzen für die Therapie (s.u.).

Spezialisierte Pathologen können eine ET von einer Frühphase der PMF anhand bestimmter Kriterien unterscheiden: Wenn die Megakaryozyten, d.h. die Vorstufen

der Thrombozyten, im Knochenmark **einzeln verstreut liegen**, dann handelt es sich vermutlich um eine echte ET. Wenn sie **dicht zusammenliegen**, dann spricht dies eher für eine PMF. Die Megakaryozyten bei der ET haben typischerweise hirschgeweihartig gelappte Zellkerne. Allerdings kann man manchmal die Frage: „**ET oder PMF?**“ tatsächlich nicht ganz eindeutig beantworten. Dann ist es wichtig, den Patienten nicht zu verunsichern, sondern deutlich zu machen, dass sich erst im weiteren Verlauf zeigen wird, in welche Richtung es geht.

Verlauf bei ET

Bei der ET steigen mit der Zeit die Thrombozyten-Werte immer weiter an. Sehr selten (ca. 3 %) kann die ET in eine Myelofibrose (Post-ET-MF) übergehen, wobei in einigen Fällen evtl. doch ursprünglich eine PMF im frühen Stadium vorlag. Eine Akute Myeloische Leukämie (AML) entwickelt sich bei der ET ebenfalls sehr selten (ca. 3%).

Risikoeinteilung bei ET

Bei der ET hängt die Therapieentscheidung von der Einteilung in bestimmte Risikogruppen ab. Es werden ein niedriges, ein intermediäres (mittleres) und ein hohes Risiko unterschieden.

Niedriges Risiko	Patienten im Alter von <60 Jahren: Keine frühere Thrombose Thrombozyten < 1,5 Million/ μ l Keine Mikrozirkulationsstörungen
Intermediäres Risiko	Patienten mit: Herz-Kreislauf-Risikofaktoren oder familiärer Thrombophilie (Bluthochdruck, Diabetes mellitus, erhöhte Cholesterinwerte, Rauchen, bestimmte Marker für ein erhöhtes Thromboserisiko) Thrombozyten < 1,5 Million/ μ l
Hohes Risiko	Patienten entweder im Alter von >60 Jahren ODER mit einem der folgenden Kriterien: Frühere Thrombose oder schwere Blutung oder Thrombozyten > 1,5 Million/ μ l

Therapie bei ET

Liegt ein **niedriges Risiko** vor, besteht die Therapie in der Regel aus „wait & see“, d.h. es wird mit einer Therapie zunächst abgewartet. Der weitere Verlauf wird beobachtet.

Bei **Hochrisiko-Patienten** sollten die Thrombozyten gesenkt werden, denn die Gefahr einer Thrombose ist hier erheblich erhöht. Als Medikament zur Thrombozytensenkung wird bei Hochrisiko-Patienten, **die älter als 60 Jahre sind**, Hydroxyurea empfohlen. Es wird in Tablettenform täglich eingenommen. Anagrelid kann verabreicht werden, wenn Hydroxyurea nicht vertragen wird. Bei **Hochrisiko-Patienten unter 60 Jahren** wird jeweils im Einzelfall entschieden, ob mit Hydroxyurea, Anagrelid oder Interferon alfa behandelt wird. Hydroxyurea wirkt auf die Erbsubstanz. Durch den ständigen Einfluss auf

die Erbsubstanz können weitere Mutationen auftreten. Damit steigt das Risiko, dass sich im weiteren Verlauf eine akute Leukämie entwickelt. Auch wenn die Datenlage dazu nicht eindeutig ist, ist dies der Grund, warum bei Patienten unter 60 Jahren eine Behandlung mit Hydroxyurea nur mit Einschränkungen empfohlen wird. Als Alternativen kommen Interferon alfa oder Anagrelid in Frage, die nicht das Potenzial haben, in die Erbsubstanz einzugreifen (zu Peg-Interferon siehe S. 16).

Patienten mit **mittlerem Risiko**, die bisher noch keine Thrombosen hatten, aber bei denen Herz-Kreislauf-Risikofaktoren vorliegen, werden mit niedrig dosiertem ASS [Acetylsalicylsäure] behandelt. Bei **Niedrig-Risikopatienten** ist dies nicht nötig. Bei **Hochrisiko-Patienten** wird ASS nicht generell empfohlen, weil sie ein erhöhtes Risiko für schwere Blutungen haben.

Hydroxyurea oder Anagrelid?

In einer Studie wurden Hochrisiko-ET-Patienten entweder mit Anagrelid oder Hydroxyurea behandelt, überwiegend in Kombination mit ASS. Auf dieser Studie beruht die Empfehlung, dass Hydroxyurea dem Anagrelid vorzuziehen ist. Hydroxyurea war bezüglich der – relativ häufigen – arteriellen Thrombosen dem Anagrelid überlegen, d.h. es haben weniger Patienten unter Hydroxyurea eine arterielle Thrombose bekommen. Bei den venösen Thrombosen war es umgekehrt, allerdings sind venöse Thrombosen seltener. Anagrelid war aber nicht nur mit einer höheren Rate an arteriellen Thrombosen, sondern auch schweren Blutungen und sekundären Myelofibrosen verbunden. In einer anderen Studie, der Anahydet-Studie, war hingegen Anagrelid dem Hydroxyurea **nicht** unterlegen. ASS wurde in dieser Studie nicht routinemäßig eingenommen. Thrombosen, Blutungen und die Abbruchrate, die häufig auf Unverträglichkeit oder Unwirksamkeit zurückzuführen ist, waren in beiden Therapiearmen gleich. Als Nebenwirkung traten unter Hydroxyurea vor allem eine Anämie, unter Anagrelid Herzrasen oder Bluthochdruck auf.

Schwangerschaft bei ET

Viele Frauen mit ET sind noch im gebärfähigen Alter und haben u.U. Kinderwunsch. Für diese Frauen ist es wichtig zu wissen, dass Schwangerschaften trotz der Erkrankung möglich sind. Die Erfolgsquote liegt, bezogen auf alle Schwangerschaften, bei ca. 60 %. Diese Quote ist nicht viel schlechter als in der Allgemeinbevölkerung. Schon im Vorfeld einer Schwangerschaft sollte nach Möglichkeit geplant werden, wie die Behandlung während der Schwangerschaft weitergeführt werden soll. Günstig wäre es, wenn während der Schwangerschaft überhaupt keine zytoreduktive Therapie durchgeführt werden müsste, denn Hydroxyurea oder Anagrelid sollten während der Zeit der Empfängnis und der weiteren Schwangerschaft nicht eingenommen werden. Interferon alfa kommt als Alternative in Betracht. ASS wird während der Schwangerschaft empfohlen, ggf. – falls bereits Thrombosen aufgetreten sind – zusätzlich Heparin.

Polycythaemia Vera (PV)

DIAGNOSEKRITERIEN BEI PV

Hauptkriterien

Hämoglobin >18,5 g/dl bei Männern, >16,5 g/dl bei Frauen

Nachweis der JAK2V617F-Mutation oder einer anderen funktionell ähnlichen Mutation (z.B. JAK2-Mutation im Exon 12)

Nebenkriterien

Erhöhte Zellwerte mit gesteigerter Bildung von Erythrozyten, Granulozyten und Megakaryozyten

Niedriger Erythropoetin-Spiegel

Nachweis sog. endogener erythroider Kolonien in vitro

Die Diagnose PV kann gestellt werden, wenn beide Hauptkriterien zutreffen. In diesem Falle könnte überlegt werden, auf die Knochenmarkuntersuchung zu verzichten, da beide Hauptkriterien aus dem Blut bestimmt werden. Alternativ muss das erste Hauptkriterium zutreffen sowie zwei Nebenkriterien.

Verlauf bei PV

Bei der Polycythaemia Vera kann die chronische Phase mit erhöhter Erythrozyten-Produktion zwanzig Jahre und länger andauern. Daran schließt sich die progrediente Spätphase an. Das Knochenmark bildet eine Fibrose aus, d.h. das Knochenmark verödet, „vernarbt“. Es kommt zur Blutbildung außerhalb des Knochenmarks, z.B. in der Milz. Die Milz wird dadurch größer. Es kann zu einem Übergang in eine sekundäre Myelofibrose (Post-PV-Myelofibrose) oder eine Akute Myeloische Leukämie (AML) kommen. Die Rate ist mit ca. 10% für die Myelofibrose bzw. 7% für die AML etwas höher als bei der ET.

Bei den meisten Patienten mit PV ist die Milz zunächst nicht vergrößert. Bei **Zeichen einer Myeloproliferation** mit Nachtschweiß, erhöhten Leukozyten (Leukozytose) und Thrombozyten (Thrombozytose), Linksverschiebung (= Vorstufen der weißen Blutkörperchen im Blut) und Milzvergrößerung besteht der Verdacht auf eine Post-PV-Myelofibrose. Mit Hilfe einer Knochenmarkuntersuchung wird dann geprüft, ob es zu einer Faservermehrung gekommen ist.

Therapie bei PV

In einer Studie wurde gezeigt, dass PV-Patienten unter niedrig dosiertem ASS weniger Thrombosen bekommen. Daher sollten alle PV-Patienten ASS einnehmen. Außerdem sollten Aderlässe durchgeführt werden mit dem Ziel, einen Eisenmangel zu erzeugen, um so die rote Blutbildung zu bremsen. Der Hämatokrit [Maß für den Anteil aller zellulären Bestandteile am Volumen des Blutes] sollte unter 45 liegen. Bei Zeichen einer Myeloproliferation (s.o.) sollte zusätzlich Hydroxyurea gegeben werden. Auch wenn die Aderlässe sehr häufig sind – diese können unbequem und kreislaufbelastend sein – kommt eine Hydroxyurea-Therapie in Frage. Hydroxyurea ist relativ gut verträglich. Die Häufigkeit der Aderlässe kann damit reduziert werden.

Die Empfehlung für Hydroxyurea ist grundsätzlich altersunabhängig. Eine Alternative für junge Patienten

(<40 Jahre) ist Interferon alfa, bei älteren Patienten (>75 Jahre) kommen Busulfan oder ³²Phosphor in Betracht.

Das neue Medikament Ruxolitinib (s.S.18) wird bei PV-Patienten geprüft, die Hydroxyurea nicht vertragen oder die nicht genügend auf Hydroxyurea angesprochen haben.

Milzentfernung/Milzbestrahlung

Bei der PV besteht kein zwingender Grund, die Milz zu entfernen, es sei denn, sie ist groß und bereitet Beschwerden, dann handelt es sich meistens um eine Post-PV-Myelofibrose. Der Effekt der Milzentfernung ist häufig nur vorübergehend. Die Milzbestrahlung hilft einigen Patienten, jedoch ebenfalls nur vorübergehend.

Peg-Interferon

Für Patienten mit PV oder ET und hohem Risiko läuft eine Studie, in der Peg-Interferon – eine bestimmte Form des Interferons mit länger andauernder Wirkung – mit Hydroxyurea verglichen wird. Die Daten von Peg-Interferon sind bei ET und PV sehr widersprüchlich.

Primäre Myelofibrose (PMF)

DIAGNOSEKRITERIEN BEI PMF

Hauptkriterien

Atypische Megakaryozytenvermehrung mit oder ohne Fibrose;
falls keine Fibrose: Vermehrung der Granulozyten und oft verminderte Erythrozytenbildung

Ausschluss CML, PV, MDS

Nachweis der JAK2-Punktmutation oder anderer Genveränderungen oder kein Hinweis auf eine reaktive Fibrose

Nebenkriterien

Vorläufer der Leukozyten und Erythrozyten im Blutbild

LDH-Erhöhung

Anämie

Tastbare Milzvergrößerung

Die Diagnose PMF kann gestellt werden, wenn drei Hauptkriterien und mindestens zwei Nebenkriterien erfüllt sind. Megakaryozyten = Vorläuferzellen der Thrombozyten im Knochenmark, CML = Chronische Myeloische Leukämie, PV = Polycythaemia vera, MDS = Myelodysplastisches Syndrom

Verlauf bei PMF

Das Frühstadium der PMF ist durch eine Zellvermehrung gekennzeichnet. Man bezeichnet dieses Stadium als sog. proliferative Phase. Meistens fällt nur auf, dass die Thrombozyten und manchmal die Leukozyten im Blut erhöht sind. Das Frühstadium einer PMF ist nur schwer von der Essentiellen Thrombozythämie zu unterscheiden (s.o.). Im Spätstadium ist die PMF hingegen durch eine Knochenmarkverödung gekennzeichnet. Die weißen Blutkörperchen sind meistens vermehrt (Leukozytose > 10.000 pro µl) oder aber auch bei ausgeprägter Fibrose vermindert (Leukozytopenie < 4.500 pro µl), während die roten Blutkörperchen und der rote Blutfarbstoff vermindert sind – es kommt zu einer Anämie. Auch die Blutplättchen-Werte können sinken, wodurch das Blutungsrisiko steigt. Die

Milz wird größer, weil das Knochenmark vernarbt (fibrosiert) und sich die Blutbildung in die Milz verlagert. Die Myelofibrose kann primär auftreten, sie kann aber auch aus einer ET oder PV hervorgehen. Dann bezeichnet man sie als Post-ET-Myelofibrose oder als Post-PV-Myelofibrose. Nachtschweiß kann ein Warnsymptom für einen Übergang sein.

Prognose-Scores

Bei der PMF wird die Prognose mit Hilfe von sog. „Prognose-Scores“ eingeschätzt [vgl. Tab.]. Früher wurde der IPSS-Score verwendet (**IPSS** = **I**nternational **P**rognostic **S**coring **S**ystem). Beim DIPSS-Plus-Score - D steht für „dynamisch“ - sind weitere Kriterien hinzugekommen. Wichtig ist diese Einschätzung vor allem für die Therapieplanung, d.h. insbesondere für die Frage, ob ein PMF-Patient einer allogenen Stammzelltransplantation zugeführt werden sollte. Bei ungünstiger Prognose gemäß Prognose-Score würde man die relativ hohen Risiken, die mit einer allogenen Stammzelltransplantation (von einem Familien- oder Fremdspender) einhergehen, in Kauf nehmen. Wenn man aber voraussichtlich viele Jahre gut mit der Krankheit leben kann, stehen die Risiken in keinem Verhältnis zum erwarteten Nutzen.

Präfibrotische Myelofibrose

Auf dem großen amerikanischen Hämatologen-Kongress (ASH) 2011 wurden Daten zur präfibrotischen Myelofibrose vorgestellt. Es handelt sich hierbei um Patienten mit PMF, die noch keine Fibrose im Knochenmark, aber auch keine echte ET haben. Häufig handelt es sich um

se ist bei Patienten mit einem präfibrotischen Stadium sehr günstig. Diese Patienten sollte man daher auf keinen Fall zu einem frühen Zeitpunkt allogene Stammzelltransplantieren.

Therapie der PMF

Bei Niedrigrisikopatienten reicht es aus, zunächst mit einer Therapie abzuwarten und den weiteren Verlauf zu beobachten („wait & see“). Auch Hydroxyurea spielt in der Behandlung der PMF eine Rolle. Wenn der Hb-Wert abfällt, benötigen die Patienten ggf. Bluttransfusionen. Erythropoetin kann die Blutbildung anregen. Cortison kann diesbezüglich ebenfalls hilfreich sein. Die Milzentfernung und die Milzbestrahlung bei großer Milz sind gängige, aber immer weniger genutzte Therapieoptionen. Die allogene Stammzelltransplantation kommt für **Hochrisikopatienten** in Frage. Die Altersgrenze liegt derzeit bei ca. 70 Jahren, wobei Patienten mit einem sehr guten Allgemeinzustand auch noch in einem Alter von über 70 Jahren transplantiert werden können. Das Risiko der Erkrankung, das Alter und der Allgemeinzustand des Patienten müssen stets gegeneinander abgewogen werden. Neuere Medikamente sind die sog. Imide und die JAK2-Inhibitoren.

Imide

Zu den Imiden zählen Thalidomid, Lenalidomid und Pomalidomid. Die letzteren beiden haben etwas weniger Nebenwirkungen als Thalidomid. Thalidomid ruft häufig Nervenschädigungen hervor, die mit Missempfindungen und Schmerzen einhergehen. Alle Substanzen konnten

bis zu einem gewissen Grad zeigen, dass sie bei der PMF die Anämie und z.T. auch die Thrombopenie verbessern. Die Imide sind daher Substanzen, die man einsetzen kann, wenn das Hauptproblem ein niedriger Hb-Wert oder niedrige Thrombozytenwerte sind. Allerdings sind sie nicht für die PMF zugelassen. Zugelassen für andere Anwendungsgebiete und somit prinzipiell verfügbar sind Thalidomid und Lenalidomid. Eine Behandlung mit Pomalidomid ist ggf. im Rahmen einer Studie möglich. Leider haben die Substanzen keinen großen Einfluss auf die Milzgröße und auf den Nachtschweiß. Interessant werden könnten sie z.B. in Kombination mit JAK2-Inhibitoren. Dazu sind Studien in Planung.

Risikofaktoren gemäß IPSS		Risikofaktoren gemäß DIPSS-PLUS	
<ul style="list-style-type: none"> • Alter >65 Jahre • Konstitutionelle Symptome • Hämoglobin <10 g/dl • Leukozyten >25 000/µl • Blasten im PB >1% 		<ul style="list-style-type: none"> • Alter >65 Jahre • Konstitutionelle Symptome • Hämoglobin <10 g/dl • Leukozyten >25 000/µl • Blasten im PB >1% • Thrombozyten <100000/µl • Transfusionsbedürftigkeit für EK • Ungünstige Chromosomenveränderungen* 	
Risiko-faktoren	Risikogruppe	Risiko-faktoren	Risikogruppe
0	niedrig	0	niedrig
1	mittel (intermediate-1)	1	mittel (intermediate-1)
2	mittel (intermediate-2)	2-3	mittel (intermediate-2)
≥3	hoch	≥4	hoch

*ungünstige Chromosomenveränderungen: komplex, +8, -7/7q-, i(17q),-5/5q-, 12p-, inv(3), 11q23
 Konstitutionelle Symptome: Nachtschweiß, Leistungsminderung, Hautjucken, große Milz, etc.,
 Blasten = unreife weiße Blutkörperchen, PB = Peripheres Blut, EK = Erythrozyten-Konzentrate

jüngere Frauen mit relativ hohen Thrombozytenwerten, normalem Hb-Wert, kaum erhöhten Leukozytenwerten und normal großer Milz. Der Verlauf unterscheidet sich deutlich von Patienten mit PMF, die eine geringgradige Fibrose haben, und erst recht von denjenigen Patienten, die bereits eine ausgeprägte Fibrose haben. Die Progno-

JAK2-Inhibitoren

Im Jahr 2005 wurde die JAK2-Mutation erstmals beschrieben. Ca. 5 Jahre später wurden die ersten JAK2-Inhibitoren entwickelt. Dies führte zu einer gewissen Euphorie, weil man hoffte, ähnliche Erfolge wie in der Therapie der Chronischen Myeloischen Leukämie (CML)

erzielen zu können (s.o.). Die neuen Substanzen sind zwar vielversprechend, aber leider sind die Erfolge bisher nicht vergleichbar. Die JAK2-Inhibitoren greifen noch nicht gezielt genug an der zugrunde liegenden Genveränderung an.

Funktion von JAK2

Die Erbsubstanz, die DNA, steuert alle Prozesse in einer Zelle. An der Außenseite verfügen die Zellen über Rezeptoren, die Signale empfangen können. An einen solchen Rezeptor kann z.B. ein Hormon wie Erythropoetin, das die Blutbildung anregt, binden. Erythropoetin wird von der Niere gebildet und ins Blut abgegeben. Es gelangt mit dem Blut ins Knochenmark und bindet hier an die Rezeptoren auf der Zelloberfläche der blutbildenden Zellen. Daraufhin wird JAK2 (Janus-Tyrosinkinase 2) aktiviert. Dies bewirkt, dass die Information, rote Blutkörperchen zu bilden, in den Zellkern übermittelt wird. JAK2 übermittelt diese Information normalerweise nur, wenn Erythropoetin an den Rezeptor bindet. Wenn eine Mutation vorliegt, wird die Information, weitere Blutkörperchen zu bilden, auch ohne Botenstoff weitergegeben. Dies erklärt, warum es bei Vorliegen einer JAK2-Mutation zur vermehrten Blutbildung kommt. Dies gilt im Übrigen nicht nur für die roten Blutkörperchen, sondern auch für die Blutplättchen. Wenn JAK2 blockiert wird, werden dementsprechend nicht nur weniger rote Blutkörperchen, sondern auch weniger Blutplättchen gebildet.

Verschiedene Substanzen

Ruxolitinib und die Substanz **CYT387** sind JAK2-Inhibitoren, die nicht nur JAK2, sondern auch JAK1 blockieren. Außerdem blockieren sie nicht nur das krankhaft veränderte JAK2, sondern auch das normale JAK2. Es gibt bereits weitere Substanzen in der Entwicklung, wie z.B. **Pacritinib** und **TG348**, die JAK2 und die Rezeptor-Tyrosinkinase FLT-3 blockieren. Die JAK2-Inhibitoren haben unterschiedliche Profile. **Ruxolitinib** kontrolliert in erster Linie die Symptome und Milzgröße, **CYT387** ebenfalls die Symptome und Milzgröße bei möglicherweise etwas günstigerem Nebenwirkungsprofil, was die Anämie betrifft, **Pacritinib** vor allem die Milzgröße und **TG348** die erhöhten Leukozyten- und Thrombozyten-Werte.

Ruxolitinib

Ruxolitinib ist bisher der einzige bereits zugelassene JAK2-Inhibitor. Die Zulassung erfolgte in der EU im August 2012. Das Medikament ist angezeigt für die Behandlung von krankheitsbedingter Splenomegalie (Milzvergrößerung) oder konstitutionellen Symptomen, wie z.B. Nachtschweiß oder Gewichtsverlust, bei Erwachsenen mit **PMF**, Post-PV-Myelofibrose oder Post-ET-Myelofibrose. Die Substanz wurde bisher bei PMF-Patienten mit höherem Risiko (intermediär 2 und höher) geprüft, nicht bei PMF-Patienten in frühen Stadien. Bei fast allen Patienten bewirkt Ruxolitinib eine **Milzverkleinerung** um ca. 30% und zwar unabhängig vom Myelofibrose-Typ, dem Risiko nach IPSS, dem Alter,

Hb-Wert und der Milzgröße. Sogar bei Patienten, die **keine JAK2-Mutation** haben, wird die Milz kleiner.

Patienten mit Myelofibrose stehen unter einem starken Zytokin-Einfluss (Zytokine sind Botenstoffe, die das Wachstum und die Ausreifung von Zellen regulieren). Dieser Zytokin-Einfluss wird durch Ruxolitinib sehr breit unterbunden. Das Medikament bewirkt auf diese Art und Weise, dass die sog. „konstitutionellen“ Symptome, wie Nachtschweiß, Leistungsminderung, Hautjucken, große Milz etc., unterdrückt werden. Den Patienten geht es erstaunlich schnell deutlich besser. Wenn Ruxolitinib abgesetzt wird, kehren die vorherigen Symptome häufig schnell zurück.

Unter Ruxolitinib sollten regelmäßige Blutbildkontrollen erfolgen, da als Nebenwirkungen eine Anämie und Thrombozytopenie auftreten oder, wenn bereits schon vorbestehend, sich verschlechtern können. Die Ruxolitinib-Dosis wird daher an die Thrombozytenwerte angepasst. Die Anfangsdosis beträgt 2 x 20mg bei Thrombozyten-Werten >200.000/µl. Auf die Leukozyten hat Ruxolitinib wahrscheinlich einen geringeren Einfluss. Falls eine krankheitsbedingte Leukozytose unter Ruxolitinib nicht ausreichend kontrolliert werden kann, sollte in diesem Fall alternativ (ggf. auch in Kombination) eine konventionelle zytoreduktive Therapie mit Hydroxyurea eingesetzt werden.

Die Knochenmark-Fibrose wird unter Ruxolitinib nach bisherigen Erfahrungen kaum beeinflusst, allerdings liegen hierzu keine gesicherten Daten vor.

Ruxolitinib heilt die Erkrankung nicht. Die Frage, ob das Gesamtüberleben möglicherweise verlängert wird, wird aktuell untersucht. Ein Stellenwert des Medikaments könnte darin bestehen, Patienten aus der Hochrisikogruppe durch Symptomkontrolle hinsichtlich der Prognose in die intermediäre Risikogruppe zu überführen, um z.B. vor einer geplanten allogenen Stammzelltransplantation einen besseren Ausgangszustand zu erreichen.

KONTAKTWÜNSCHE

Patientin (48), CML, Diagnose im Jan.12, Therapie mit Imatinib [Glivec®], sucht Gleichbetroffene zum Erfahrungsaustausch im Raum Koblenz/Limburg.

Patientin (58), CLL seit 2003, bisher keine Behandlung, sucht Kontakt zu Betroffenen im Raum Wiesbaden/Mainz.

Patient (29), Smoldering Myeloma, aus Hamburg, Diagnose im April12, bisher noch kein Therapiebedarf, sucht bundesweit Kontakt und Erfahrungsaustausch mit Betroffenen möglichst im jüngeren Alter.

Patientin (75), MDS, aus dem Raum Hamburg, Diagnose im Aug.12, Behandlung mit Azacitidin (Vidaza®), sucht Gesprächspartner u.a. wegen des Umgangs mit der Abwehrschwäche.

Betroffene oder andere Leser, die Betroffene kennen, die zur Kontaktaufnahme bereit sind, melden sich bitte in der DLH-Geschäftsstelle (Tel.: 0228-33 88 9 200, E-Mail info@leukaemie-hilfe.de).

Marginalzonen-Lymphome

Aufbereitung des Vortrags im Workshop „Marginalzonen-Lymphome“ auf dem DLH-Patienten-Kongress, 9./10. Juni 2012 in Hamburg. Referent: Dr. Bernd Flath, Hämatologisch-Onkologische Praxis im Jerusalem-Krankenhaus, Schäferkampsallee 34, 20357 Hamburg, Bernd.Flath@hopa-hamburg.de

Einführung

Beim Marginalzonen-Lymphom werden drei Unterformen unterschieden: das **nodale** Marginalzonen-Lymphom, das **splenische** Marginalzonen-Lymphom und das **extranodale** Marginalzonen-Lymphom. Die Bezeichnung „nodal“ ist abgeleitet von dem lateinischen Wort „Nodus“ = Knoten. D.h. das **nodale** Marginalzonen-Lymphom geht von den Lymphknoten aus. Das **splenische** Marginalzonen-Lymphom ist vor allem - aber nicht nur - in der Milz lokalisiert („Splen“ ist das lateinische Wort für Milz). Die **extranodalen** Marginalzonen-Lymphome sind Lymphome, die nicht in den Lymphknoten entstehen, sondern in Organen, in denen ursprünglich kein lymphatisches Gewebe zu finden ist. Relativ häufig ist der Magen betroffen, aber auch in der Schilddrüse, in den Speicheldrüsen, in den Tränendrüsen, im Darm und weiteren Organen können diese Lymphome lokalisiert sein.

Bei allen drei Unterarten der Marginalzonen-Lymphome handelt es sich um sog. B-Zell-Lymphome, d.h. sie gehen von B-Lymphozyten aus. Die Marginalzonen-Lymphome sind seltene Erkrankungen. Das nodale Marginalzonen-Lymphom und das splenische Marginalzonen-Lymphom machen ca. 1-2% aller Non-Hodgkin-Lymphome aus. Etwas häufiger - mit ca. 5% - sind die extranodalen Marginalzonen-Lymphome.

Der Nachteil bei seltenen Erkrankungen ist, dass es für die Therapie wenig Daten aus großen Studien gibt. Therapieentscheidungen müssen aufgrund von Daten aus kleineren Studien, aufgrund von Analogieschlüssen und aufgrund von Erfahrungen getroffen werden. Alle drei Unterarten haben einen sehr langsamen Verlauf und gehören daher zur Gruppe der wenig aktiven, langsam wachsenden (indolenten) Lymphome.

Lymphozyten

Lymphozyten sind Teil des Immunsystems. Sie bilden neben den unspezifischen „Fresszellen“ (Monozyten, Granulozyten) eine der Hauptgruppen der weißen Blutkörperchen (Leukozyten). Die Lymphozyten werden in zwei Gruppen unterteilt: Die **B-Lymphozyten**, auch B-Zellen genannt, produzieren Antikörper, d.h. Eiweißstoffe, die Krankheitserreger gezielt erkennen können. Die **T-Lymphozyten** können Viren bzw. virusinfizierte Zellen direkt angreifen und zerstören.

Die Vorstufen der **B-Lymphozyten** entstehen im blutbildenden Knochenmark, das sich vor allem in den langen Röhrenknochen, den Rippen und der Wirbelsäule befindet, und wandern im nächsten Schritt in die Lymphknoten. Im Lymphknoten befinden sich die sog. Lymphfollikel. Ein Lymphfollikel hat mehrere Zonen, in denen die unterschiedlichen Entwicklungsstufen der

Lymphozyten ausreifen. Zentral im Lymphfollikel liegt das Keimzentrum. Dieses ist umgeben von der Mantelzone, an die sich wiederum die **Marginalzone** anschließt. Dort befinden sich die Marginalzonen-Zellen. Ein Marginalzonen-Lymphom entsteht also aus Zellen, die sich in dieser Zone aufhalten.

Nachdem die Lymphozyten ausgereift sind, treten sie ins Blut über. Sie sind ständig unterwegs, auf der Suche nach Fremdstoffen, vergleichbar mit „patrouillierenden Polizisten“. Bei einem Kontakt zu einem Krankheitserreger, z.B. bei einer Halsentzündung, wandern die aktivierten Lymphozyten in den nächsten Lymphknoten und eine Keimzentrumsreaktion entsteht. Die Abwehr wird mobilisiert und die Lymphknoten schwellen an.

Jede Lymphomzelle ist ein Abbild eines normalen Lymphozyten, aber mit einem Fehler im Erbgut, der DNA. Die veränderten Zellen geben ihr verändertes „Programm“ an die Tochterzellen weiter, sodass sich diese immer weiter ausbreiten. Lymphozyten, die man nicht mehr braucht, sterben normalerweise ab. Wenn das Programm „Apoptose“ (programmierter Zelltod) aufgrund von Fehlern nicht mehr funktioniert, dann häufen sich die Lymphozyten an. Das ist wahrscheinlich der Krankheitsmechanismus, der den indolenten Lymphomen zugrunde liegt.

Dass es bei den Lymphomen eine verwirrende Vielfalt von Unterarten gibt, liegt daran, dass es viele verschiedene Lymphozyten-Vorstufen mit unterschiedlichen Eigenschaften gibt. Einige Lymphome haben eine sehr rasche Wachstumstendenz, während andere langsam fortschreiten. Da sich Lymphozyten überwiegend im Knochenmark, in den Lymphknoten und in der Milz aufhalten, treten Lymphome hier am häufigsten auf. Die Eigenschaft der Lymphozyten, im Blut zu zirkulieren und sich in anderen lymphatischen Organen anzusiedeln, führt dazu, dass sich die Krankheit im Körper ausbreitet. Warum Lymphome auch im Magen, in der Speicheldrüse oder in der Tränendrüse auftreten können, wird weiter unten erläutert.

Ursachen

Über die Ursachen weiß man nur wenig. Eine Immunschwäche, z.B. durch immunsuppressive Medikamente, sowie Substanzen, die das Erbgut verändern, können das Risiko erhöhen. Den **extranodalen** Marginalzonen-Lymphomen liegen häufig chronische Entzündungen zugrunde, die über Jahre aktiv sind, bis eine Zellgruppe entsteht, die autonom wächst (s.S.21/22). Beim **splenischen** Marginalzonen-Lymphom wird ein Zusammenhang zur Hepatitis C diskutiert (s.S.21, linke Spalte). Lymphome werden nicht im eigentlichen Sinne vererbt,

aber es kommt vor, dass in der Familie gehäuft Lymphome auftreten. Es könnte z.B. eine Immunschwäche vererbt werden, aus der eine Neigung zu Lymphomen resultiert. In manchen Familien sind bestimmte Zellreparaturmechanismen defekt, sodass ganz verschiedene Tumorarten innerhalb einer Familie entstehen. Oft ist es aber auch einfach Zufall, dass ein Kopierfehler bei der Zellteilung auftritt.

Nodales Marginalzonen-Lymphom

Leitsymptom des nodalen Marginalzonen-Lymphoms ist die Lymphknotenschwellung, z.B. im Halsbereich oder in den Leisten. Sonstige Beschwerden oder Schmerzen bestehen meistens nicht. Für die Diagnostik wird in der Regel ein Lymphknoten vollständig entfernt. So kann die Diagnose am eindeutigsten gestellt werden. Manchmal werden Lymphome bereits im frühen Stadium entdeckt. Gerade beim nodalen Marginalzonen-Lymphom liegt aber meistens schon ein Befall anderer Körperregionen vor. Der auffällige Lymphknoten ist häufig nur „die Spitze des Eisbergs“. Wenn man weitere Untersuchungen durchführt, findet man auch an anderen Stellen des Körpers einen Befall.

Ann-Arbor Klassifikation (Ausbreitung des Lymphoms)	
Stadium I	Befall einer Lymphknotenregion oder ein einziger lokalisierter Befall außerhalb des lymphatischen Systems*
Stadium II	Befall von zwei oder mehr Lymphknotenregionen auf der gleichen Seite des Zwerchfells oder lokalisierter Befall außerhalb des lymphatischen Systems und von Lymphknotenregionen auf der gleichen Seite des Zwerchfells
Stadium III	Befall von zwei oder mehr Lymphknotenregionen bzw. von Organen außerhalb des lymphatischen Systems auf beiden Seiten des Zwerchfells
Stadium IV	Nicht lokalisierter, diffuser oder disseminierter Befall eines oder mehrerer extralymphatischer Organe mit oder ohne Befall von lymphatischem Gewebe
*Zum lymphatischen System werden gezählt: Lymphknoten, Milz, Thymus, Waldeyer-Rachenring, Blinddarm und Peyer-Plaques im Darm. Zusatz: A: Es liegen keine B-Symptome vor B: Es liegen B-Symptome vor (Fieber > 38 °C u./o. starker Nachtschweiß u./o. Gewichtsverlust (> 10% des Körpergewichts innerhalb von sechs Monaten)	

Oft ist es so, dass das nodale Marginalzonen-Lymphom - sofern nicht bereits behandlungsbedürftige Symptome vorliegen - erst einmal gar nicht behandelt werden muss, auch über mehrere Jahre hinweg nicht. Das ist manchmal schwer zu verstehen, dass man trotz Vorliegens einer Krebserkrankung nicht sofort behandelt werden muss. Das liegt daran, dass die Erkrankung nur sehr langsam fortschreitet und eine Behandlung bei diesem Lymphom nicht zur Heilung führt, wenn es sich schon im Körper ausgebreitet hat. Die Therapie hat au-

ßerdem Nebenwirkungen, und das „Pulver“ soll nicht zu früh „verschossen“ werden. Denn wenn ein Rückfall auftritt, könnte es sein, dass die Zellen nicht mehr auf die Therapie ansprechen. Daher ist es so, dass bei diesem Lymphom meistens zunächst das Konzept „wait and see“ (abwarten und beobachten) angewendet wird. Wenn jedoch Symptome, wie z.B. eine ausgeprägte B-Symptomatik (Fieber, Nachtschweiß, Gewichtsverlust) oder Komplikationen, wie z.B. starke Schmerzen aufgrund von Druck auf Nervenstrukturen, vorliegen, muss mit einer Therapie begonnen werden. Lymphomzellen schütten - wie auch normale Lymphozyten, z.B. bei einer Grippe - bestimmte Substanzen (sog. Zytokine) aus, die Beschwerden wie B-Symptomatik, Muskelschmerzen, Appetitlosigkeit und Abgeschlagenheit auslösen können.

Das Lymphom ist zwar nicht heilbar, jedoch behandelbar, d.h. man kann etwas gegen die Krankheit tun. Das muss man unterscheiden. Man kann die Erkrankung nicht komplett beseitigen, aber man kann sie effektiv behandeln, sodass man weniger Symptome hat und auch deutlich länger damit leben kann. Hier hat es bei den Lymphomen enorme Fortschritte gegeben. Diabetes mellitus kann man auch nicht heilen, aber mit Insulin behandeln. Ähnlich muss man sich die Situation bei diesen Lymphomen vorstellen. Es handelt sich um chronische Erkrankungen, mit denen man letztlich leben muss, aber die man gut behandeln kann.

Transformation

Bei einigen Patienten kann das Lymphom nach längerem Bestehen in ein aggressives, schnell wachsendes Lymphom übergehen (in bis zu 20% der Fälle). Jeder Tumor, der wächst und sich entwickelt, verändert sich und erwirbt zusätzliche Mutationen, d.h. Veränderungen im zellulären Programm. Dieser Vorgang wird Transformation genannt. Wenn bei Patienten, bei denen die „wait and see“-Strategie verfolgt wird, die Lymphknoten plötzlich anfangen schnell zu wachsen, muss eine Transformation ausgeschlossen werden. Wenn tatsächlich ein aggressives Lymphom vorliegen sollte, muss sofort behandelt werden.

Therapie

Es gibt eine breite Palette von Medikamenten, die zur Anwendung kommen, in der Regel Zytostatika, d.h. Chemotherapie. Ein sehr mildes Medikament ist Chlorambucil, das man in Form von Tabletten verabreichen kann. Fludarabin ist ein hochwirksames Zytostatikum, aber es kann relativ starke Nebenwirkungen haben, insbesondere auf das Immunsystem. Cyclophosphamid, Vincristin [Oncovin] und Prednison (ein Cortisonpräparat) bilden das sog. COP-Schema. Es gibt weitere Protokolle, wie z.B. CHOP (die einzelnen Buchstaben stehen jeweils für den Anfangsbuchstaben der Medikamente). Eine der gängigsten Kombinationen bei den indolenten Lymphomen ist heute Bendamustin plus Rituximab. In einer Studie der StiL-Studiengruppe wurde gezeigt, dass Bendamustin plus Rituximab bei wesentlich weniger Neben-

wirkungen genauso wirksam ist wie CHOP in Kombination mit Rituximab (R-CHOP).

Rituximab ist kein Zytostatikum, sondern ein Antikörper gegen die Oberflächenstruktur CD20 auf B-Zellen. Wenn eine Zelle CD20 nicht auf der Oberfläche trägt, dann bewirkt der Antikörper nichts. Zugrunde liegt das Schlüssel-Schloss-Prinzip. Wenn der richtige Schlüssel zu einem Schloss fehlt, kann man es nicht öffnen. Die Einführung von Rituximab ist eine der wichtigsten Entwicklungen, die es in den letzten 10-15 Jahren in der Behandlung der B-Zell-Lymphome gegeben hat. Mit relativ milden Therapiekombinationen kann heutzutage viel erreicht werden.

Antikörpermangel-Syndrom

Rituximab ist ein **künstlich** hergestellter Antikörper. Sowohl bösartige als auch gutartige B-Zellen tragen das CD20-Antigen auf ihrer Oberfläche, daher unterscheidet der Antikörper hier nicht und schaltet leider auch die gutartigen B-Zellen, die für die natürliche Antikörperbildung zuständig sind, aus. Einige Patienten haben nach einer Behandlung mit Rituximab und Chemotherapie z.T. jahrelang einen schweren Antikörpermangel, weil die B-Zellen stark reduziert sind. Das führt dazu, dass man infektanfällig wird. Typischerweise treten Infekte der oberen Atemwege oder Lungenentzündungen auf. Man nennt diesen Zustand Antikörpermangel-Syndrom. Dann müssen regelmäßig Immunglobuline ersetzt werden. Es handelt sich hierbei um **natürliche** Antikörpergemische von Spendern, die das eigene Immunsystem unterstützen. Diese Therapie ist prinzipiell über Jahrzehnte möglich. Da die Immunglobuline immer wieder abgebaut werden, muss man sie leider regelmäßig ersetzen. Es kann sein, dass die eigene Produktion wieder in Gang kommt, wenn das Lymphom unter Kontrolle ist, aber in der Regel brauchen die Patienten die Immunglobuline lebenslang.

Splenisches Marginalzonen-Lymphom

Das Leitsymptom beim splenischen Marginalzonen-Lymphom ist die Milzvergrößerung. Diese entsteht dadurch, dass die Lymphfollikel in der Milz massiv anschwellen und ineinander übergehen. Die Milz befindet sich links unter dem Rippenbogen. Dort kann man sie in der Regel **nicht** tasten. Wenn die Milz tastbar wird, ist sie vergrößert. Bei Milz-Lymphomen kann sie sehr groß werden und zu Beschwerden führen. Manche Patienten haben Schmerzen, wenn sie sich bücken, oder Völlegefühl und Appetitlosigkeit. Bestimmte lymphatische Zellen, sog. villöse Lymphozyten, werden ins Blut ausgeschwemmt. Diese sind durch zottenartige Zellausläufer gekennzeichnet. Manchmal kann die Diagnose dadurch bereits aus dem Blut gestellt werden. Fast regelhaft findet man die Zellen auch im Knochenmark. Die Erkrankung ist dann nicht nur auf die Milz begrenzt. Sie ist deswegen ebenfalls nicht heilbar, aber behandelbar (s.o.).

Gelegentlich kann beim splenischen Marginalzonen-Lymphom ein Zusammenhang mit einer **Hepatitis C** bestehen. Es gibt verschiedene Formen der Leberent-

zündung, die durch Viren hervorgerufen werden. Die Hepatitis C ist häufig chronisch. Bei einer chronischen Entzündung wird das Immunsystem stimuliert, und die Zellen teilen sich ständig. Da bei Zellteilungen Fehler auftreten können, steigt die Wahrscheinlichkeit, dass ein Lymphom entsteht. In einigen Fällen führt eine Behandlung der Hepatitis C mit Interferon dazu, dass sich auch das Lymphom zurückbildet. Möglicherweise liegt dies auch daran, dass Interferon eine direkte Wirkung auf das Lymphom hat.

Therapie

Die Milzentfernung (Splenektomie) ist eine effektive Therapie des Milz-Lymphoms, die auch heute noch empfohlen wird, v.a. wenn die Milz sehr groß ist und Beschwerden bereitet. Eine große Milz führt dazu, dass normale Blutzellen in der Milz gespeichert werden. Die Patienten haben dann häufig eine Verminderung der Thrombozyten und der weißen Blutkörperchen. Wenn man die Milz herausnimmt, entfällt die Blutspeicherungsmöglichkeit und die Blutwerte steigen wieder an. Das heilt die Erkrankung nicht, hat aber häufig einen positiven Einfluss auf die Symptome. Alternativ kann eine Chemotherapie in Kombination mit dem Antikörper Rituximab durchgeführt werden. Auch mit einer Rituximab-Monotherapie wurden bei diesem Lymphom relativ gute Ansprechraten erzielt.

Extranodales Marginalzonen-Lymphom

Das extranodale Marginalzonen-Lymphom entsteht in Organen, die normalerweise **kein** lymphatisches Gewebe enthalten. Hierzu zählen Magen, Lunge, Darm, Speicheldrüsen, Schilddrüse, Tränendrüsen und weitere. Chronische Entzündungen können jedoch dazu führen, dass sich lymphatisches Gewebe in den Schleimhäuten dieser Organe bildet. Entsteht in diesem lymphatischen Gewebe ein Lymphom, nennt man es „MALT-Lymphom“ [**m**ucous membrane **a**ssociated **l**ymphoid **t**issue (engl.) = Schleimhaut-assoziiertes lymphatisches Gewebe]. Überwiegend handelt es sich um extranodale Marginalzonen-Lymphome, es können aber auch andere Lymphomtypen in der Schleimhaut von Organen entstehen. Gerade im Magen und im Darm, aber auch in anderen Organen, wie z.B. der Brust, gibt es primär hochmaligne, aggressive Lymphome ohne Vorstufen. Entscheidend ist immer die Untersuchung einer Probe. Dies ist sehr wichtig, weil ggf. anders behandelt werden muss. Die **extranodalen** Marginalzonen-Lymphome können an einer bestimmten Stelle im Körper beginnen und breiten sich häufig erst spät ins Knochenmark aus. Wenn man lokale Stadien direkt bekämpft, kann man das verhindern.

Die chronischen Entzündungen können erregerbedingt sein, durch Bakterien oder Viren, die sich über lange Zeit im Körper aufhalten. Sie können aber auch autoimmunbedingt sein, d.h. das Immunsystem richtet sich gegen körpereigene Strukturen. Normalerweise kann unser Immunsystem zwischen „fremd“ und „eigen“ unterscheiden. Aber auch hier kann es zu Fehlern

kommen, und dann entwickelt sich eine sog. Autoimmunerkrankung, wie z.B. das klassische Rheuma oder die Hashimoto-Schilddrüsenentzündung. In der Schilddrüse befinden sich normalerweise keine Lymphozyten, aber bei dieser Autoimmunerkrankung sieht man hier sehr viele dieser Zellen. Das ist zunächst nur eine Entzündungsreaktion, aber mit der Zeit kann sich ein MALT-Lymphom entwickeln. Patienten, die eine Autoimmunerkrankung haben – ggf. sogar mehrere – werden daher überwacht. Möglicherweise treten Lymphknotenschwellungen oder Blutbildveränderungen auf, die abgeklärt werden müssen. Auch die immunsuppressive Therapie bei Autoimmunerkrankungen kann das Risiko für die Entstehung eines Lymphoms erhöhen.

Im Bereich der Tränendrüse besteht möglicherweise ein Zusammenhang zu der Autoimmunerkrankung Sjögren-Syndrom oder zu bestimmten Erregern, den Chlamydien. Ein Lymphom der Augenhöhle kann mit einer sog. endokrinen Orbitopathie (EO) in Zusammenhang stehen, einem chronischen Entzündungsprozess in diesem Bereich [Orbita = Augenhöhle]. Borrelien, die durch Zecken übertragen werden, stehen im Verdacht, zur Entstehung eines Marginalzonenlymphoms der Haut beizutragen.

Magen-Lymphom

Am häufigsten in der Gruppe der extranodalen Marginalzonen-Lymphome ist das Magen-Lymphom. Mitte der 1980er Jahre wurde das Bakterium *Helicobacter pylori* entdeckt. Früher dachte man, dass man Magengeschwüre aufgrund von zu viel Stress oder zu viel Kaffeekonsum bekommt. Aber mittlerweile hat man herausgefunden, dass die Ursache häufig das *Helicobacter*-Bakterium ist. Das Bakterium kann man bei einer Magenspiegelung nachweisen. Es führt zu einer chronischen Magenschleimhautentzündung, einer Gastritis, die über Jahre oder sogar Jahrzehnte bestehen kann. Nicht immer entsteht ein Magengeschwür, manche Patienten haben Oberbauchbeschwerden, andere gar keine Symptome. Die chronische Entzündung führt aber dazu, dass Lymphozyten in die Magenschleimhaut gelockt werden. Es bilden sich Lymphfollikel, die nicht dorthin gehören. So entsteht aufgrund der chronischen Entzündung Schleimhaut-assoziiertes lymphatisches Gewebe.

Es ist heute sehr gut untersucht, wie *Helicobacter pylori* über die chronische Entzündung schließlich zu einem Lymphom führen kann. Diese Erkenntnisse werden auch für die Behandlung genutzt. Wird ein Magenlymphom diagnostiziert, handelt es sich häufig um ein lokalisiertes Stadium, d.h. nur die Magenschleimhaut ist betroffen. Lediglich in ca. 15 % der Fälle liegt schon bei Diagnosestellung ein Knochenmarkbefall vor. In den frühen Stadien kann kurativ, d.h. mit dem Ziel der Heilung, behandelt werden. Dazu muss das Bakterium beseitigt werden, indem zwei Antibiotika sowie ein Mittel gegen Magensäure verabreicht werden. Diese Therapie nennt man Triple-Therapie bzw. „Eradikationsbehandlung“. Wenn die *Helicobacter*-Gastritis geheilt ist, bildet sich auch das Lymphom zurück. Im Grunde widerspricht dies

vollkommen allgemeinen onkologischen Vorstellungen, wonach eine bösartige Erkrankung im weitesten Sinne autonom ist, d.h. selbst wenn der Auslöser beseitigt wird, schreitet sie dennoch weiter fort. Aber in diesem Fall ist es tatsächlich so, dass das Bakterium das Lymphom unterhält. Durch die chronische Entzündung entsteht ein Milieu, in dem die Lymphozyten gut gedeihen. Stoppt man diesen Prozess, kann das Lymphom geheilt werden. Bei *Helicobacter*-Befall und Vorliegen eines frühen Stadiums ist daher heutzutage die Eradikationsbehandlung die Therapie der Wahl. Die Behandlung wird über eine Woche durchgeführt. Die Rückbildung des Lymphoms dauert dann allerdings noch Wochen bis Monate.

In 10-15% der Fälle findet man kein *Helicobacter*-Bakterium. Ein gewisser Prozentsatz der Patienten spricht aber dennoch auf die Eradikationsbehandlung an. D.h. das *Helicobacter*-Bakterium ist zwar vorhanden, man kann es nur nicht nachweisen. In den verbleibenden Fällen liegt vermutlich eine Autoimmun-Gastritis vor. Nach der Eradikationsbehandlung muss dann eine gewisse Zeit, bis zu einem halben Jahr, der Verlauf beobachtet werden. Wenn das Lymphom nicht kleiner wird bzw. sogar noch wächst oder Lymphknoten in der Region befallen sind, wird eine Bestrahlung durchgeführt. Auch dieser Therapieansatz kann zur Heilung führen, denn Lymphome sind sehr strahlenempfindlich. In fortgeschrittenen Stadien wird eine Chemotherapie in Kombination mit Rituximab durchgeführt. Auch mit einer alleinigen Rituximabtherapie kann man die Lymphome des Magens manchmal sehr gut unter Kontrolle bringen. Eine Magenentfernung ist heute nur noch in seltenen Fällen, z.B. bei Komplikationen, wie schweren Magenblutungen, erforderlich. Dies kommt gelegentlich vor, da das Lymphom bei einigen Patienten keine Symptome hervorruft und erst die Komplikation zur Diagnose führt.

Andere Lokalisationen

Eine antibiotische Therapie hat sich bei extranodalen Marginalzonen-Lymphomen in anderen Organen bisher nicht etabliert, auch wenn bestimmte Erreger verdächtigt werden, zu einem chronischen Entzündungsprozess beizutragen. In lokalisierten Stadien wird bestrahlt. Wenn eine Bestrahlung nicht möglich ist, z.B. bei Lungen- oder Leberbefall, kommt eine Rituximab-Monotherapie in Frage. Bei ausgedehntem Befall wird eine Chemotherapie in Kombination mit Rituximab durchgeführt.

INFOMATERIAL UND LITERATURBESPRECHUNGEN



Infektionen? Nein, danke! Wir tun was dagegen! Vermeidung übertragbarer Krankheiten bei Patienten mit Abwehrschwäche im häuslichen Umfeld

(2. Auflage Oktober 2012, 39 Seiten, kostenlos. Herausgeber: Prof. Dr. Martin Exner, Bonn, PD Dr. Arne Simon, Homburg/Saar, DLH. Druckkosten: DLH)

Bereits ein Jahr nach der Erstauflage der Broschüre war eine Neuauflage erforderlich. Struktur und Inhalt der Broschüre sind dabei unverändert; es wurden lediglich kleine redaktionelle Anpassungen vorgenommen.

Bestelladresse: DLH-Geschäftsstelle



Gute Trauer. Vom Umgang mit Verlusten

Autor: Granger E. Westberg, Verlag C. H. Beck, München, 1. Auflage 2011, 110 Seiten, ISBN 978-3-406-62120-8, 10 Euro

Als wir auf das Büchlein aufmerksam wurden, entschieden wir uns spontan, ein Rezensionsexemplar zu bestellen. Trauer und deren Bewältigung ist ein Thema, das uns alle in

unterschiedlichem Maße beschäftigt, und dazu gibt es nicht viel laienverständliche Literatur.

„...Und da jeder Mensch im Laufe seines Lebens mit Situationen konfrontiert wird, in denen er jemanden verliert, den er liebt, oder etwas, das ihm wichtig ist, wendet sich dieses Buch an alle...“ (S. 13)

Nach dem Lesen des Büchleins war ich etwas ratlos. Für welche Zielgruppe könnte es tatsächlich hilfreich sein? Viele Überlegungen besitzen durchaus allgemeingültigen Charakter, wie z.B. diejenigen zum Grundmuster des Trauerns in emotional verschiedenen Phasen wie Schock, über Wut hin zu aufkeimender Hoffnung, einen neuen Lebensweg zu finden und die Realität anzunehmen. Ebenso akzeptabel für alle sind die einfühlsam beschriebenen Beispiele unterschiedlichster Situationen, die Anlass zum Trauern geben, wie u.a. der Verlust eines geliebten Menschen, der Verlust der eigenen Gesundheit, der Verlust einer Freundschaft, der Verlust des Arbeitsplatzes mit allen sich daraus ergebenden Konsequenzen. Aber wie steht es mit den Lösungsansätzen? Granger E. Westberg war Professor für Medizin und Theologie an der Universität von Chicago. Sein Lebensthema war das Verhältnis von Medizin und Theologie. Und so ergibt sich sein Ansatz zur Trauerbewältigung aus dem religiösen Glauben. Er setzt sich mit Trauer im christlich-jüdischen Kontext auseinander. Viele Jahre hat er auch als Seelsorger gearbeitet, und ihm waren die Nöte und Sorgen seiner sich ihm Anvertrauenden gut bekannt. Er schreibt warmherzig und gut verständlich und versucht klar zu machen, dass die Erfahrung eines Verlustes letztendlich stärker macht und einen besser in die Lage versetzt, anderen beizustehen. Deshalb spricht er von „guter Trauer“.

Wie viele Menschen im deutschsprachigen Raum haben noch Wurzeln in der christlichen Tradition? Ich denke, es gibt doch noch einige (wenige?) und stelle deshalb dieses Büchlein vor. Für diese Menschen kann es tatsächlich ein kleines Trostbuch sein. Es ist sehr schön aufgemacht, und man hat es gerne in der Hand. Es beschönigt nichts, es lässt viele Gedanken zu und zeigt Wege aus einer verzweiferten Situation auf. Es ist manchmal vielleicht etwas amerikanisch im Stil, aber für Menschen, die Gott in ihrem Leben Platz geben, durchaus lesenswert.

Rezensentin: Dr. Inge Nauels, DLH-Patientenbeistand



Was tun, wenn die Rente nicht reicht? Ein Ratgeber zur Grundsicherung im Alter und bei Erwerbsminderung

Hrsg.: Der Paritätische Gesamtverband, Autoren: Werner Hesse, Gerd Wenzel, Verlag C.H. Beck, München, 1. Auflage 2012, 48 Seiten, ISBN 978-3-406-63506-9, € 4,40

Leider kann es geschehen, dass Betroffene mit Leukämien und Lymphomen wegen ihrer Erkrankung aus den unterschiedlichsten Gründen in schwere wirtschaftliche Schieflagen geraten können. Da ist es wichtig (und auch ein wenig beruhigend) zu wissen, dass es dann noch gesetzlich verankerte Unterstützungsmöglichkeiten gibt. Wenn die Kosten für den Lebensunterhalt nicht aus eigenem Einkommen oder Vermögen bestritten werden können, besteht ein Anspruch auf materielle Mindestsicherung für alle in Deutschland lebende Menschen. Dieser Ratgeber gibt einen Überblick zur „Grundsicherung“ im Rentenalter und bei dauerhafter voller Erwerbsminderung. Ausdrücklich **nicht** das Thema ist die andere Art der Grundsicherung, nämlich diejenige für Arbeitsuchende (häufig Hartz IV genannt).

Gut strukturiert und verständlich werden die Regelungen zur Grundsicherung erläutert: Wo, wann und wofür kann finanzielle Unterstützung beantragt werden? Mit vielen Beispielen und Tipps wird der Leser über seine sozialen Rechte aufgeklärt, denn nur so können rechtzeitig die richtigen Anträge gestellt werden. Zuletzt gibt es noch hilfreiche Hinweise zum Widerspruchsverfahren, zu möglichen weiteren Vergünstigungen neben der Grundsicherung und zu Beratungsstellen. Der Ratgeber erklärt ausführlich Rechte und Ansprüche, rechnet sogar einige praktische Beispiele vor; und ist somit eine empfehlenswerte, gute Informationsquelle, wenn man sich mit dieser Thematik auseinandersetzen muss.

Rezensentin: Dr. Inge Nauels, DLH-Patientenbeistand



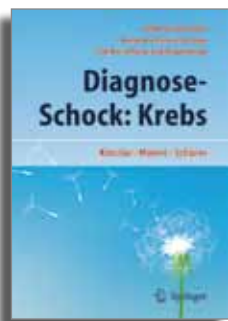
Was macht der Krebs mit uns? Kindern die Krankheit ihrer Eltern erklären

Autorin: Sabine Brütting, BALANCE buch + medien verlag, Bonn, 1. Auflage 2011, 167 Seiten, ISBN 978-3-86739-064-4, 14,95 Euro

Wenn ein Elternteil die Diagnose Krebs erhält, versetzt das die ganze Familie in eine Ausnahmesituation. Im Fokus dieses Ratgebers steht die

Frage, wie man mit Kindern am besten ins Gespräch kommt, wie viel sie wissen müssen, worauf man achten sollte, um sie nicht zu überfordern, aber auch zu vermeiden, dass sie sich ausgeschlossen fühlen und Fantasien über die Erkrankung entwickeln, die oft schlimmer sind als die Wirklichkeit selbst. Jede Familie ist einzigartig, daher legt die Autorin Wert darauf, keine allgemeingültigen Rezepte vorzustellen, sondern Vorschläge zu machen, wie man mit der existenziellen Bedrohung und den Veränderungen im Familienleben umgehen kann. Der zentrale Begriff, auf den Sabine Brütting immer wieder zurückkommt, ist die Ehrlichkeit. Kinder haben ein feines Gespür für die Sorgen und Nöte der Eltern. Sie nehmen wahr, wenn etwas nicht stimmt und merken, wenn ihnen etwas vorgemacht wird, auch wenn das in der verständlichen Absicht geschieht, sie zu schonen. Es wird Mut gemacht, offen und altersgerecht mit den Kindern über die Erkrankung, die Therapie und die zu erwartenden Veränderungen zu sprechen und auch Hoffnung zu vermitteln, ohne unrealistische Versprechungen zu machen. Zahlreiche eingeschobene Schilderungen von betroffenen Kindern und Jugendlichen geben einen eindringlichen Einblick in ihr Gefühlsleben und zeigen, was bei der Verarbeitung der Erkrankung von Mutter oder Vater geholfen hat, aber auch, was für sie besonders schwierig oder problematisch war. Im Anhang finden sich Hinweise auf psychosoziale Beratungsangebote für Kinder krebskranker Eltern und weiterführende Literatur.

Rezensentin: Antje Schütter, DLH-Patientenbeistand



Diagnose-Schock: Krebs. Hilfe für die Seele. Konkrete Unterstützung für Betroffene und Angehörige

Autoren: Alfred Künzler, Stefan Mamié, Carmen Schürer, Springer Verlag Berlin Heidelberg, 1. Auflage 2012, 123 Seiten, ISBN 978-3-642-24642-5, 19,95 Euro

Die medizinischen Fragestellungen stehen nach der Diagnose Krebs

zunächst im Vordergrund. Oftmals kommt dabei allerdings die psychologische Seite zu kurz. Zudem hat sich gezeigt, dass nicht nur die Patienten belastet sind, son-

dern auch die Partner - in manchen Fällen sogar noch stärker als der Patient [vgl. Artikel S.1]. Das Buch will daher praktische Unterstützung bieten. Themen, mit denen sich die Betroffenen und Partner typischerweise beschäftigen, werden behandelt, wie z.B. die Frage nach den Ursachen und der Prognose. Schwierige Gefühle, die auftreten können, wie z.B. Ängste, werden beschrieben und mögliche Umgangsweisen damit aufgezeigt. Ausführlich wird der Themenbereich Partnerschaft/Familie/soziales Umfeld behandelt. Für das Gespräch mit dem Arzt werden Tipps gegeben. Im fünften Kapitel finden sich Ausführungen zur Diagnose „unheilbar krank“ und zum Umgang mit dem Themenbereich Sterben, Tod und Trauer. Es richtet sich an diejenigen Leser, die sich damit befassen möchten und müssen. Das Kapitel kann aber auch gut weggelassen werden. Abgerundet wird das Buch durch zwei Erfahrungsberichte, Literatur- und Linkhinweise sowie Ausführungen dazu, wann man ggf. einen Psychoonkologen braucht und wie man einen solchen findet. Die drei Autoren haben Psychologie studiert und sind in der Schweiz tätig. Das Buch richtet sich aber auch an Leser in Deutschland und Österreich. *Rezensentin: Dr. Ulrike Holtkamp, DLH-Geschäftsführerin*



Medikamente im Test. Krebs

Hrsg. und Verlag: Stiftung Warentest Berlin, Autorin: Annette Bopp, Schlussgutachter: Prof. Dr. Gerd Glaeske, unter Beteiligung zahlreicher weiterer wissenschaftlicher Gutachter, 2. aktualisierte Auflage 2012, 255 Seiten, ISBN 978-3-86851-129-1, 29,90 Euro

Das Buch beschreibt ca. 90 Krebsmedikamente, die eine gewisse Bedeutung in der Versorgung von Krebspatienten haben.

Die gängigen Medikamente bei Leukämie- und Lymphomerkrankungen sind in diesem handlichen Nachschlagewerk enthalten. 12 Medikamente wurden neu in das Buch aufgenommen, darunter Lenalidomid, Nilotinib und Azacitidin. Allgemeine Kapitel gehen auf Themen wie z.B. Studien und Off-label-use ein. Im Vergleich zur ersten Auflage wurde auf das Kapitel zu komplementärmedizinischen Ansätzen verzichtet; zu unterschiedlich ist die methodische Basis für eine Bewertung von Verfahren und Medikamenten aus diesem Bereich. Das Buch richtet sich explizit an Patienten und ist empfehlenswert für all diejenigen, die sich näher zu ihren Medikamenten informieren wollen. Naturgemäß ist es aber so, dass nur ein kleiner Teil der beschriebenen Medikamente für einzelne Patienten tatsächlich relevant ist. Die Aufmachung ist erheblich übersichtlicher und ansprechender geworden. Dies und der größere Umfang schlagen sich allerdings auch im Preis nieder, der von 16,90 auf 29,90 gestiegen ist.

Rezensentin: Dr. Ulrike Holtkamp, DLH-Geschäftsführerin