

**Fragen und Antworten des Experten-Forums mit
Prof. Dr. med. Artur Wehmeier, Sana-Klinikum Remscheid
„Chronisch Myeloproliferative Erkrankungen (CMPE)“
28. September 2004 von 19-21 Uhr**

Erläuterung von Wirkstoff und Produktname

Wirkstoff	Produkt-/Handelsname
Anagrelide	Xagrid, Agrylin, Thromboreductin
Busulfan	Myleran
Chlorambucil	Leukeran
Hydroxyurea (HU)	Litalir, Syrea
Imatinib (Tyrosinkinase-Inhibitor)	Glivec, Gleevec
Interferon-alpha (IFN)	IntronA, Roferon-A
Interferon (pegyliert) (IFN)	Pegintron
Phenprocoumon	Marcumar, Falithrom, Marcuphen, Phenpro

Abkürzungen

AML	Akute myeloische Leukämie
ASS	Acetylsalicylsäure (bekannt v.a. unter dem Namen „Aspirin“)
ET	essentielle Thrombozythämie
HWS	Halswirbelsäule
HU	Hydroxyurea
INF	Interferon
KMB	Knochenmarkbiopsie
KMP	Knochenmarkpunktion
(O)MF, IMF	(Osteo-)Myelofibrose, Idiopathische Myelofibrose
sMF	sekundäre Myelofibrose
PV	Polyzythämia vera

Frage 1:

Unterscheidet sich eine sekundäre Myelofibrose von einer idiopathischen grundsätzlich in Diagnose, Verlauf und Therapie? Hintergrund: 50 J., KMB 1985 "gemischtzellige megakaryozythäre-granulozythäre Myelose". 1 Mio. Thrombos retrospektiv seit 1983, seit ca. 2-3 Jahren zurückgehend, gleichzeitig zunehmende Anämie, gegenwärtig 450000 Thrombos, Hb 10,5, Milz 14 cm, KMB 8/2004 "Vollbild einer idiopathischen Myelofibrose mit leichter bis mäßiger Osteosklerose". Welche Therapieoptionen sehen Sie?

Antwort:

Der Hauptunterschied bei der sekundären Myelofibrose besteht darin, dass hier die Symptomatik lange von der Primärerkrankung (meist Polyzythämia vera) dominiert wird. Therapieoptionen: Eine zytoreduktive Therapie (z.B. Hydroxyurea, IFN) ist nur in der hyperproliferativen Phase der Erkrankung sinnvoll. Bei vermindertem Blutfarbstoff oder Thrombozytopenie sollte nur eine supportive Behandlung durchgeführt werden, z.B. Bluttransfusionen.

Frage 2:

Wirken Impfungen, wenn man wöchentlich Pegintron spritzt, oder hat man nur eine reduzierte Wirkung?

Antwort:

Meines Wissens hat Interferon keine Auswirkungen auf den Impferfolg.

Frage 3:

Wie hoch sollten die Thrombos unter Interferon Therapie bei einer essentiellen Thrombozythämie sein?

Antwort:

Im Idealfall sollten Thrombozytenzahlen unter 450.000/µl angestrebt werden. Dies ist mit verträglichen Interferon-Dosen jedoch nicht immer zu erreichen. Eine Thrombozytenzahl unter 600.000/µl ist jedoch in den meisten Fällen realistisch.

Frage 4:

Wie ist Ihre Meinung zur Milzentfernung bei OMF?

Antwort:

Die Milzentfernung ist eine rein symptomatische Maßnahme, die nur dann in Erwägung gezogen werden sollte, wenn starke Beschwerden von einer Riesenmilz ausgehen (Oberbauchschmerzen, Ernährungsstörungen). Bei der Operation einer Riesenmilz kommt es häufig zu schweren Nachblutungen. Als Alternative kann eine Milzbestrahlung überlegt werden, die aber auch nur vorübergehend wirksam ist.

Frage 5:

Gibt es schon erste Erkenntnisse über die Verhinderung bzw. Reversion der Fibrose bei IMF durch Pegintron?

Antwort:

Dafür sind die Therapiedauern mit Pegintron noch zu kurz. Die Ergebnisse mit konventionellem Interferon sind nicht eindeutig.

Frage 6:

Lässt der Haarausfall unter Pegintron nach oder muss ich irgendwann mit einer Glatze rechnen?

Antwort:

Der Haarausfall unter Interferon ist meist nicht vollständig, kann jedoch zu einer erheblichen Ausdünnung der Haare führen. Bei Absetzen des Medikaments wachsen die Haare in der Regel wieder nach.

Frage 7:

Ich, 53, habe PV u. spritze seit gut 2 Jahren Interferon. Hat man Langzeitstudien über Nebenwirkungen?

Antwort:

Interferon hat ein breites Nebenwirkungsspektrum, welches ich hier im Detail nicht vollständig erläutern kann. Generell gilt: Akutnebenwirkungen wie Fieber, Gliederschmerzen, etc. bilden sich nach längerer Therapiedauer zurück, während dies für andere Nebenwirkungen, wie z.B. Müdigkeit und psychovegetative Störungen nicht gilt. Im Buch "Interferon-Therapie bei hämatologischen Neoplasien" (UNI-MED Verlag, 2003) hat Dr. Gisslinger (Wien) ein ausführliches Kapitel über dieses Thema geschrieben.

Frage 8:

Wie oft sollte eine Knochenmarkspunktion durchgeführt werden, um den Verlauf der Fibrosierung zu bestimmen? Können auch Blutuntersuchungen darüber Auskunft geben, wie der Zustand des Knochenmarks ist? Ich habe seit 3 Jahren OMF, davor ET. Die letzte KMP war vor drei Jahren.

Antwort:

Blutuntersuchungen können nur sehr grob Aufschluss über eine fortschreitende Fibrosierung geben. Die Häufigkeit der Knochenmarkpunktionen hängt vom Verlauf der Erkrankung ab, Punktionsintervalle von zwei bis vier Jahren werden aber außerhalb von Studien als ausreichend angesehen.

Frage 9:

Haben Sie Erfahrung mit der "Minitransplantation" bei OMF?

Antwort:

Mir sind bisher keine größeren Studien zu dieser Therapieform bei OMF bekannt.

Frage 10:

Gibt es schon irgendwelche Erkenntnisse in Bezug auf den massiven Juckreiz bei ET und PV. Woher kommt er, und wie ist er am besten zu behandeln?

Antwort:

Bei Exposition gegenüber warmen Wasser (Duschen, Baden) nimmt der Juckreiz zu. Bei guter Einstellung der Zellzahlen wird meist ein Rückgang der Symptome beobachtet. Die genaue Ursache ist nicht bekannt, es wird eine Mastzellaktivierung in der Haut vermutet.

Frage 11:

Wäre Gleevec bei PV eine Alternative zu Interferon?

Antwort:

Zu dieser Frage wurde gerade im Rahmen des „Kompetenznetzes Akute und chronische Leukämien“ eine Pilotstudie begonnen, die in Mannheim zentralisiert ist.

Frage 12:

Wie hoch ist die Gefahr, dass nach sehr langer ET Erkrankung (20 Jahre) das ganze in eine OMF übergeht?

Antwort:

Sofern es sich um eine echte ET handelt, ist die Wahrscheinlichkeit eines OMF-Überganges sehr gering. Wenn nach 20 Jahren keine diesbezüglichen Symptome bestehen und auch keine Knochenmarksfibrose histologisch zu erkennen ist, muss man das Risiko als sehr gering einschätzen.

Frage 13:

Vor etwa einem halben Jahr wurden bei mir durch eine Endoskopie perianale Marissen im Dick- und Enddarm festgestellt, die immer wieder stark bluten und mir starke Schmerzen bereiten. Ich war deshalb schon öfters in der stationären Abteilung (Hämatologie), gerade betr. der immer wiederkehrenden Blutungen. Stehen diese perianalen Marissen in einem direkten Zusammenhang mit meiner ET-Erkrankung? Da es sich doch bei den Marissen um "gewisse" kleinere Thrombosen handelt, mache ich mir dahingehend schon Gedanken.

Antwort:

Die Bildung der Marissen selbst ist keine direkte Folge der ET. Eine vermehrte Bildung von Hämorrhoidalknoten kann bei einer ET aber z.B. dann auftreten, wenn eine Portalvenenstauung oder -thrombose besteht. Außerdem kann eine schlecht eingestellte ET mit vermehrter Blutungsneigung einhergehen. Vielleicht trägt auch die Einnahme von ASS zur Blutung bei?

Frage 14:

Es wird oft gesagt, dass man bei einer sekundären MF schlechtere Aussichten hat als bei einer primären. Muss ich damit rechnen, dass ich mit sMF früher und mehr Beschwerden oder Komplikationen haben werde als mit einer primären MF?

Antwort:

Der Verlauf einer Myelofibrose (auch der einer sekundären) ist individuell höchst unterschiedlich, deshalb kann man nicht davon ausgehen, dass der Verlauf grundsätzlich bei der sekundären Form schlechter ist. Sie müssen berücksichtigen, dass der Verlauf der Primärerkrankung (meist PV) auch eine Auswirkung auf die Symptome und Beschwerden hat.

Frage 15:

Ist eine ASS-Therapie bei PV noch sinnvoll, wenn die Werte im Normbereich sind (w, Hb 13,6, TC 190, WBC 3,5, HKT 40)?

Antwort:

Grundsätzlich ja, da sich in einer großen internationalen Studie gezeigt hat, dass thrombotische Komplikationen und Mikrozirkulationsstörungen bei PV-Patienten unter ASS-Einnahme signifikant seltener auftreten. Dies gilt wahrscheinlich auch für gut eingestellte PV-Patienten.

Frage 16:

Wie kann man die Depressionen infolge Interferon-Therapie behandeln und ist eine 100prozentige Symptombefreiung medikamentös überhaupt zu erzielen?

Antwort:

Die Behandlung richtet sich nach dem üblichen neurologischen und psychiatrischen Richtlinien, aber eine vollständige Symptombefreiung ist unter Fortsetzung der Interferon-Behandlung selten zu erzielen. Manchmal bringt eine Dosisreduzierung des Interferons Besserung, bei hartnäckiger Depression muss eine Alternativtherapie zu Interferon überlegt werden.

Frage 17:

Ich nehme Anagrelide und Marcumar. Gibt es Untersuchungen, zu was für Komplikationen dies führen kann?

Antwort:

Im normalen Dosierungsbereich sollte Anagrelide keine Wirkung auf die Blutungsneigung haben. Spezifische Interferenzen der beiden Medikamente sind mir nicht bekannt.

Frage 18:

Kann sich eine ET in eine PV verwandeln oder war dann einfach die Diagnose zu Beginn falsch?

Antwort:

Die Abgrenzung der myeloproliferativen Erkrankungen untereinander ist häufig schwierig. Man geht heute davon aus, dass es sich bei einem solchen Fall von vorneherein um eine PV handelt, obwohl sich erst später die Zeichen einer PV entwickeln.

Frage 19:

Situation: Bei einer Knochenmarkspunktion konnten keine Markplättchen gewonnen werden (vor 3 Jahren nicht und dieses Jahr auch nicht, trotz 2 Punktionsversuchen). Hat dies eine Aussagekraft in punkto Fibrosebildung? Diagnose: ET.

Antwort:

Wenn man bei einer Knochenmarkspunktion kein Knochenmarksblut ansaugen kann, so kann dies einerseits an einer Fibrosierung des Knochenmarks liegen, andererseits können auch technische Gründe dafür verantwortlich sein. Lassen sich aus dem Blut Zeichen einer

Fibrose erkennen (Tränentropfenformen der roten Blutkörperchen, unreife Vorstufen der weißen Blutkörperchen)?

Frage 20:

Gemäß einer Veröffentlichung des Tumorzentrums München ist OMF gekennzeichnet durch Entzündungen und Bindegewebswucherungen im Knochenmark, die die Blutbildung verhindern. Wäre es dann nicht sinnvoll, anti-entzündliche Mittel zur Bekämpfung der Krankheit einzusetzen, z.B. Omega-3-Fettsäuren oder Similase?

Antwort:

Die "Entzündung" und Faserbildung des Knochenmarkes bei OMF entspricht nicht der Entzündung wie z.B. bei einer bakteriellen Infektion, sondern sie stellt eine Eigenschaft der veränderten Blutkörperchen dar. Insofern haben sich entzündungshemmende Medikamente zwar als hilfreich bei bestimmten Symptomen, aber nicht in der Bekämpfung der Knochenmarkfibrose selbst erwiesen.

Frage 21:

Wie ist das Risiko zu bewerten, dass sich durch eine langjährige Syrea-Einnahme eine Leukämie bilden kann. Ich bin 40J., nehme seit 3 Jahren Syrea, IMF.

Antwort:

Die Frage, ob Hydroxyurea (Syrea) die Entwicklung einer Leukämie begünstigt, ist bisher nicht eindeutig entschieden. Neuere Untersuchungen deuten darauf hin, dass dieses Risiko dann erhöht ist, wenn Hydroxyurea nach oder mit anderen Zytostatika (z.B. Busulfan oder Chlorambucil) gegeben wird.

Frage 22:

Ich nehme aufgrund meiner ET schon 3 Jahre lang kontinuierlich Litalir ein. Die "Einschleichphase" war bei 500/Tag, jetzt ist die Dosierung bei 1500/Tag. Ich habe schon gewisse Ängste, dass mein Körper resistent wird. Heißt das dann für mich, dass die Dosierung höher angesetzt werden müsste? Meine Thrombos liegen momentan bei 600 000 µl.

Antwort:

1500 mg pro Tag stellen noch eine übliche Dosierung von Hydroxyurea dar. Falls unter Fortführung dieser Dosierung die Thrombozytenzahl weiter ansteigt, kann eine Kombination mit einer anderen Substanz (z.B. Anagrelide) den Therapieerfolg wieder herstellen.

Frage 23:

Ich habe seit 1995 essentielle Thrombozythämie. Interferon, Anagrelide und Syrea habe ich nicht vertragen. Ich nehme seit `97 ununterbrochen 2x1Litalir. Thrombos liegen seitdem bei 700.000. Leide unter schneller Schlappeheit, Müdigkeit, Gelenkschmerzen, Konzentrationsstörungen, Schwindel. Gibt es zu Litalir eine Alternative? Ist ein neues Medikament auf dem Markt? Kann Litalir eine AML auslösen?

Antwort:

Ich bin nicht sicher, ob die genannten Beschwerden auf Litalir zurückzuführen sind. Sie müssen berücksichtigen, dass auch die myeloproliferative Erkrankung selbst mit ähnlichen Symptomen verbunden sein kann. Zur AML-Entwicklung darf ich auf die Antwort zu Frage 21 verweisen. Bei der ET werden derzeit auch Pilotstudien zu pegyliertem Interferon durchgeführt.

Frage 24:

Anagrelide verzögert den Ausreifungsprozess der Megakaryozyten. Führt das dazu, dass ihre Anzahl/Konzentration im Knochenmark zunimmt und somit durch vermehrte PDGF-Ausschüttung die Fibroseentwicklung beschleunigt wird?

Antwort:

Soweit mir bekannt ist, nimmt die Anzahl der Megakaryozyten unter Einnahme von Anagrelide nicht zu. Die Ausschüttung von PDGF und anderer Zytokine ist auf den Megakaryozytendefekt bei chronisch myeloproliferativen Erkrankungen zurückzuführen und nicht die Folge einer medikamentösen Therapie.

Frage 25:

Meine KMP liegt 7 Jahre zurück, seither nur Blutuntersuchungen und IFN. Besteht daher bei PV ein Risiko, eine OMF nicht rechtzeitig zu erkennen?

Antwort:

Eine ausgeprägte Fibrose des Knochenmarkes kann man auch im peripheren Blut erkennen. Zum Ausschluss eines OMF-Übergangs sind Knochenmarksuntersuchungen im Abstand von 2-4 Jahren durchaus sinnvoll, vor allem dann, wenn sich im peripheren Blut Verdachtsmomente ergeben.

Frage 26:

Interferon wird ursprünglich gegen die Hepatitis C angewandt. Ich wurde nun zweimal Hepatitis B nachgeimpft und habe einen Titer unter 100. Macht Interferon bei einer aktiven Impfung die Wirkung kaputt?

Antwort:

Interferon beeinflusst die Replikation [Vermehrung] der Viren im Organismus. Moderne Hepatitis B-Impfstoffe enthalten keine abgeschwächten Viren, sondern gentechnisch hergestellte Oberflächenantigene des Hepatitis B-Virus. Daher ist eine Wirkungsabschwächung der Hepatitis-Impfung durch Interferon nicht zu erwarten.

Frage 27:

Ist eine Kombination von Interferon und Hydroxyurea sinnvoll, z.B. wenn infolge Interferonunverträglichkeit die Dosis niedriger eingestellt werden muss als hämatologisch erforderlich?

Antwort:

Kombinationen von Interferon und Hydroxyurea sind möglich, vor allem, wenn mit einer Einzelsubstanz keine ausreichende Wirkung erzielt werden kann. Auch zur Verbesserung der Verträglichkeit einer dosisreduzierten Substanz ist eine Kombination möglich, wird allerdings seltener zu diesem Zweck eingesetzt. Im Einzelfall sollte überprüft werden, ob tatsächlich eine Verbesserung der Verträglichkeit durch die Kombination erreicht wird.

Frage 28:

Wie lange wird Interferon überhaupt gegeben und gibt es irgendwelche Langzeitgefahren und Komplikationen?

Antwort:

Die Dauer der Therapie richtet sich nach der Einstellung der Blutzellenzahlen. In Einzelfällen konnte nach mehrjähriger Interferon-Behandlung einer PV oder ET auch nach Absetzen weiterhin eine Remission dokumentiert werden. In den meisten Fällen kommt es einige Monate nach Absetzen des Interferons zum Rezidiv. Interferon weist zahlreiche Nebenwirkungen auf, davon nehmen aber viele mit langjähriger Anwendung des Medikamentes ab. Patienten, die Interferon nicht langfristig vertragen, brechen die Therapie meistens innerhalb der ersten zwei Jahre ab. Eine Langzeitnebenwirkung, die sich nicht immer sofort durch Symptome bemerkbar macht, stellt die Induktion [Auslösung] von Autoimmunkrankheiten dar.

Weitere Erläuterung: Da Interferon das Immunsystem beeinflusst, kann es in Einzelfällen zu einer fehlgeleiteten Immunantwort kommen. Die häufigste durch Interferon ausgelöste Autoimmunkrankheit ist eine Entzündung der Schilddrüse (Thyreoiditis).

Frage 29:

Seit 1996 habe ich (34 Jahre) eine ET. Die Thrombos liegen zwischen 800.000-2.500.000. Einige Ärzte empfehlen eine Therapie, ich kann mich aber nicht dazu durchringen. Die Vorstellung, den Rest meines Lebens Medikamente zu nehmen, fällt mir sehr schwer. Meine Thrombos gehen von alleine immer wieder runter, z.Z. 1.000.000. Im Moment nehme ich ASS 100. Bisher habe ich nur eine Komplikation erlebt. Bei der Schwangerschaft 1996 kam es zur Frühgeburt, weil die Plazenta 3 Infarkte hatte. Wann ist der richtige Zeitpunkt für weitere Therapien?

Antwort:

Die allgemeine Empfehlung lautet, auch bei Fehlen thrombotischer Komplikationen ab einer Thrombozytenzahl von 1,5 Millionen eine zytoreduktive Therapie zu beginnen. Bei so hohen Thrombozytenzahlen tritt allerdings eher eine Blutungsneigung auf, und dann sollte auch kein ASS mehr gegeben werden. In der Schwangerschaft gelten besondere Regeln. Hier sollte Sie ein Arzt mitbetreuen, der viel Erfahrung in der Therapie myeloproliferativer Erkrankungen hat

Frage 30:

Wie würden Sie die Parameter definieren, die über den optimalen Zeitpunkt einer Stammzelltransplantation bei OMF/IMF Aufschluss geben könnten?

Antwort:

Dies ist eine Frage, die eigentlich nur bei Kenntnis des individuellen Krankheitsgeschehens beantwortet werden kann. Hauptsächlich müssen zwei Voraussetzungen gegeben sein:

1. Transplantationsfähigkeit und Vorhandensein eines geeigneten (Familien-)Spenders.
2. Deutlich erkennbar progressive OMF, jedoch noch ohne maximale Zytopenie.

Frage 31:

Ist es bei ET unbedingt notwendig, immer eine Knochenmarksbiopsie machen zu lassen, oder reicht auch eine Punktion, um eine PV oder OMF auszuschließen?

Antwort:

Die Biopsie mit histologischer Untersuchung hat deutliche Vorteile bei der Klassifikation der Erkrankung und dem Ausschluss einer OMF.

Frage 32:

Ich habe gehäuft Schwindel und Schwindelattacken mit ausgeprägtem Drehschwindel. Ein HWS-Syndrom wurde durch den Orthopäden abgeklärt. Es bestehen keine Veränderungen der HWS-Wirbel. Kann es sich bei diesen immer wiederkehrenden Schwindelattacken um eine Durchblutungsstörung im Gehirn handeln? Ich leide unter Parästhesien im Bereich der Hände, Unterarme sowie Füße. Ich bin jetzt in Behandlung eines Neurologen, der eine Polyneuropathie nicht ausschließt. Können diese 3 genannten Symptome im gewissen Sinne das Bild meiner ET wiedergeben?

Antwort:

Wenn bei Ihnen eine ET vorliegt, so können die genannten Symptome auch Zeichen einer ET-bedingten Mikrozirkulationsstörung sein. Häufig sprechen solche Symptome sehr gut auf die Einnahme von ASS an. ET-bedingte Mikrozirkulationsstörungen finden sich häufig an den Akren, d.h. an den Fingern, Zehen und im Bereich des Vorfußes.

Frage 33:

Ich habe PV und werde mit 4x Anagrelide pro Tag therapiert. Außerdem habe ich ca. 4 Aderlässe pro Jahr. Meine Thrombos sind von 950t auf 695t gesunken. Ist es ratsam, eine weitere Senkung zu versuchen z.B. durch Hinzufügung von Hydroxyurea?

Antwort:

Ihre Thrombozytenzahl scheint noch nicht optimal eingestellt. Eine weitere Absenkung ist vor allem dann wichtig, wenn Sie schon einmal thrombotische Komplikationen gehabt haben oder sich im höheren Lebensalter befinden (>65 Jahre). Bevor man eine Kombinationstherapie beginnt, könnte (gute Verträglichkeit vorausgesetzt) die Anagrelide-Dosis noch etwas erhöht werden.

Frage 34:

Kann eine Therapie mit Anagrelide, Interferon oder Hydroxyurea eine Fibrose herauszögern (bei einer PV)?

Antwort:

Die Vorstellung, dass eine zytoreduktive Therapie die Fibroseentwicklung bei einer PV hinauszögern kann, beruht bisher vorwiegend auf den Ergebnissen einiger experimenteller Studien. Gesicherte klinische Daten zu dieser Frage liegen bisher nicht vor.

Frage 35:

Sind die Interferonmengen, die man spritzen muss, gewichtsabhängig?

Antwort:

Interferon wird üblicherweise nicht nach Körpergewicht dosiert. Bei der Behandlung in der PV und ET orientiert man sich an der Senkung der Thrombozytenzahl und der Verträglichkeit, so dass individuell unterschiedliche Dosierungen entstehen.

Frage 36:

Ist es bei langjähriger Einnahme von Interferon schon einmal dazu gekommen, dass es nicht mehr wirkt?

Antwort:

Die Interferonbehandlung weist eine Nichtansprechrate von etwa 10% der Patienten auf. In der Regel handelt es sich dabei um Patienten, die bereits primär nicht auf die Interferonbehandlung ansprechen. Ganz vereinzelt wurden auch Patienten beschrieben, bei denen trotz Fortführung der Interferonbehandlung die Thrombozytenzahl anstieg. In den meisten Fällen ist es jedoch andersherum: Mit zunehmender Dauer der Interferonbehandlung kann über die Jahre meistens die Dosis eher abgesenkt werden.

Frage 37:

Nach 10 Jahren Marcumar habe ich kürzlich auf ASS 100 umgestellt, bemerke aber zunehmende Oberbauchbeschwerden. Kann ich auf die halbe Dosis ASS reduzieren, ohne erhöhte Aggregation und Thrombosen befürchten zu müssen? Hintergrund: ET seit 1983, 1 Mio Thrombos, Herzinfarkt vor 10 Jahren, Thrombos wegen MF rückläufig, gegenwärtig 450000.

Antwort:

In den meisten Fällen ist eine Dosierung von 50 mg pro Tag genauso wirksam zur Thromboseprophylaxe wie 100 mg. Alternativ könnte auch auf eine magensaftresistente ASS-Präparation umgestellt werden.

Frage 38:

Sind bei einer stabilen ET Knochenmarkspunktionen sinnvoll oder würde man Veränderungen auch im Blut feststellen?

Antwort:

Die Frage ist ähnlich wie Frage 8. Frühe Hinweise auf eine Osteomyelofibrose kann man nur im Knochenmark finden.

Frage 39:

Seit meiner OMF-Diagnose 2001 wurde ich sofort auf Syrea eingestellt (1-2 pro Tag). Meine Blutwerte zeigten sich davon unbeeindruckt (Thrombos ca. 600.000, HB 10-11, Leukos 10.000). Die Milz ist konstant bei 15 cm. Kann ich Syrea absetzen? Welche Komplikationen muss ich dann befürchten?

Antwort:

In der Frühphase der OMF stellen Thrombosen eine häufige Komplikation dar, später treten Blutungen und Allgemeinsymptome in den Vordergrund. Falls bei Ihnen eine Thromboseneigung bestand, würde ich die Behandlung mit Syrea eher fortführen. Eine Verlangsamung der Fibrosebildung im Knochenmark durch Syrea ist in Einzelfällen beschrieben, größere Untersuchungen liegen hierzu jedoch nicht vor. Die Abwägung, ob Syrea weitergeführt werden sollte, ist auch von der Verträglichkeit abhängig.

Frage 40:

Lässt sich durch eine autologe Stammzelltransplantation der Krankheitsfortschritt bei einer OMF stoppen?

Antwort:

Da es sich bei der OMF um eine Erkrankung der Knochenmarkstammzelle handelt, ist eine autologe Transplantation nicht indiziert.

Frage 41:

Welche neuen Substanzen sind bei den CMPE in der Entwicklung?

Antwort:

Substanzen, die im Rahmen von Pilotstudien auch klinisch getestet werden, stellen derzeit in Deutschland pegyliertes Interferon und Tyrosinkinase-Inhibitoren dar.

Frage 42:

Woher weiß ich, ob ein Arzt viel Erfahrung in der Betreuung von Patienten mit myeloproliferativen Erkrankungen hat?

Antwort:

Er sollte eine hämatologische Facharztausbildung besitzen und sich über viele Jahre mit der Betreuung solcher Patienten befassen. Viele Ärzte engagieren sich im Netzwerk "Akute und chronische Leukämien".

Frage 43:

Ich habe seit Nov. 2001 OMF und nehme seit einem halben Jahr keine Medikamente dagegen, nachdem ein Versuch mit INF (über 6 Monate) und HU (3 Wochen) als erfolglos abgebrochen wurde. Meine Milz ist über 25x18x10 cm groß und macht mir große Schwierigkeiten. Welche Behandlungsmöglichkeiten gibt es noch für mich?

Antwort:

Ein Therapieversuch mit HU über die Dauer von 3 Wochen erscheint mir zu kurz. Falls sich unter diesem Medikament die Milz nicht stabilisieren lässt, käme bei ausgeprägten Symptomen noch eine Bestrahlung oder operative Entfernung der Milz in Betracht. Vergl. Frage 4.

Frage 44:

Ist eine mäßige Sklerose ein Zeichen einer fortgeschrittenen OMF?

Antwort:

Falls Sie die mäßige Sklerose auf das Knochenmark beziehen, handelt es sich hier in der Regel nicht um eine weit fortgeschrittene OMF. Der genaue Befund sollte aus der Knochenmark-Histologie ersichtlich sein.

Frage 45:

Kann Anagrelide auch bei Bluthochdruck eingesetzt werden?

Antwort:

Anagrelide ist kein in der Behandlung des Bluthochdrucks verwendetes Medikament. Ihre Frage geht wahrscheinlich dahin, ob bei einem Patienten mit myeloproliferativer Erkrankung und gleichzeitigem Bluthochdruck Anagrelide eingesetzt werden kann. Hier bestehen keine Bedenken. Bei bestimmten Herzerkrankungen ist dagegen Vorsicht geboten.

Frage 46:

Wird der PRV1-Genestest von der Krankenkasse übernommen?

Antwort:

Eine generelle Regelung dazu ist mir nicht bekannt. Im Zweifelsfall sollten Sie Rücksprache mit Ihrer Krankenkasse halten.

Frage 47:

Wie hoch ist bei OMF Erkrankung mit Milzvenenthrombose, Pfortaderthrombose und Aszites das Sterberisiko durch eine Splenektomie *während der OP*? Und wie hoch *im Anschluss an die OP*?

Antwort:

Präzise Zahlen kann ich Ihnen dazu im Augenblick nicht nennen. Das Operationsrisiko ist jedoch deutlich erhöht und muss im Einzelfall gegen die ohne Operation zu erwartenden Komplikationen abgewogen werden. Wichtige Einflussfaktoren sind Alter und Allgemeinzustand des Patienten, die Blutzellenzahl und die Milzgröße. Nach der Operation besteht noch ein deutlich erhöhtes Blutungsrisiko aus dem Milzbett.

Frage 48:

Wie wirkt IFN? Verhindert es die Zellbildung oder macht es die Zellen nach der Bildung kaputt?

Antwort:

Interferon reduziert die Zellneubildung. Der genaue Mechanismus ist noch nicht in allen Einzelheiten bekannt.

Eine Initiative der



und

