



# CML

Chronische Myeloische Leukämie  
**Ein Ratgeber für Patienten mit CML**

Für ein besseres Verständnis der CML und ihrer Behandlung

# Was können Sie erwarten?

---

Diese Broschüre soll Patienten mit CML helfen. Sie erhalten nützliche Informationen zur Erkrankung und ihrer Therapie. Außerdem bekommen Sie praktische Tipps und erfahren, was Sie erwartet und wo Sie weitere Informationen und Unterstützung erhalten können.

# Inhalt

---

<b>CML auf einen Blick</b>	<b>4</b>
<b>CML verstehen</b>	<b>5</b>
<b>Diagnose der CML</b>	<b>11</b>
<b>Wie wird die CML behandelt?</b>	<b>12</b>
<b>Was Sie von der Behandlung mit TKIs erwarten können</b>	<b>16</b>
<b>Langfristige Ziele und therapiefreie Remission</b>	<b>20</b>
<b>Umgang mit Nebenwirkungen und Therapietreue</b>	<b>25</b>
<b>Praktische Tipps für das Leben mit CML</b>	<b>29</b>
<b>Weiterführende Informationen und Hilfe</b>	<b>32</b>
<b>Glossar</b>	<b>36</b>
<b>Literatur</b>	<b>38</b>

# CML auf einen Blick

---



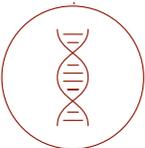
**Die chronische myeloische Leukämie (CML)** ist eine seltene Form von Blutkrebs. Bei Patienten mit CML produziert das Knochenmark zu viele weiße Blutkörperchen (myeloische Zellen).



**In Österreich wird pro Jahr bei etwa 120 Menschen eine CML diagnostiziert.** Damit ist die CML, im Vergleich zu z. B. Brustkrebs mit, im Jahr 2019, 5.748 neu-diagnostizierten Patienten, relativ selten.



Die CML kann in jedem Alter auftreten, wird jedoch meistens bei **Erwachsenen zwischen 55–65 Jahren** diagnostiziert. Sie kommt etwas häufiger bei Männern als bei Frauen vor.



Die CML wird durch eine **Veränderung des Erbgutes (Translokation) von blutbildenden Stammzellen im Knochenmark** verursacht. Diese Translokation ist dann für die unkontrollierte Vermehrung der weißen Blutkörperchen im Knochenmark verantwortlich.



**Bei der Therapie der CML** wurden in den letzten Jahren große Fortschritte erzielt. Die Therapie mit sogenannten Tyrosinkinasehemmern (TKI) hemmt gezielt das Wachstum und die Vermehrung der Krebszellen. Dadurch haben die Patienten eine fast normale Lebenserwartung bei guter Lebensqualität.

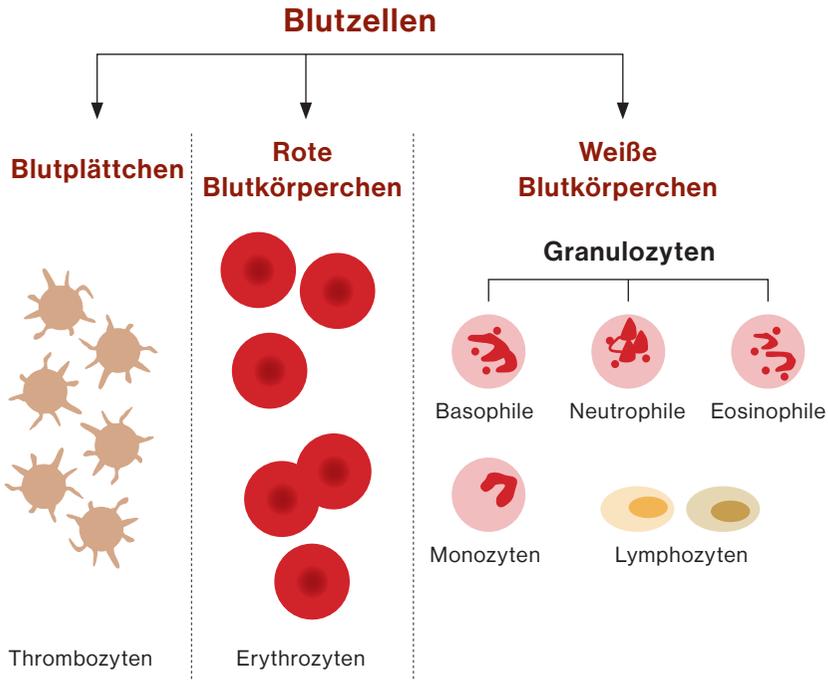


Leukämien sind **weder ansteckend noch können sie vererbt werden** – die genetische Veränderung ist nicht angeboren und wird auch nicht an die nächste Generation weitergegeben.

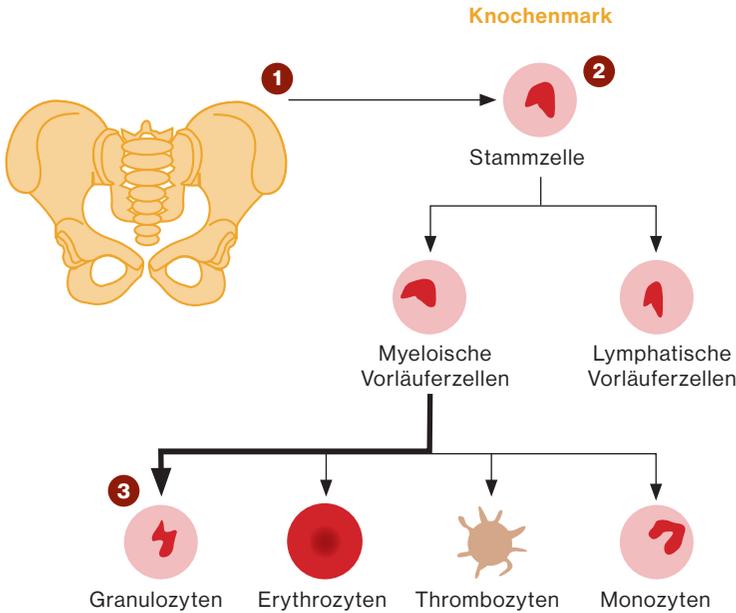
# CML verstehen

## Wie entwickeln sich Blutzellen?

Bevor man die Leukämie an sich verstehen kann, ist es wichtig, die **Zusammensetzung des Blutes** und den **Entstehungsprozess der Blutzellen** zu kennen. Unser Blut besteht aus einer Flüssigkeit (genannt Blutplasma) und Blutzellen, den sogenannten **roten Blutkörperchen** (Erythrozyten), **Blutplättchen** (Thrombozyten) und **weißen Blutkörperchen** (Leukozyten).



**Blutzellen** haben nur eine begrenzte Lebensdauer und müssen daher im Knochenmark **ständig aus Stammzellen neu gebildet werden**. Diese Stammzellen werden auch als „Urzellen“ bezeichnet und können sich zu jeder Zellart weiterentwickeln.



- 1 **Blutbildendes Knochenmark** findet sich vor allem in den langen Röhrenknochen und Beckenknochen.
- 2 **Die einzelnen Blutzellarten** entwickeln sich aus Vorläuferzellen und diese wiederum aus einer für alle gemeinsamen Stammzelle.
- 3 Bei der **CML** kommt es zu einer **übermäßigen Bildung von bestimmten Blutzellen**, wie den Granulozyten, deren Vorstufen und manchmal auch Thrombozyten. Die Produktion anderer Zellreihen kann dadurch beeinträchtigt werden.

# Was bedeutet Leukämie?

Das Wort **Leukämie** bedeutet „weißes Blut“, da diese Erkrankung mit einer **zu hohen Anzahl an weißen Blutkörperchen im Blut** einhergeht. In den meisten Fällen vermehren sich diese Zellen unkontrolliert und reifen häufig nicht mehr vollständig aus. Dadurch kann die Bildung anderer Blutzellen unterdrückt und ihre Funktionsfähigkeit eingeschränkt werden.

Es ist wichtig, zwischen den **verschiedenen Leukämieformen** zu unterscheiden. Diese variieren stark, was Häufigkeit, Auslöser, Behandlungsoptionen und vor allem Prognosen betrifft.

Die verschiedenen Leukämieformen schreiten entweder schnell oder langsam voran – **akute (schneller voranschreitende) und chronische (langsamer voranschreitende) Leukämie**.



Eine weitere Unterscheidung betrifft die Zellen, die für die Entstehung der Leukämie verantwortlich sind – lymphatische oder myeloische Leukämie.

Insgesamt unterscheidet man daher zwischen **vier Leukämieformen**:

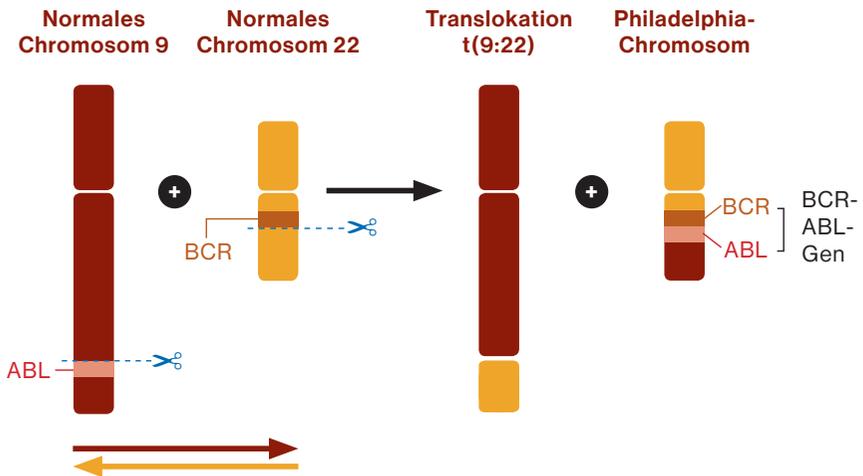
- **Chronische myeloische Leukämie (CML)**
- **Akute myeloische Leukämie (AML)**
- **Chronische lymphatische Leukämie (CLL)**
- **Akute lymphatische Leukämie (ALL)**

# Wie entsteht die CML?

Die CML ist charakterisiert durch eine **nicht-angeborene Veränderung im Erbgut**, die Philadelphia-Chromosom genannt wird. Chromosomen sind Bestandteile des Zellkerns und Träger der Gene, das heißt der Erbanlagen.

Dieses **Philadelphia-Chromosom** entsteht durch eine sogenannte Translokation **in den blutbildenden Stammzellen des Knochenmarks** (siehe Abbildung). Dadurch wird das BCR-ABL-Fusionsgen gebildet, welches in gesunden Menschen ohne CML nicht vorkommt. Das neue Fusionsgen ist dann für die **unkontrollierte Vermehrung von weißen Blutkörperchen** verantwortlich.

Mit Fortschreiten der Erkrankung werden diese Blutzellen in zunehmend unreiferen Stadien aus dem Knochenmark ins Blut oder Gewebe (z. B. Milz) abgegeben und können ihre speziellen Aufgaben nicht mehr richtig wahrnehmen.



Beim Menschen gibt es zwei Gene, die ABL und BCR genannt werden und auf Chromosom 9 bzw. 22 liegen. Das BCR-ABL-Gen entsteht durch Umlagerung des ABL-Gens von Chromosom 9 neben das BCR-Gen des Chromosoms 22. Das neue Chromosom 22 heißt Philadelphia-Chromosom.

# Was sind die Symptome einer CML?

In etwa **50% der Patienten verursacht die CML zum Zeitpunkt der Diagnose keine Symptome** und ist daher häufig ein Zufallsbefund bei einer Routineuntersuchung des Blutes.

Durch die unkontrollierte Vermehrung der weißen und zum Teil unreifen Blutkörperchen kann es zu einer Verminderung der Anzahl der gesunden Blutzellen wie der roten Blutkörperchen kommen. Infolgedessen können **Symptome wie Müdigkeit und bzw. chronische Müdigkeit (Fatigue), verminderte Leistungsfähigkeit oder Blässe** auftreten.

Ein häufiges Symptom bei **neu diagnostizierten CML-Patienten** ist auch ein **Druck im Oberbauch**, der durch eine Vergrößerung der Milz verursacht wird.

Weitere mögliche Symptome (nicht vollständig) sind in der Tabelle aufgelistet. Die Symptome sind von Patient zu Patient unterschiedlich ausgeprägt und können sowohl einzeln als auch in Kombination auftreten:

## Mögliche Krankheitsanzeichen der CML

- Müdigkeit bzw. chronische Müdigkeit (Fatigue)
- Verminderte Leistungsfähigkeit
- Blässe

- Nasenbluten
- Blaue Flecken

- Druck im Oberbauch

- Nachtschweiß
- Fieber
- Appetitlosigkeit
- Starker Gewichtsverlust

## Wahrscheinliche Ursachen

**Anämie:** Mangel an roten Blutkörperchen und dadurch ein reduzierter Sauerstofftransport in die Gewebe.

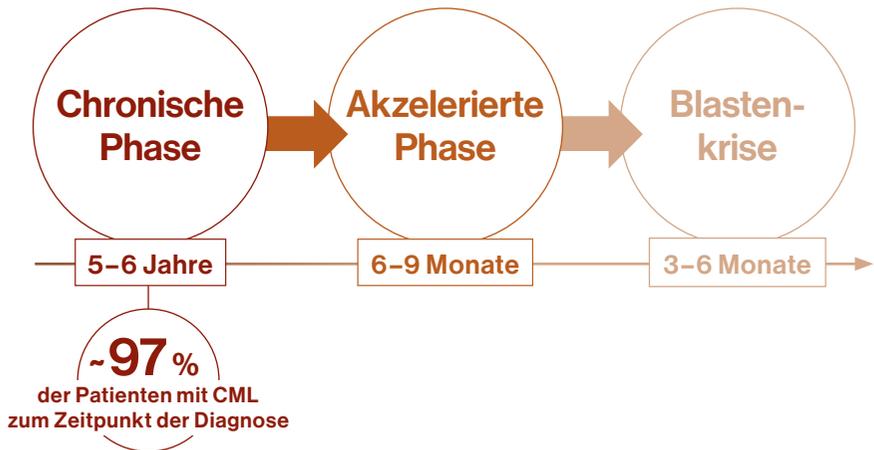
**Blutgerinnungsstörung:** Blutungsneigung durch Mangel an Blutplättchen.

**Vergrößerte Milz und/oder Leber** durch Blutbildung außerhalb des Knochenmarks.

**Begleitsymptome von Krebserkrankungen** durch Veränderung des Stoffwechsels; zusätzlich kommt es zur Freisetzung von Stoffen, die zu einer Art Entzündungsreaktion führen.

# Wie ist der Krankheitsverlauf einer unbehandelten CML?

Bei der CML gibt es **drei verschiedene Krankheitsphasen** mit jeweils unterschiedlichen Anzeichen und Symptomen. Diese sind bekannt als die **chronische Phase**, die **akzelerierte Phase** und die **Blastenkrise**.



Durchschnittliche Dauer der Krankheitsphasen bei unbehandelten CML-Patienten

# Diagnose der CML

---

Da es keine Symptome gibt, die typisch für eine CML sind, kann die **eindeutige Diagnose** nur anhand einer **Blutuntersuchung** und einer **Knochenmarksuntersuchung** gestellt werden.

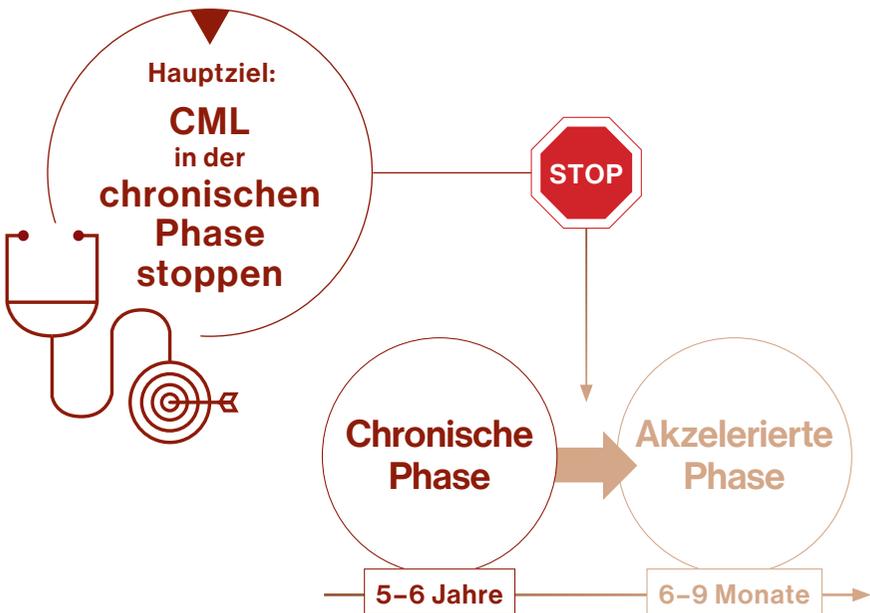
Ihr Arzt wird Ihnen **Blut abnehmen**, um die **Anzahl und Art der Blutzellen zu bestimmen**. Zusätzlich wird untersucht, ob die charakteristische **Veränderung des Erbgutes, das Philadelphia-Chromosom und das BCR-ABL-Fusionsgen**, nachweisbar ist.

Zur endgültigen Bestätigung der CML müssen **andere Erkrankungen ausgeschlossen** werden, außerdem kann durch eine Untersuchung des Knochenmarks das **genaue Krankheitsstadium** bestimmt werden. Dafür entnimmt Ihnen Ihr Arzt unter einer örtlichen Betäubung, normalerweise aus dem Beckenknochen, eine **Probe Ihres Knochenmarks**.

Bevor Sie mit der Behandlung beginnen, wird Ihr Arzt einen oder mehrere **Risiko-Scores**, wie zum Beispiel den sogenannten „**Sokal-Score**“, berechnen. Diese Risikobewertung kann Ihrem Arzt helfen, die Wahrscheinlichkeit für ein Fortschreiten Ihrer Erkrankung nach der chronischen Phase einzuschätzen und **eine geeignete Behandlung für Sie zu finden**.

# Wie wird die CML behandelt?

Dank moderner Medikamente hat sich die CML von einem lebensbedrohlichen Blutkrebs zu einer chronischen, zumeist **gut behandelbaren Erkrankung** gewandelt.



Für die Therapie Ihrer CML stehen **verschiedene Behandlungsmöglichkeiten** zur Verfügung. So können Sie sich gemeinsam mit Ihrem Arzt für diejenige Behandlung entscheiden, die für Sie persönlich die geeignetste und erfolgversprechendste ist.

# Tyrosinkinasehemmer (TKIs)

Im Gegensatz zu anderen Leukämieformen ist bei der CML der Entstehungsmechanismus (das im Philadelphia-Chromosom enthaltene BCR-ABL-Fusionsgen) genau bekannt. Basierend darauf konnten **zielgerichtete Therapien** dagegen entwickelt werden: **die Tyrosinkinasehemmer**.

Tyrosinkinasehemmer **greifen die Krebszellen sehr spezifisch an** – im Gegensatz zu Chemotherapeutika, die unspezifisch auch auf gesunde Zellen wirken. Daher sind sie einerseits **besonders wirksam** und haben andererseits, im Vergleich zu anderen Krebstherapien wie Chemotherapien, **relativ geringe Nebenwirkungen**.

Für die Behandlung der CML stehen mehrere TKIs zur Verfügung. **Individuelle Faktoren** spielen jedoch eine wichtige Rolle bei der Auswahl des richtigen TKI.

## Zu diesen Faktoren zählen:

- Komorbiditäten (Begleiterkrankungen)
- Krankengeschichte
- Risiko-Scores
- Potentielle Unverträglichkeiten
- Therapieziele

## Wie werden TKIs verabreicht?

Je nach Präparat werden TKIs einmal oder mehrmals täglich in Tablettenform eingenommen und in der Regel langfristig eingesetzt. Für den **Therapieerfolg ist es entscheidend, zuverlässig jeden Tag zur ungefähr gleichen Uhrzeit** die verordnete Dosis einzunehmen.

Sollten Sie aus irgendwelchen Gründen Schwierigkeiten mit der regelmäßigen Einnahme Ihrer Tabletten haben, **sprechen Sie mit Ihrem Arzt**, um dafür eine Lösung zu finden.

## Welche Nebenwirkungen können durch TKIs auftreten?

Wie bei jeder medikamentösen Therapie kann auch die Behandlung mit TKIs zu **Nebenwirkungen** führen. Schwerwiegende Nebenwirkungen treten jedoch **selten** auf. Ob und welche Nebenwirkungen auftreten, ist von Patient zu Patient unterschiedlich. Auch die Wahl des Präparats spielt dabei eine Rolle.

### Folgende Nebenwirkungen sind bei der Therapie mit TKIs beobachtet worden:

- Zu niedrige Anzahl bestimmter Blutzellen (Zytopenie)
- Flüssigkeitseinlagerungen im Gewebe (Schwellung, Ödeme)
- Muskel- und Knochenschmerzen
- Störungen im Verdauungstrakt (Übelkeit, Erbrechen und Durchfall)
- Kopfschmerzen
- Hautirritationen (Hautausschlag, Juckreiz)
- Chronische Müdigkeit (Fatigue)

Eine genaue Auflistung der möglichen Nebenwirkungen finden Sie in der Gebrauchsinformation des jeweiligen Medikamentes. Es ist wichtig, dass Sie sich den Beipackzettel anschauen und alle Unsicherheiten, Ängste und Fragen dazu mit Ihrem Arzt besprechen.

 **Informieren Sie Ihren Arzt**, wenn Sie Nebenwirkungen bei sich feststellen. Die meisten Nebenwirkungen sind bekannt und **lassen sich** meist durch geeignete Maßnahmen **bessern**.

## Weitere Behandlungsmöglichkeiten der CML

Die **Behandlung mit TKIs** gilt heute als **Standardtherapie bei CML**. In den seltenen Fällen, in denen diese Behandlung nicht wirksam oder nicht wirksam genug ist, können **andere Behandlungsmöglichkeiten** angewandt werden. Zu diesen zählen:

## Zytoreduktive Therapien

Diese Medikamente werden vor allem direkt nach der Diagnose **kurzfristig eingesetzt**, um die stark erhöhte Anzahl der weißen Blutkörperchen so schnell wie möglich zu reduzieren. In der CML wird für die Chemotherapie zum Beispiel Hydroxyurea, auch Hydroxycarbamid genannt, eingesetzt.

Eine **hochdosierte Chemotherapie allein oder in Kombination mit TKIs** kann bei einer TKI-refraktären Erkrankung bzw. vor einer allogenen Stammzelltransplantation bei Patienten in der **akzelerierten Phase** oder Blastenkrise eingesetzt werden.

## Interferon alpha (IFN- $\alpha$ )

Die Therapie mit IFN- $\alpha$  war vor der Einführung von TKIs die Standardtherapie bei CML. Heutzutage wird IFN- $\alpha$  bei Schwangeren oder im Rahmen einer Kombinationstherapie in klinischen Studien eingesetzt.

## Allogene Stammzelltransplantation

Vor einer allogenen Stammzelltransplantation wird zunächst eine hochdosierte Chemotherapie durchgeführt. Anschließend werden gesunde blutbildende Stammzellen eines Spenders übertragen. Diese Behandlungsform ist risikoreich und auf einen passenden Spender angewiesen. Häufig wird sie bei Patienten in der akzelerierten Phase oder Blastenkrise in Betracht gezogen.

## Klinische Studien

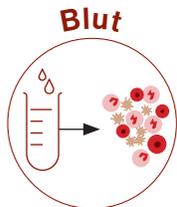
Klinische Studien ermöglichen manchen CML-Patienten den Zugang zu Therapien, die noch nicht allgemein verfügbar oder zugelassen sind. Jede klinische Studie hat spezifische Richtlinien und Bedingungen, die für die Teilnahme erfüllt sein müssen. Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt, welche Möglichkeiten für Sie in Frage kommen.

# Was Sie von der Behandlung mit TKIs erwarten können

---

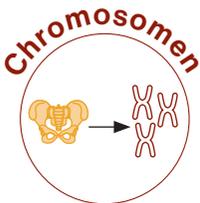
## Wie wird der Behandlungserfolg gemessen?

Es gibt verschiedene Wege, das Ansprechen eines Patienten auf die Behandlung mit TKIs, also den Behandlungserfolg, zu untersuchen.



### Hämatologische Untersuchungen

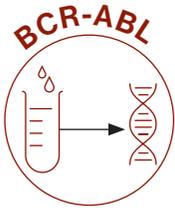
In hämatologischen Untersuchungen werden regelmäßig die **Arten und Anzahl der verschiedenen Blutkörperchen** überprüft.



### Zytogenetische Untersuchung

Um den Behandlungserfolg besser beurteilen zu können, wird in größeren Abständen eine Chromosomenanalyse durchgeführt.

Dafür entnimmt Ihr Arzt von Zeit zu Zeit eine **Probe Ihres Knochenmarks**.



### **Molekulargenetische Untersuchung**

Die **häufigste Kontrolluntersuchung** ist eine molekularbiologische Untersuchung, die sogenannte **Polymerase-Kettenreaktion** (engl. Polymerase Chain Reaction, PCR), die mithilfe einer geringen Menge Blut durchgeführt wird.

Dabei wird geprüft, **ob oder in welcher Menge** sich noch **Leukämiezellen im Körper befinden**, die das **BCR-ABL-Fusionsgen** tragen.

Diese äußerst empfindliche Messmethode gibt zum einen **Aufschluss über den Erfolg und den Verlauf der Therapie** und zum anderen ermöglicht sie zu einem sehr frühen Zeitpunkt das **Erkennen von Veränderungen**, die eine **Therapieoptimierung** notwendig machen können.

▶ Deshalb sollte sie unbedingt **alle drei Monate** durchgeführt werden.

# Ziele der Behandlung mit TKIs

Bei der Behandlung mit TKIs gibt es mehrere Meilensteine, die nach einem bestimmten Zeitraum erreicht werden sollten:

## Hämatologische Remission und frühes molekulares Ansprechen

Der Begriff „Remission“ beschreibt das Nachlassen von Krankheitsanzeichen. Hämatologische Remission bedeutet, dass sich die **Anzahl der Blutzellen wieder normalisiert hat** und bei der mikroskopischen Untersuchung auch keine unreifen Blutkörperchen im Blutaussstrich gefunden wurden. Idealerweise geht die hämatologische Remission mit einer Reduktion der BCR-ABL-positiven Zellen auf unter 10 % einher. Diese Reduktion wird frühes molekulares Ansprechen genannt.



Dieser Meilenstein sollte **innerhalb von 3 Monaten** nach Therapiebeginn erreicht werden.

## Zytogenetische Remission

Wird die **zytogenetische Remission erreicht**, kann bei einer Chromosomenanalyse des Knochenmarks **kein Philadelphia-Chromosom mehr nachgewiesen** werden. Die zytogenetische Remission geht mit einer Reduktion des BCR-ABL-Werts auf unter 1% einher.



Idealerweise sollte dieser Meilenstein spätestens **6 Monate** nach Therapiebeginn erreicht werden.

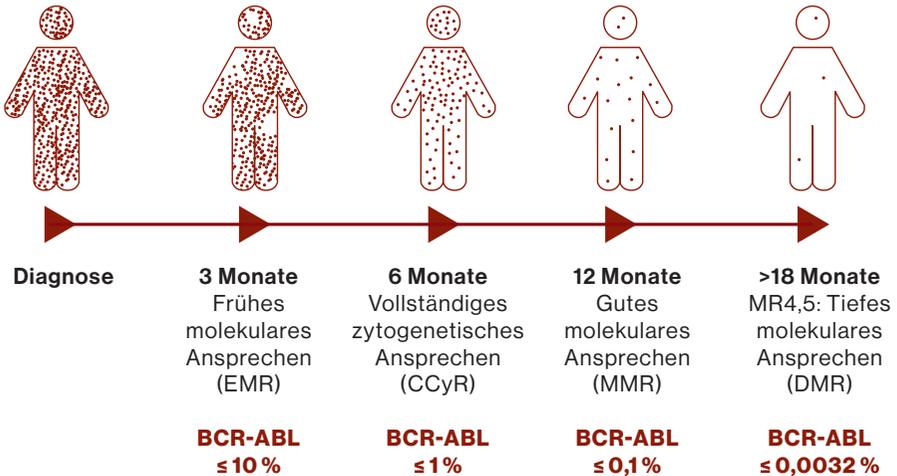
## Gutes molekulares Ansprechen (Major Molecular Response; MMR)

Man spricht von einer MMR, wenn die **BCR-ABL-Werte unter 0,1% gesunken** sind.



Die MMR sollte innerhalb von **12 Monaten** nach Therapiebeginn erreicht werden.

## Meilensteine der Behandlung



Manche Patienten erreichen sogar ein **tiefes molekulares Ansprechen**, eine MR4,5. Das bedeutet, dass fast oder gar keine Leukämiezellen in ihrem Blut mehr nachgewiesen werden können.

Ihr Arzt wird mit Ihnen Ihr **Ansprechen auf die Behandlung** besprechen und Ihnen erklären, **was jeder dieser Meilensteine für Sie bedeutet.**

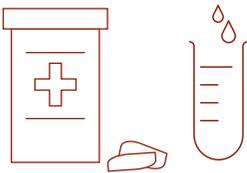
# Langfristige Ziele und therapiefreie Remission

Klinische Studien zeigten, dass einige Patienten mit stabilem tiefem molekularem Ansprechen die TKI-Behandlung absetzen konnten, ohne dass ihre Erkrankung wiederkehrte. Das bedeutet, dass diese Patienten in einer Phase der Remission sind, in der sie keine weitere CML-Therapie benötigen.

Die therapiefreie Remission (TFR) bezeichnet den **langfristigen Erhalt eines guten molekularen Ansprechens (MMR)** bei CML-Patienten, die eine TKI-Behandlung gezielt beendet haben.

Die **Dauer der therapiefreien Remission** kann **von Patient zu Patient sehr verschieden** sein und schwankt zwischen einigen Wochen und mehreren Jahren.

## TKI-Behandlung



TKI

Monitoring

## Therapiefreie Remission (TFR)

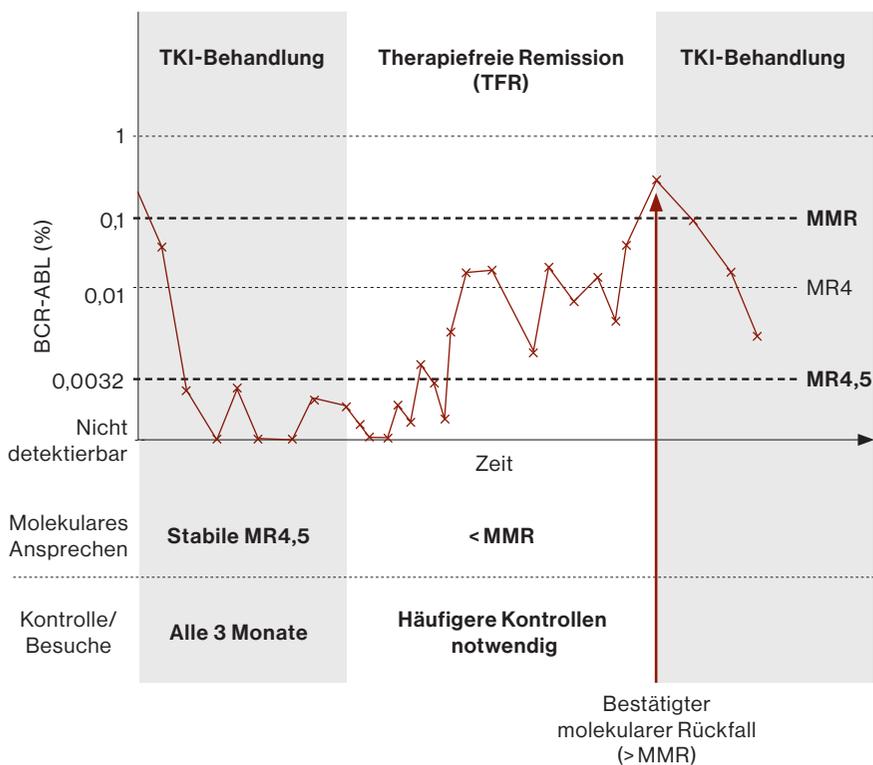


Kein TKI

Regelmäßige  
Kontrolle  
(BCR-ABL)

Nur **wenige Patienten erreichen die sehr strengen Kriterien**, die für ein sicheres Absetzen der Behandlung erreicht werden müssen. Von diesen Patienten bleiben etwa **50 % über 1 Jahr** nach dem Absetzen **in Remission**.

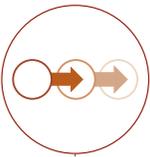
## Das Konzept der therapiefreien Remission



# Kann ich eine therapiefreie Remission erreichen?

Das Absetzen der Therapie nach Erreichen einer dauerhaften, tiefen Remission ist eine sehr **individuelle Entscheidung, die immer zusammen mit Ihrem behandelnden Arzt** getroffen werden muss.

**Mehrere Faktoren müssen dabei beachtet werden, z. B.:**



Ihre **CML-Phase** (waren Sie in der chronischen Phase, als Sie mit der TKI-Behandlung begonnen haben?) **und die Tiefe des molekularen Ansprechens.**



**Wie lange Sie mit einem TKI behandelt wurden** und wie lange Sie ein tiefes molekulares Ansprechen gezeigt haben.



Ihre **Motivation und Bereitschaft**, häufiger untersucht zu werden und sofort wieder mit der Behandlung zu beginnen, wenn das gute molekulare Ansprechen verloren geht.

Es ist sehr wichtig, dass Sie **niemals eigenmächtig Ihre Medikamente absetzen**. Wenn Sie Fragen und Wünsche zu Ihrer Therapie haben, sprechen Sie mit Ihrem Arzt darüber.

## Wie sicher ist das Absetzen der TKI-Behandlung?

Das Absetzen ist ein sicherer nächster Schritt, **wenn Sie die Voraussetzungen dafür erfüllen und regelmäßig ärztlich untersucht werden.**

Das Absetzen der Behandlung bedeutet nicht, dass Sie geheilt sind, da es unwahrscheinlich ist, dass alle Zellen mit Philadelphia-Chromosom komplett verschwunden sind. **Deshalb ist eine langfristige Überwachung unerlässlich.**

Für manche Patienten ist es allerdings **möglich**, die Behandlung **ohne einen Rückfall der Erkrankung** abzusetzen.

Nach dem Absetzen kann es bei manchen Patienten zu **Entzugserscheinungen** kommen. Dabei können Symptome wie Muskel-, Gelenk- oder Knochenschmerzen auftreten. In den meisten Fällen sind die **Symptome leicht** und können mit **Schmerzmitteln** gut behandelt werden. Die Dauer der Symptome ist sehr unterschiedlich. Sie können einige Wochen oder, was eher selten vorkommt, einige Monate andauern. **Im Allgemeinen klingen sie von selber wieder ab.**

Einige Patienten, die die Behandlung erfolgreich abgesetzt haben, weisen immer noch vereinzelt BCR-ABL-Gene in ihrem Körper auf, wodurch es zu Schwankungen bei den Ergebnissen der PCR-Analysen kommen kann. **Diese Schwankungen sind normal.**

Obwohl PCR-Analysen sehr empfindlich sind, gibt es eine Grenze der noch messbaren Menge an BCR-ABL. So bedeuten negative PCR-Ergebnisse nicht unbedingt, dass restlos alle Zellen mit Philadelphia-Chromosom verschwunden sind.

Sie müssen **erst dann wieder mit der Behandlung beginnen, wenn eine MMR verloren geht** (BCR-ABL über 0,1%). Fast alle Patienten, die die TKI-Behandlung wieder aufnehmen mussten, konnten erneut eine MMR erreichen.



**Eine therapiefreie Remission ist eines der Therapieziele bei der CML.** Sie sollten es **niemals als ein Versagen betrachten**, wenn Sie dafür nicht in Frage kommen oder die Therapie nach einem Absetzversuch wieder aufgenommen werden muss.

**Klären Sie alle Fragen und Bedenken über die Testergebnisse sowie jeden anderen Gesichtspunkt Ihrer Therapie mit Ihrem Arzt.**

# Umgang mit Nebenwirkungen und Therapietreue

---

Manche CML-Patienten haben durch die Therapie Nebenwirkungen. Es ist wichtig, sich dessen bewusst zu sein. **Erzählen Sie Ihrem Arzt von allen Nebenwirkungen**, die Sie bei sich beobachten, denn die meisten sind bekannt und lassen sich häufig durch geeignete Maßnahmen bessern.

## **Wichtig:**

Sie sollten niemals Ihre **TKI-Behandlung** aufgrund von Nebenwirkungen **eigenmächtig unterbrechen oder die Dosis reduzieren**, da dies den Therapieerfolg beeinträchtigen kann.

## Was Sie bei Nebenwirkungen unternehmen können

Es gibt einige Dinge, die Sie unternehmen können, um Nebenwirkungen zu kontrollieren:

- **Führen Sie ein Tagebuch über Ihre Beschwerden.** Notieren Sie, wann und wie häufig sie auftreten und wie stark sie ausgeprägt waren. Überlegen Sie, ob irgendwelche Veränderungen in Ihrem Tagesablauf oder Behandlungsplan mit dem Auftreten der Nebenwirkungen zusammenfielen.

- **Erzählen Sie Ihrem Arzt alle unangenehmen und unerwünschten Wirkungen**, die Sie bei sich feststellen, auch wenn Sie sich nicht sicher sind, ob diese mit der Therapie zusammenhängen. Nehmen Sie in der Zwischenzeit trotzdem Ihre Medikation, wie sie Ihnen Ihr Arzt verschrieben hat.
- Für manche Patienten können **Ansätze aus der Komplementärmedizin** die Nebenwirkungen reduzieren und dazu führen, dass die Erkrankung im Allgemeinen besser bewältigt wird. Fragen Sie Ihren Arzt nach Möglichkeiten.
- **Teilen Sie Ihrem Arzt mit, welche Medikamente Sie zusätzlich zu Ihrem CML-Medikament noch einnehmen** (eingeschlossen Komplementärmedikamente und Naturprodukte). Medikamente können miteinander interagieren, was ihre Wirkungsweise beeinflussen und zu einer Verschlimmerung von Nebenwirkungen führen kann.

**Vergessen Sie nicht, dass viele Symptome und Nebenwirkungen sich mit der Zeit verbessern werden.**

Wenn nicht, kann Ihr Arzt Ihnen durch geeignete Maßnahmen helfen.

# Ihre Therapietreue unterstützt Ihren Behandlungserfolg

Damit es gelingt, die CML über viele Jahre unter Kontrolle zu halten, ist es besonders wichtig, dass Sie die **Therapie konsequent einhalten** und Ihre **Laborwerte regelmäßig überprüfen lassen**.

Gerade wenn eine medikamentöse Behandlung über einen längeren Zeitraum oder ein Leben lang erfolgt, ist es **nicht immer einfach, regelmäßig an die Einnahme der Tabletten zu denken**.

## Die folgenden Tipps können Ihnen dabei helfen:



**Legen Sie eine Liste aller Medikamente an, die Sie einnehmen.** Sie können auch Ihre behandelnden Ärzte nach einer solchen Liste fragen (Medikamentenplan). Teilen Sie die Liste mit allen involvierten Ärzten.



Nehmen Sie Ihre Medikamente **jeden Tag in etwa zur gleichen Zeit**.



Verwenden Sie einen **Tages- oder Wochen-Medikamentenbehälter** oder notieren Sie das Start- und Enddatum direkt auf der Tablettenschachtel und zählen Sie bei Bedarf nach.



**Nutzen Sie die Erinnerungsfunktion** Ihres Telefons, Handys, Weckers, Tablets oder Computers.



Bitte Sie Ihre **Familie oder Freunde**, Sie an Ihre Medikamente zu **erinnern**.

Heutzutage sind auch **Apps verfügbar**, die Sie bei Ihrer Therapie unterstützen können. Ein Beispiel dafür ist „**CML Today**“. Diese App wurde von dem „CML Advocates Network“, einem globalen Netzwerk von CML-Patientenorganisationen, entwickelt und ist in zahlreichen Sprachen für iOS- und Android-Systeme verfügbar.\*



Die App kann Ihnen außerdem helfen, Ihre **Therapiemeilensteine und Ihr Ansprechen auf die Therapie im Blick zu behalten** (weitere Informationen dazu finden Sie im Kapitel „Ziele der Behandlung mit TKIs“).

\* Diese App wird von Dritten erstellt. Novartis übernimmt daher keine Haftung für die Inhalte, Verfügbarkeit und Verwendung dieser App. Bitte kontaktieren Sie Ihren behandelnden Arzt, falls Sie Fragen zu Ihrer Therapie haben.

# Praktische Tipps für das Leben mit CML

---

Es ist für Sie und Ihre Angehörigen vermutlich nicht leicht, die Diagnose CML anzunehmen. Vielleicht hilft es Ihnen zu wissen, dass **dank der modernen Medizin die Lebenserwartung von CML-Patienten meist diejenige von gesunden Personen erreicht.**

## Geben Sie sich ausreichend Zeit

Um sich mit der neuen Lebenssituation zu arrangieren, sollten Sie sich ausreichend Zeit geben und **sich nicht selbst unter Druck setzen.** Vielleicht hilft es Ihnen auch, wenn Sie mit Ihrer Familie, Freunden oder einem Psychoonkologen über Ihre Situation sprechen. Das alles kann Ihnen bei der Bewältigung dieser schwierigen Situation helfen.

## Integrieren Sie Ihre Behandlung in Ihren Alltag

Nach der ersten Orientierungsphase geht es vor allem darum, die verordnete **Therapie in Ihren Alltag zu integrieren.** Auch wenn es zu Beginn undenkbar erscheint, können Sie im Lauf der Zeit eine Routine entwickeln, sodass Sie **gut mit Ihrer Erkrankung leben können.**

## Was kann ich selbst für mich tun?

**Eine gute und bewusste Ernährung ist wichtig.** Durch die Auswahl Ihrer Lebensmittel und durch Ihre Essgewohnheiten können Sie Ihrem Körper die benötigten Nährstoffe zuführen, Übergewicht vorbeugen und Ihre Gesundheit positiv beeinflussen.

**Körperliche Aktivität verbessert die Lebensqualität.** Früher sollten Leukämie-Patienten körperliche Aktivitäten eher meiden, um kein Blutungsrisiko einzugehen. Heutzutage wird Ihnen Ihr Arzt zu Bewegung raten – in der richtigen Dosierung, d. h. ohne zu großen Ehrgeiz oder Stress. Sport und Bewegung sind eine Möglichkeit, aktiv gegen Ihre Erkrankung anzugehen und Ihre Selbstbestimmung zurückzugewinnen.

## Familienplanung und Schwangerschaft

Manche CML-Patienten wollen eine Familie gründen.

### Für Männer:

Es sind nur wenige Erkenntnisse über die Zeugung von Kindern während einer TKI-Behandlung verfügbar und abhängig vom verwendeten TKI. Daher sollten Sie mit Ihrem Arzt sprechen, um die optimale Lösung, die eventuell eine geplante therapiefreie Remission beinhaltet, für Sie zu finden. Wichtig ist: **Die CML kann nicht vererbt werden.**

### Für Frauen:

**TKIs können** die Plazenta passieren und, wenn sie während der Schwangerschaft eingenommen werden, **Ihrem Baby möglicherweise schaden.** Ihr Arzt wird Ihnen dabei helfen, eine effektive Verhütungsmethode zu finden, damit eine Schwangerschaft während der TKI-Behandlung verhindert wird. **Falls Sie jedoch trotzdem den Wunsch haben, schwanger zu werden, gibt es Alternativen** wie eine geplante therapiefreie Remission oder eventuell eine Interferon-alpha-Behandlung.

Letztlich gibt es auch **Maßnahmen zum Erhalt der Fruchtbarkeit für Frauen und Männer**. Diese können eine Option für manche Patienten sein, insbesondere wenn eine intensive Behandlung notwendig ist (Chemotherapie und/oder Stammzelltransplantation).

**Dies ist eine sehr individuelle Entscheidung, die Sie unbedingt mit Ihrem Arzt besprechen sollten.**

**Wichtig ist es, nicht zu vergessen, dass die CML-Therapie nicht bedeutet, dass Sie keine Kinder bekommen können.** Jedoch müssen in Absprache mit Ihrem Arzt individuelle Lösungen gefunden werden.

# Weiterführende Informationen und Hilfe

---

**[www.krebshilfe.net](http://www.krebshilfe.net)**

**(Link: <https://www.krebshilfe.net/>)**

Die österreichische Krebshilfe bietet Hilfe, Beratung und Betreuung in über 60 Beratungsstellen in ganz Österreich mit ausgebildeten Betreuern, die für alle Ihre Fragen – auf Wunsch auch anonym – zur Verfügung stehen. Neben den allgemeinen Themen, die für Krebserkrankte wichtig sind und die Sie hier adressieren können, wird auch eine psycho-onkologische Beratung und eine Berufsberatung angeboten. Weiters bietet die österreichische Krebshilfe auch Informationsmaterial (z.B. Leukämie Broschüre, Infobroschüre zu gesunder Ernährung, Bewegung, Sexualität, Krankheitsbewältigung und zum gelingenden Wiedereinstieg ins Berufsleben, etc.) an, das man über die Internetseite direkt herunterladen kann oder auch als Druck bestellen kann.



**[www.krebshilfe.de](http://www.krebshilfe.de)**

**(Link: <https://www.krebshilfe.de/informieren/ueber-krebs/infothek/>)**

Die blauen Ratgeber der Deutschen Krebshilfe und des Krebsinformationsdienstes sind ausgezeichnete Broschüren, die in Kooperation von Selbsthilfegruppen und Ärzt\*innen entstehen. Hier findet man auch eine Reihe von allgemeinen Lebensbereichen abgedeckt (Ernährung, Bewegung und Sport, Kinderwunsch und Krebs) sowie häufige Probleme wie die Fatigue – chronische Müdigkeit.



**[www.novartis.com](http://www.novartis.com)**

**(Link: <https://www.novartis.com/at-de/patientinnen-angehoerige/erkrankungen-therapien/haematologie>)**

Novartis hat eine Seite für hämatologische Erkrankungen eingerichtet, auf der Sie weiterführende Informationen zur CML aber auch zu anderen hämatologischen Erkrankungen finden können. Aus aktuellem Anlass sind auf dieser Seite auch wichtige Informationen bezüglich der

Covid-19 Pandemie für Patientinnen und Patienten mit hämatologischen Erkrankungen angeführt.



### **[www.krebsliga.ch](http://www.krebsliga.ch)**

Die Krebsliga ist eine nationale gemeinnützige Organisation, die die Krebsprävention oder -früherkennung aktiv unterstützt. Sie stellt umfassende Informationen und Hilfestellungen für Krebspatienten und ihre Angehörigen bereit und fördert Forschungsvorhaben. Diese Organisation umfasst 19 kantonale und regionale Organisationen.



### **[www.knochenmark.ch](http://www.knochenmark.ch)**

Das Ziel der Stiftung zur Förderung der Knochenmarktransplantation (SFK) ist es, Patienten mit Krebserkrankungen, die das Knochenmark betreffen, mit Informationen rund um ihre Erkrankung und Knochenmarktransplantationen im Allgemeinen zu versorgen. Es gibt ein Netzwerk von Patientengruppen in sieben Schweizer Städten/Regionen, die sich monatlich treffen. Die SFK unterstützt außerdem die aktuelle Forschung aktiv.



### **[www.leukaemie-online.de](http://www.leukaemie-online.de)**

Leukämie-Online ist eine unabhängige deutsche Informations- und Kommunikationsplattform zum Thema „Leukämie“. Sie wird von Leukämiepatienten geleitet und wird als gemeinnützige Organisation geführt.



### **<http://sakk.ch>**

Die Schweizerische Arbeitsgemeinschaft für Klinische Krebsforschung (SAKK) ist eine gemeinnützige Organisation, die klinische Studien durch ein nationales Netzwerk und in Kooperation mit internationalen Zentren und Arbeitsgruppen durchführt. Ihr Ziel ist die Erforschung neuer Krebstherapien und die Verbesserung der bestehenden Therapieoptionen.



# Weiterführende Informationen und Hilfe

---

## **[www.lmc-france.fr](http://www.lmc-france.fr)**

LMC (Leucémie Myéloïde Chronique) Frankreich hilft Patienten und ihren Familien im Kampf gegen die Erkrankung. Die Organisation unterstützt Forschungsvorhaben und stellt Informationen und Schulungen rund um die CML zur Verfügung.



## **GMO Suisse romande**

**Kontakt: Ligue valaisanne contre le cancer**

**+41 27 322 99 74, [info@lvcc.ch](mailto:info@lvcc.ch)**

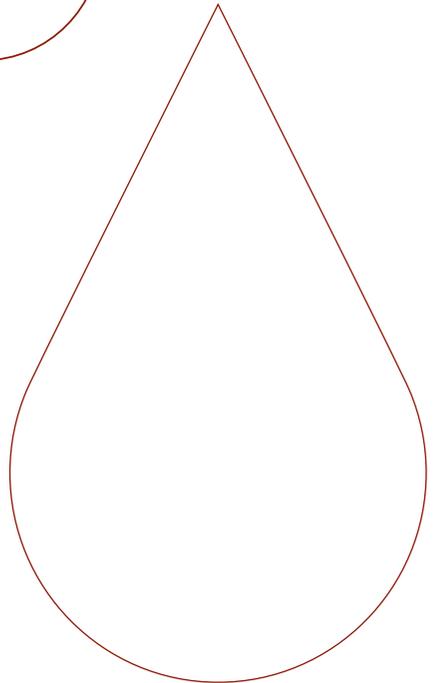
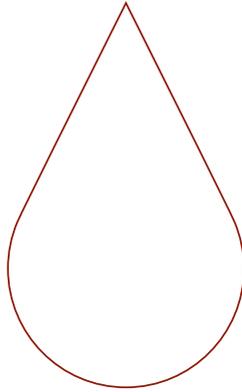
Diese Organisation unterstützt vor allem Patienten, die eine Stammzelltransplantation erhalten werden oder bereits erhalten haben. Zusätzlich stellt sie Informationen rund um das Thema Stammzellspende zur Verfügung.



## **[www.cmladvocates.net](http://www.cmladvocates.net)**

Das „CML Advocates Network“ ist ein aktives Netzwerk von 119 CML-Patientenorganisationen in 89 Ländern weltweit. Es wurde und wird von CML-Patienten und -Betreuern geleitet. Sein Ziel ist es, den weltweiten Austausch zwischen Patientenvertretern zu erleichtern und zu unterstützen.





# Glossar

---

## **BCR-ABL (Gen):**

Ein neues Gen wird durch die Verbindung/Fusion der beiden Gene BCR und ABL gebildet. Dieses Gen stellt dann das Protein BCR-ABL her, welches die Philadelphia-positive (Ph+) CML verursacht.

## **Blutplättchen:**

Blutplättchen sind eine bestimmte Zellart des Blutes, die bei der Blutgerinnung eine wichtige Rolle spielen.

## **Chromosom:**

Die Erbinformation (DNA) ist sehr lang. Damit sie in jede Zelle des Körpers passt, wird sie zu Chromosomen „gepackt“. Die Chromosomen liegen in den Zellkernen.

## **Gene:**

Gene sind die Einheiten der DNA. Jedes Gen enthält die „Bauanleitung“ für ein bestimmtes Protein und beeinflusst so das Verhalten einer Zelle.

## **Gutes molekulares Ansprechen (MMR/MR3):**

Ein gutes molekulares Ansprechen (oder MR3) bedeutet, dass das krebsauslösende BCR-ABL-Gen in weniger als 1 pro 1.000 Zellen (entspricht einem BCR-ABL-Wert von unter 0,1%) gefunden wird. Dies ist einer der Meilensteine der CML-Therapie und sollte innerhalb der ersten 12 Monate nach Therapiebeginn erreicht werden.

## **Knochenmark:**

Das weiche, schwammartige Gewebe befindet sich in den Hohlräumen verschiedener Knochen des Körpers. Das Knochenmark ist der Ort im Körper, an dem rote und weiße Blutkörperchen und Blutplättchen aus Stammzellen gebildet werden.

## **MR4,5:**

Ein tiefes molekulares Ansprechen von MR4,5 bedeutet, dass das krebsauslösende BCR-ABL-Gen in weniger als 1 pro 32.000 Zellen (entspricht einem BCR-ABL-Wert von unter 0,0032%) gefunden wird.

### **Philadelphia (Ph<sup>+</sup>)-Chromosom:**

Das Philadelphia-Chromosom enthält das BCR-ABL-Gen und ist damit verantwortlich für die unkontrollierte Vermehrung der weißen Blutkörperchen (myeloische Zellen).

### **Polymerase-Kettenreaktion (PCR):**

Die Polymerase-Kettenreaktion ist ein Test, mit dem die Menge eines bestimmten Gens (im Fall der CML des BCR-ABL-Gens) gemessen werden kann.

### **Rote Blutkörperchen:**

Diese Blutzellen transportieren Sauerstoff zu den Organen des Körpers.

### **Stammzellen:**

Aus diesen Zellen können sich die unterschiedlichen Zellarten entwickeln.

### **Therapiefreie Remission**

#### **(englisch: treatment-free remission, TFR):**

TFR steht für die Möglichkeit (für geeignete Patienten mit tiefem molekularem Ansprechen), die TKI-Therapie gezielt zu beenden. Ein Absetzen darf nur unter intensiver ärztlicher Kontrolle durchgeführt werden und geht mit einer regelmäßigen Überwachung einher.

### **Tyrosinkinasehemmer**

#### **(englisch: tyrosine kinase inhibitor, TKI):**

Tyrosinkinasehemmer sind Medikamente, die zur Behandlung der CML eingesetzt werden. Sie hemmen die Wirkung von BCR-ABL in den Leukämiezellen.

### **Weißer Blutkörperchen:**

Diese Blutzellen sind für die Abwehr von Krankheitserregern verantwortlich.

# Literatur

---

Folgende Veröffentlichungen wurden für die Erstellung dieser Broschüre verwendet:

## Aktuelle Behandlungsleitlinien:

- Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Hämatologie und Medizinische Onkologie (DGHO): Chronische myeloische Leukämie (Stand: Juni 2018). <https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/chronische-myeloische-leukaemie-cml>. Letzter Zugriff Oktober 2022.
- Baccarani M, et al. European LeukemiaNet recommendations for the management of chronic myeloid leukemia: 2013. *Blood* 2013;122(6):872–884.
- Hochhaus A, et al. Chronic myeloid leukaemia: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 2017;28(suppl\_4):iv41-iv51. doi: 10.1093/annonc/mdx219.

## Andere Quellen:

- Statistik Austria, Österreichisches Krebsregister (Stand 19.01.2022). <https://statistik.at/statistiken/bevoelkerung-und-soziales/gesundheit/krebserkrankungen>. Letzter Zugriff Oktober 2022
- *Internist* 2015;56:333–343, DOI 10.1007/s00108-014-3594-7, online publiziert: 19. März 2015, © Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2015.
- Bower H, et al. Life expectancy of patients with chronic myeloid leukemia approaches the life expectancy of the general population. *J Clin Oncol* 2016; 34(24):2851–2857.
- Jabbour EJ, Kantarjian H, Eliasson L, et al. Patient adherence to tyrosine kinase inhibitor therapy in chronic myeloid leukemia. *Am J Hematol* 2012;87:687–691.
- Marin D, et al. Adherence Is the Critical Factor for Achieving Molecular Responses in Patients With Chronic Myeloid Leukemia Who Achieve Complete Cytogenetic Responses on Imatinib. *Journal of Clinical Oncology* 2010;28:2381–2388.
- National Cancer Institute. Chronic myelogenous leukemia treatment (PDQ®). <http://www.cancer.gov/cancertopics/pdq/treatment/CML/Patient/page1>. Letzter Zugriff August 2018.
- Hanfstein B, et al. Early molecular and cytogenetic response is predictive for long-term progression-free and overall survival in chronic myeloid leukemia (CML). *Leukemia* 2012;26(9):2096–2102.

- Yassin MA, et al. Effects of tyrosine kinase inhibitors on spermatogenesis and pituitary gonadal axis in males with chronic myeloid leukemia. *J Cancer Res Ther* 2014;2(8):116–121.
- Palani R, et al. Managing pregnancy in chronic myeloid leukaemia. *Ann Hematol* 2015;94 Suppl 2:S167–176.
- Bhandari A, et al. Management of chronic myelogenous leukemia in pregnancy. *Anticancer Res* 2015;35(1):1–11.
- Steegmann JL, Baccarani M, Breccia M, et al. European LeukemiaNet recommendations for the management and avoidance of adverse events of treatment in chronic myeloid leukaemia. *Leukemia* 2016;30:1648–1671.
- Hughes TP, Ross D. Moving treatment-free remission into mainstream clinical practice in CML. *Blood* 2016;128(1):17–23.
- Saussele S, et al. The concept of treatment free remission in chronic myeloid leukemia. *Leukemia* 2016;30(8):1638–1647.
- Hochhaus A, et al. Treatment-free remission following frontline nilotinib in patients with chronic myeloid leukemia in chronic phase: results from the ENESTfreedom study. *Leukemia* 2017;31(7):1525–1531.
- Saglio G, et al. Considerations for Treatment-free Remission in Patients With Chronic Myeloid Leukemia: A Joint Patient-Physician Perspective. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk* 2018;18(6):375–379.

Die aktuelle Gebrauchsinformation aller in Österreich bzw. der EU zugelassenen TKIs finden Sie online auf der Website der EMA (Europäische Arzneimittelagentur) unter [https://ec.europa.eu/health/documents/community-register/html/reg\\_hum\\_act.htm?sort=asort=a](https://ec.europa.eu/health/documents/community-register/html/reg_hum_act.htm?sort=asort=a)



Datum der Erstellung: 11/2022 AT221166315