



Patienteninformation

Essentielle Thrombozythämie

Sehr geehrte Patientinnen und Patienten!

Von der Erkrankung mit dem sperrigen Namen „essentielle Thrombozythämie“ werden Sie wahrscheinlich noch kaum etwas gehört haben. So wie Ihnen geht es vielen unserer Patienten. Doch je mehr Sie über essentielle Thrombozythämie, den Krankheitsverlauf, Behandlungsmöglichkeiten und das Leben mit der Erkrankung wissen, desto leichter wird es Ihnen fallen, dieses „neue“ Leben und dessen Herausforderungen anzunehmen. Trotz Erkrankung dürfen viele Patienten auf ein weitgehend „normales“ Leben hoffen.

Die Broschüre soll Ihnen als praktisches Nachschlagewerk dienen und dabei helfen, Ihre Erkrankung und die Auswirkungen der essentiellen Thrombozythämie zu verstehen, damit Sie bestmöglich mit den Folgen dieses Leidens zurechtkommen. Wir möchten Ihnen außerdem Hilfestellungen anbieten, die Sie in der Kommunikation mit Ihrem Behandlungsteam, aber auch mit Ihrer Familie und Freunden unterstützen soll. Wir wollen Ihnen Mut machen, zum Experten Ihrer Erkrankung zu werden. Denn trotz Ihrer Sorge kommt es jetzt auch darauf an, dass Sie gut auf Ihr Befinden achten und dass eventuelle Krankheitsverschlechterungen rechtzeitig erkannt werden. Regelmäßige Überprüfungen mittels eines Symptomerfassungsbogens helfen Ihnen dabei. Denn je präziser Sie Ihrem Arzt oder Ihrer Ärztin über Ihr Befinden Bescheid geben, desto besser kann die Therapie individuell an Ihre Bedürfnisse angepasst werden. Denken Sie daran, dass Sie mit ihrem Schicksal nicht allein sind und dass es viele Möglichkeiten der fachlichen und sozialen Unterstützung im Umgang mit Ihrer Erkrankung gibt: Ihr Ärzte- und Behandlungsteam, Ihre Familie und Freunde, Selbsthilfegruppen und Psychologen.

Wir wünschen Ihnen von ganzem Herzen, dass Ihnen diese Lektüre dabei hilft, Ihr Leben trotz und mit essentieller Thrombozythämie erfüllt und aktiv zu gestalten!



„Die myeloproliferativen Erkrankungen, wie die ET, sind zwar selten, werden aber glücklicherweise intensiv beforscht. Diese Tatsache ist mit der berechtigten Hoffnung verbunden, dass die Therapiemöglichkeiten ausgebaut und verbessert werden. Durch einen gesunden Lebensstil können Sie selbst sehr viel dazu beitragen, dass der Krankheitsverlauf möglichst günstig ist.“

Priv.-Doz. Dr. Veronika Buxhofer-Ausch, Ordensklinikum Linz Elisabethinen

„Obwohl es Ihnen anfangs wahrscheinlich große Sorgen bereitet hat, als bei Ihnen diese Bluterkrankung diagnostiziert wurde, so können Sie doch zuversichtlich in die Zukunft schauen: Bei der essentiellen Thrombozythämie handelt sich um eine gut behandelbare Erkrankung, die den meisten Patienten ein normales Leben ohne große Einschränkungen ermöglicht. Es würde mich freuen, wenn Ihnen diese Patienteninformation dabei helfen kann!“



Univ.-Prof. Dr. Albert Wölfler, Medizinische Universität Graz

Inhaltsverzeichnis

4	Was ist essentielle Thrombozythämie?	
	Ursache der essentiellen Thrombozythämie	6
7	Ist die essentielle Thrombozythämie gefährlich?	
	Diagnose der essentiellen Thrombozythämie	8
8	Was Sie über Ihre Symptome wissen sollten	
	MPN10-Symptomerfassungsbogen	14
16	Therapie und Verlauf der essentiellen Thrombozythämie	
	Im Gespräch mit Ihrem Hämatologen	18
19	Umgang mit der Erkrankung	

Eine Angabe der verwendeten Quellen finden Sie auf Seite 22.

Glossar

Anämie: Blutarmut

Anagrelid: thrombozytensenkendes Medikament

Biopsie: Gewebeentnahme

Calretikulin: ein Protein, das bei ET in veränderter Form vorliegen kann

Embolus: Gerinnsel, das sich durch den Blutstrom losreißt

Erythrozyten: rote Blutkörperchen

Fatigue: extreme Müdigkeit, Abgeschlagenheit

Gen: Träger von Erbinformation, befindet sich in der menschlichen Zelle

Hydroxyharnstoff: Wirkstoff zur Krebsbehandlung

Interferon: ein Gewebshormon mit Wirkung auf das Immunsystem

JAK2: Januskinase 2, ein spezielles Enzym

Kapillaren: kleinste Blutgefäße

Kortikosteroide: Steroidhormone

Leukozyten: weiße Blutkörperchen

Megakaryozyten: Vorstufen der Blutplättchen

Mikrothrombus: kleines Blutgerinnsel

MPL-Mutation: genetische Veränderung im Gen des Thrombopoietin-Rezeptors MPL

Mutation: Veränderung der DNA

Myeloische Leukämie: akute und chronische Blutkrebserkrankung

Myelofibrose: seltene Erkrankung der blutbildenden Zellen des Knochenmarks mit gesteigerter Faser- und Bindegewebebildung

Polycythaemia vera: seltene Erkrankung der blutbildenden Zellen des Knochenmarks mit gesteigerter Vermehrung von roten Blutkörperchen

Splenomegalie: vergrößerte Milz

Thrombopoietin: Ein Wachstumsfaktor für Blutzellen

Thrombozyten: Blutplättchen

Thrombus: Blutgerinnsel

Thrombose: Verschluss eines Blutgefäßes durch ein Blutgerinnsel

Thrombozytenaggregationshemmer: Medikamente, die Blutplättchen daran hindern, zu verklumpen

Zytokine: Botenstoffe

Was ist essentielle Thrombozythämie (ET)?

Die essentielle Thrombozythämie ist **eine seltene Erkrankung**. Sie beginnt im Knochenmark, wo alle Blutzellen hergestellt werden. Jährlich erkranken etwa 2,4 Personen pro 100.000 Einwohner. Die Diagnose essentielle Thrombozythämie erfolgt meistens in den mittleren und höheren Lebensjahren, es gibt aber immer wieder auch sehr junge Menschen und, selten, auch Kinder, die betroffen sind. Frauen sind etwas häufiger betroffen als Männer, das Verhältnis beträgt ungefähr 2 : 1. Die essentielle Thrombozythämie zählt gemeinsam mit der Polycythaemia vera und der Myelofibrose zur Gruppe der BCR-ABL-negativen **myeloproliferativen Neoplasien (MPN)**. Bei diesen chronischen Erkrankungen werden durch eine Fehlfunktion der Blutstammzellen im Knochenmark zumindest anfänglich zu viele Blutzellen in unterschiedlichem Ausmaß produziert.

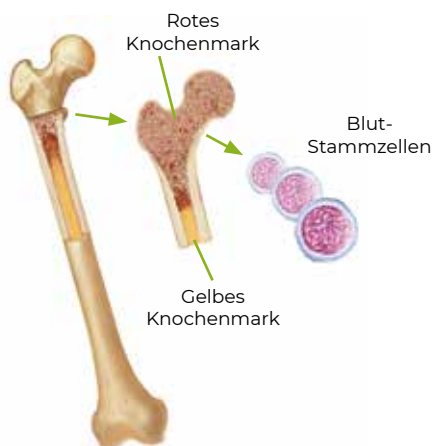


... und plötzlich fühlt sich das Leben anders an.

Im Vergleich zu gesunden Menschen kommt es bei der essentiellen Thrombozythämie zu einer ungebremsten **Überproduktion von Blutplättchen (Thrombozyten)** und dadurch zu einer dauerhaften Erhöhung der Zahl dieser Zellen im Blut. Während die Thrombozytenzahl bei Gesunden zwischen 150.000 und 450.000 pro Mikroliter Blut liegt, kann sie bei Personen mit essentieller Thrombozythämie bis auf weit über eine Million ansteigen. Zudem sind die Blutplättchen auch in Ihrer Form und Funktion verändert. Thrombozyten sind jene Zellen im Blut, die für die Blutgerinnung und damit für die

Wie werden Stammzellen gebildet?

Das menschliche Knochenmark ist das wichtigste blutbildende Organ des Körpers. Im roten Knochenmark befinden sich Blut-Stammzellen, die reifen und sich zu gesunden Blutzellen entwickeln:



Rote Blutkörperchen

(Erythrozyten) transportieren Sauerstoff zu Geweben und Organen.

Weißer Blutkörperchen

(Leukozyten) bekämpfen Infektionen und Krankheiten.

Blutplättchen (Thrombozyten)

sind wichtig für die Blutgerinnung, z. B. nach Verletzungen.

Modifiziert nach: Terese Winslow LLC, 2014; U.S. Govt. has certain rights.

Wundheilung zuständig sind. Schon bei kleinsten Gefäßverletzungen docken die Blutplättchen am geschädigten Gewebe an, verklumpen miteinander und bilden auf diese Weise einen Pfropf zur Abdichtung der Verletzung.

Primäre und sekundäre Thrombozythämien. Eine Thrombozythämie kann spontan, das heißt bei ansonsten gesunden Personen eintreten (primäre oder **essentielle Thrombozythämie**). Von sekundären oder **reaktiven Thrombozythämien** spricht man, wenn Patienten bereits an anderen Erkrankungen leiden, die sich auch auf die Blutbildung auswirken und zu einer Erhöhung der Thrombozytenzahl führen.



Thrombus: Blutgerinnsel

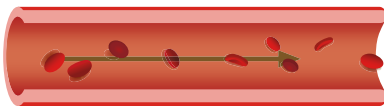
Erhöhtes Risiko für Durchblutungsstörungen

Eine erhöhte Thrombozytenzahl im Blut steigert die Neigung zur Verklumpung von Blutplättchen, wodurch sich **Blutgerinnsel** bis hin zu einem Gefäßverschluss (Thrombose) bilden können. Neben der veränderten Zellzahl liegt bei den MPN auch eine Art chronischer Entzündungszustand vor, der Gefäßveränderungen und eine Thrombose-neigung fördert. Zirkulieren im Kreislauf sehr viele Plättchen, die aber nur eingeschränkt funktionieren, kann es sogar umgekehrt zu einer Blutungsneigung kommen.

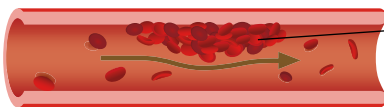
Verschluss von Blutgefäßen

Die häufigste und am meisten gefürchtete Komplikation der essentiellen Thrombozythämie sind **Thrombosen** im venösen und arteriellen Blutsystem, etwa in den Herzkranzgefäßen, den hirnversorgenden Arterien, Beinvenen und Lungenarterien sowie den großen Oberbauchvenen (Pfortader-, Leber-, Milz-, Darmvenen). Durch den Verschluss wird das umliegende Gewebe nicht mehr ausreichend versorgt und stirbt ab. Da für die Blutgerinnung auch der allgemeine Zustand der Gefäße maßgeblich ist, häufen sich solche Ereignisse mit zunehmendem Lebensalter.

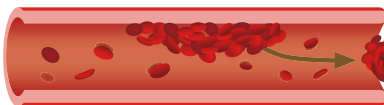
Was geschieht in den Blutgefäßen?



normaler
Blutfluss



Thrombus



Embolus



Embolus: lösliches
Blutgerinnsel

© logo3in1 – stock.adobe.com

Blutungen

Unter Umständen können erhöhte Thrombozytenzahlen (speziell > 1 Million pro Mikroliter) paradoxerweise die Blutgerinnung aber auch herabsetzen und so die **Blutungsneigung** erhöhen. Grund dafür ist der Verbrauch von Gerinnungsfaktoren durch die hohe Anzahl der Thrombozyten, die daher nicht mehr in ausreichender Menge zur Verfügung stehen, sodass die Blutungsneigung ansteigt. Anzeichen für eine erhöhte Blutungsneigung können häufiges und/oder starkes Nasenbluten, Zahnfleischbluten und das vermehrte Auftreten von Blutergüssen sein. Manchmal kann es auch zu Blutungen im Magen-Darm-Trakt bzw. – äußerst selten – auch Hirnblutungen kommen.

Ganz generell können bei gesunden und kranken Menschen die Thrombozytenzahlen schwanken.

Habe ich jetzt Krebs?

Die **essentielle Thrombozythämie** gehört zum Formenkreis der myeloproliferativen Neoplasien (MPN), das heißt zu einer Gruppe von selbständig wachsenden und somit bösartigen Erkrankungen des blutbildenden Systems (chronischer Blutkrebs). Diese Erkrankung ist jedoch oft durch einen jahrzehntelangen Verlauf charakterisiert, und ihre Ausprägung ist stark von individuellen Risikofaktoren abhängig. Bei einem kleinen Teil der Patienten kann die Erkrankung in eine Myelofibrose (MF) übergehen. Sehr selten kann sich dann nach vielen Jahren aus einer essentiellen Thrombozythämie eine akute Leukämie (akuter Blutkrebs) entwickeln.

Ursache der essentiellen Thrombozythämie

Warum trifft es gerade mich?

Eine Frage, die sich viele Patienten stellen.

Sie fragen sich das bestimmt auch – und ebenso, welche Faktoren dazu geführt haben, dass die Erkrankung gerade bei Ihnen ausbricht. Die genaue Ursache der Erkrankung ist nicht bekannt, fest steht aber, dass sie durch im Laufe des Lebens erworbene Veränderungen der DNA (der Erbinformation) hervorgerufen werden kann.

Gen-Mutation

Viele Patienten weisen eine Veränderung im Erbgut der betreffenden Zellen, eine sogenannte JAK2-Mutation auf. Die JAK2-Mutation ist die genetische Veränderung eines Enzyms, der Januskinase (JAK). Dieses Enzym steuert verschiedene biochemische Prozesse und wirkt auch auf die Blutbildung im Knochenmark ein. Während eine JAK2-Mutation am häufigsten nachgewiesen wird, kann es auch zu Veränderungen in anderen Genbereichen kommen, etwa zu Mutationen des Gens Calreticulin (**CALR**) oder des Thrombopoietin-Rezeptors (**MPL-Mutation**). Bei einem kleinen Prozentsatz der Patienten kann keine dieser Genveränderungen nachgewiesen werden.



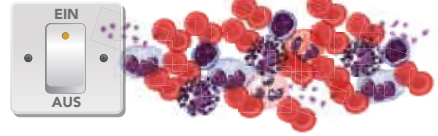
Mutation: Veränderung der Erbinformation

Gen-Schalter wechselt zwischen Aus und Ein



Normale Produktion von Blutzellen

Gen-Schalter immer auf „Ein“



Überproduktion von Blutzellen

*Modifiziert aus: „Patienteninformation Polycythaemia vera“ (09/2020)
mit freundlicher Genehmigung Springer Verlag GmbH, Wien*

ET und Veranlagung

Die Mutationen, die für die ET verantwortlich sind, entstehen in der Regel erst im Laufe des Lebens. Die Krankheit ist nur in ganz seltenen Fällen vererbt.

Einige Familien scheinen eine größere Veranlagung für bestimmte Erkrankungen zu haben.

ET und Stress

Immer wieder wird darüber spekuliert, ob frühere belastende Erlebnisse oder Ihre psychische Verfassung Einfluss auf die Entstehung dieser Erkrankung gehabt haben könnten. Dafür gibt es aber nach dem derzeitigen Wissensstand keinen Hinweis.

Ist die essentielle Thrombozythämie gefährlich?

Ohne Behandlung kann es auch zum Auftreten von mitunter schwerwiegenden Komplikationen kommen. Im Normalfall werden die Laborbefunde und Krankheitsanzeichen daher regelmäßig von ihrem Behandler überprüft. Eine Heilung der Erkrankung ist bislang leider nicht möglich. Der Verlauf der ET und deren Symptome können aber in der Regel medikamentös beeinflusst werden. Therapieziel ist eine deutliche Verminderung belastender Symptome und Komplikationen. Zum Einsatz kommen dabei verschiedene Substanzen.

Innerhalb der chronischen myeloproliferativen Erkrankungen weist die ET den günstigsten Verlauf auf. Wenn schwere Komplikationen durch entsprechende Maßnahmen wie Medikamente sowie eine gesunde Lebensführung vermieden werden, dann können Patienten mit ET eine lange Lebenserwartung haben.

Sie sind nicht allein!

Auch wenn die ET zu den eher seltenen Erkrankungen zählt, sind Sie dennoch nicht allein mit Ihrer Diagnose. Wenn Sie mit Leidensgenossen über Ihre Krankheit sprechen wollen oder auf der Suche nach weiteren nützlichen Informationen und Kontakten sind, können Selbsthilfegruppen wichtige Unterstützung liefern.

Diagnose der essentiellen Thrombozythämie

Manche Patienten haben bei der Diagnosestellung keine Symptome. Die Krankheit wird häufig bei einer Routineblutabnahme festgestellt, bei der sich eine auffallende Erhöhung der Blutplättchen zeigt. Leicht erhöhte Thrombozytenzahlen können aber auch durch eine Reaktion des blutbildenden Systems bei Blutungen, Infektionen, anderen Erkrankungen oder nach Operationen bedingt sein, weshalb es manchmal länger dauert, bis ein Arzt den Verdacht auf eine zugrunde liegende Bluterkrankung hat.

Die Unterscheidung von Erkrankungen innerhalb der Gruppe der myeloproliferativen Neoplasien (ET, Polycythaemia vera und Myelofibrose) beruht auf der mikroskopischen und molekulargenetischen Untersuchung von Knochenmark. Für diese Untersuchung ist die **Entnahme von Knochenmark** notwendig („Knochenmarkbiopsie“). Die Gewebeentnahme wird meist ambulant, unter lokaler Betäubung und bei Bedarf auch mit zusätzlicher Analgosedierung („Dämmer Schlaf“) durchgeführt.

Im Knochenmark von Personen mit einer ET finden sich vermehrt Megakaryozyten, Vorläuferzellen der Blutplättchen (Thrombozyten), die im Vergleich zu gesunden Zellen typische Veränderungen aufweisen.

Ist die Erkrankung diagnostiziert, gehören drei- bis sechsmonatige Kontrolluntersuchungen zum Alltag von ET-Patienten. Diese umfassen neben den Laboruntersuchungen unter anderem Ultraschalluntersuchungen von Leber und Milz. Eine Größenänderung dieser Organe kann Hinweise auf ein Fortschreiten der Erkrankung liefern. In größeren Abständen werden auch Kontrolluntersuchungen des Knochenmarks durchgeführt.

Was Sie über Ihre Symptome wissen sollten

Die Symptome der Erkrankung sind vielfältig, abhängig vom Krankheitsstadium und können von Patient zu Patient sehr unterschiedlich sein. Zusätzlich ist jeder Mensch anders, sodass Beschwerden ganz unterschiedlich wahrgenommen werden.

Während sich die Symptome der Erkrankung im Anfangsstadium kaum äußern, können sie im Verlauf der Erkrankung zunehmen und sich auf Ihr tägliches Leben auswirken. Deshalb ist es sinnvoll, alle Symptome im beiliegenden MPN10-Symptomerfassungsbogen zu dokumentieren, damit sie gezielt behandelt werden können.

Erfassen Sie Ihre Beschwerden im **MPN10-Symptomerfassungsbogen** (Seite 15), und bringen Sie diesen zum Arztgespräch mit – nur so kann die Behandlung optimal angepasst werden.

MPN10-Symptomerfassung

Der MPN10-Symptomerfassungsbogen hilft Ihnen, die Symptome Ihrer Erkrankung zu erkennen und aktiv zu verfolgen.

Bitte beurteilen Sie Ihre Erschöpfung (Müdigkeit, Mühsamkeit), indem Sie die Zahl ankreuzen, die das SCHWÄCHSTE Ausmaß Ihrer Erschöpfung während der letzten 24 Stunden am besten beschreibt.

	keine Erschöpfung	erschöpfte/verschlimmerte Erschöpfung
Schwäche	1 2 3 4 5	1 2 3 4 5
Schmerzen	1 2 3 4 5	1 2 3 4 5
Fieber	1 2 3 4 5	1 2 3 4 5
Blutungen	1 2 3 4 5	1 2 3 4 5
Knochenbeschwerden	1 2 3 4 5	1 2 3 4 5
Herz-Kreislauferkrankungen	1 2 3 4 5	1 2 3 4 5
Nierenfunktionsstörungen	1 2 3 4 5	1 2 3 4 5
Blutbildveränderungen	1 2 3 4 5	1 2 3 4 5
Infektionen	1 2 3 4 5	1 2 3 4 5
Gewichtsverlust	1 2 3 4 5	1 2 3 4 5

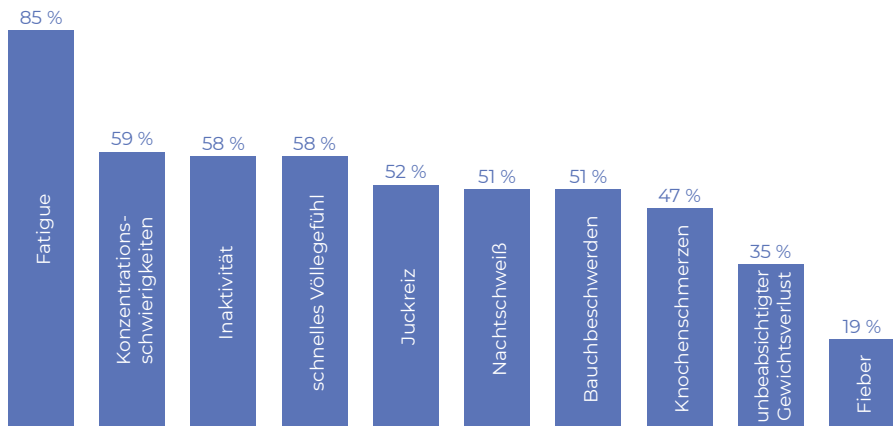
Berechnen Sie Ihren MPN10-Symptomerfassungswert für ein Gesamtbild Ihrer MPN10-Symptomlast, indem Sie die angekreuzten Zahlen aufaddieren.

Angaben: von Dr. med. Rüdiger B. et al. | Copyright: 2019 | Dr. med. Rüdiger B. et al. | Copyright: 2019 | Dr. med. Rüdiger B. et al. | Copyright: 2019 | Dr. med. Rüdiger B. et al. | Copyright: 2019

Chronisch müde oder Schmerzen in den Beinen?

Haben Sie bereits eigene Erfahrungen mit körperlichen Symptomen der ET gemacht? Viele Betroffene berichten über geringe Symptome wie gelegentliche Durchblutungsstörungen im Bereich der Finger und Zehen oder häufige Blutergüsse. Im Verlauf der Erkrankung kann es aber zu einer stärkeren Ausprägung von Krankheitszeichen kommen.

Häufigkeit der Symptome laut MPN-Score bei myeloproliferativen Erkrankungen in 1.416 Patienten



Nach: Langlais PT et al., *Leukemia and Lymphoma* 2019; 60(2):402–408

All diese Symptome werden auch konstitutionelle Symptome genannt, sind krankheitsbedingt. Die Linderung und Verbesserung der konstitutionellen Symptome ist ein Eckpfeiler in der Behandlung der ET. Sprechen Sie daher offen mit Ihrem Arzt oder Behandlungsteam über Ihre Beschwerden, sodass die Therapie individuell auf Sie abgestimmt werden kann.

Achten Sie besonders auf folgende Symptome:

Fatigue (starke Müdigkeit, Abgeschlagenheit)

Viele Patienten mit myeloproliferativen Erkrankungen klagen über die sogenannte Fatigue. Diese ausgeprägte Müdigkeit kann durch verschiedene Faktoren ausgelöst werden, meist jedoch durch die Erkrankung selbst. Im späteren Verlauf kann es auch zu einem Mangel an roten Blutkörperchen kommen, der wiederum zum Müdigkeitsgefühl beiträgt.

Eintragungen ins Fatigue-Tagebuch können helfen, Schweregrad und Häufigkeitsgipfel besser zu erfassen. Eine Anleitung dazu finden Sie in untenstehender Broschüre.



„Meine Füße sind schwer wie Blei.“

Bringen Sie Ihr ausgefülltes Fatigue-Tagebuch zu Ihrem Arztbesuch mit. Ihr Behandlungsteam wird Ihnen auch Tipps zu Ernährung, Lebensstil und Bewegung geben. Eine Zusammenarbeit mit Psycho-, Ergo- und Physiotherapeuten wird ebenfalls empfohlen, um Fatigue zu lindern. Wenden Sie sich auch an Familie und Freunde und setzen Sie Prioritäten: Tun Sie nur das, was Sie auch wirklich unbedingt tun müssen. Achten Sie auch auf Muster im Auftreten der Müdigkeit: Wann fühlen Sie sich am besten? Planen Sie Ihre wichtigsten Aktivitäten während dieser Zeiten. Körperliche Aktivität kann nicht nur Abgeschlagenheit entgegenwirken, sondern auch Ihren Schlaf verbessern.

Eintragungen ins Fatigue-Tagebuch können helfen, Schweregrad und Häufigkeitsgipfel besser zu erfassen. Eine Anleitung dazu finden Sie in untenstehender Broschüre.



Weitere nützliche Tipps zum Umgang mit schwerer Müdigkeit sowie Maßnahmen zu deren Linderung erhalten Sie in folgender Broschüre!

Einfach QR-Code scannen oder URL eingeben:
www.novartis.at/patienten/broschueren



Kribbeln und Knochenschmerzen

Kribbeln und Durchblutungsstörungen in den Händen und Füßen sind häufig und werden durch eine Verklumpung von Thrombozyten ausgelöst, die zu Erkrankungsbeginn und auch im späteren Verlauf vermehrt produziert werden. Ihr Arzt kann Ihnen Medikamente verschreiben, um die Symptome zu verbessern.

Achten Sie vermehrt auf diese Beschwerden, und tragen Sie diese im MPN10-Symptomerfassungsbogen ein, sodass Sie bei Ihrem Arztbesuch nichts vergessen und all Ihre Fragen beantwortet werden können.



„Wie Schraubzwingen an Armen und Beinen.“

Inaktivität

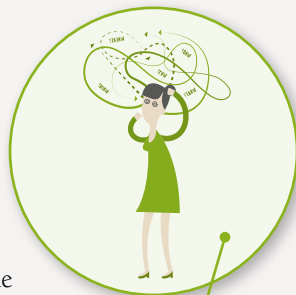
Die Kombination aus gedrückter Stimmung und Fatigue durch die Erkrankung selbst sowie spezielle Therapien können dazu führen, dass Sie weniger aktiv sind. Ihr Arzt wird Ihre Symptome und die Behandlung genau überprüfen und gegebenenfalls anpassen. Darüber hinaus wird er Sie möglicherweise über Alternativen zur Stimmungsaufhellung beraten, z. B. eine Änderung des Lebensstils wie Diät oder Sportprogramme.



„Ich könnte eine Woche lang schlafen.“

Konzentrationsschwierigkeiten

Im Verlauf der Erkrankung kann es auch zu Konzentrationsstörungen, Gemütsschwankungen, Schlafstörungen oder einem verminderten Erinnerungsvermögen kommen. Sprechen Sie mit Ihrem Arzt über Ihre Symptome, und dokumentieren Sie diese im MPN10-Symptomerfassungsbogen, sodass Ihre Therapie auf Ihre individuellen Symptome perfekt abgestimmt und eine mögliche Verringerung dieser Beschwerden erzielt werden kann.



„Mir schwirren so viele Dinge im Kopf herum.“

Erhöhtes Blutungsrisiko

Die erhöhten Thrombozytenzahlen (speziell von mehr als 1 bis 1,5 Millionen pro Mikroliter Blut) können die Blutungsneigung erhöhen. Die erhöhte Blutungsneigung manifestiert sich in kleinen Blutergüssen, Nasenbluten oder einer stärkeren Menstruation. Es kann aber auch zu Blutungen im Magen-Darm-Trakt kommen. Bei manchen Patienten lässt sich Blut im Urin nachweisen. Sollten Sie diese Symptome bemerken, sprechen Sie bitte mit Ihrem behandelnden Arzt darüber, sodass gezielte Maßnahmen getroffen werden können.

Nachtschweiß

Bei nächtlichem Schwitzen können leichte und locker sitzende Kleidung sowie Bettwäsche aus Baumwolle helfen. Halten Sie ein Handtuch oder ein feuchtes Tuch sowie ein Glas Wasser in der Nähe des Bettes bereit, damit Sie auch nachts mit Flüssigkeit versorgt sind. Vermeiden Sie auch Mahlzeiten unmittelbar vor dem Zubettgehen. Tragen Sie das Ausmaß des nächtlichen Schwitzens in den MPN10-Symptomerfassungsbogen ein, und besprechen Sie dies bei Ihrem nächsten Arztbesuch.



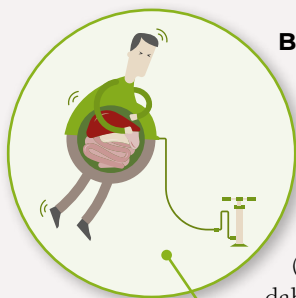
„Als ob ich in einer Wasserlache liege.“

Völlegefühl

Bei Fortschreiten der ET kommt es zu einer Milzvergrößerung (unter anderem, weil dort dann auch eine Blutproduktion stattfindet). Eine stark vergrößerte Milz drückt auf die umliegenden Organe wie den Magen. Dadurch kann man sich nach kleinen Mengen Nahrung satt fühlen. Ihr Arzt bestimmt regelmäßig die Größe der Organe mittels Tastbefund und einer Röntgenuntersuchung (Ultraschall, CT, MRT) und führt gegebenenfalls eine Therapieänderung durch.



„Als hätte ich gerade 3 Kilo gegessen.“



Bauchbeschwerden

Durch die Splenomegalie kann es nicht nur zu einem verfrüh-ten Sättigungsgefühl, sondern auch zu Schmerzen im Oberbauch kommen. Bauchschmerzen können aber nicht nur durch vergrößerte Organe, sondern auch durch den Verschluss von Blutgefäßen im Bauchraum, vor allem auch in der Milz (Milzinfarkt) verursacht werden. Bauchbeschwerden müssen daher immer mit dem Arzt abgeklärt werden.



Splenomegalie:
Vergrößerung der Milz

„Ich fühle mich manchmal wie aufgepumpt.“

Unbeabsichtigter Gewichtsverlust

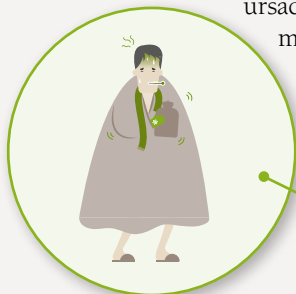
Aufgrund der chronischen Erkrankung kann es auch bei der ET zu einem ungewollten Gewichtsverlust unter anderem aufgrund des Völlegefühls und der Bauchbeschwerden kommen. Eine Gewichtsabnahme kann aber auch durch die auszehrende Natur der Erkrankung und einen daraus resultierenden fehlgesteuerten Stoffwechsel, das heißt, durch schrumpfende Fettreserven und den Abbau von Muskelgewebe ausgelöst werden. Die Ursache eines Gewichtsverlustes kann jedoch vielfältig sein und muss gemeinsam mit dem Arzt abgeklärt werden.



„Alles ist mir plötzlich zu groß.“

Fieber

Durch die erkrankungsbedingte Freisetzung von entzündungsfördernden Substanzen kann es bei manchen Patienten zum Auftreten von Fieber kommen. Andere Fieberursachen müssen jedoch abgeklärt werden. Steht das Fieber mit der myeloproliferativen Erkrankung in Zusammenhang, so wird Ihr Arzt versuchen, es durch eine Anpassung der Medikamente zu beeinflussen.



„Erst ist mir heiß, dann wieder kalt.“

MPN10-Symptomerfassungsbogen

Dokumentieren Sie Ihr Befinden!

Der MPN10-Symptomerfassungsbogen wurde von Experten speziell für Patienten mit myeloproliferativen Erkrankungen entwickelt und soll Ihnen dabei helfen, die Symptome Ihrer Erkrankung zu erkennen und aktiv zu verfolgen.

Der Bogen soll Ihnen und Ihrem Arzt zeigen, ob und welche Symptome Ihren Alltag beeinflussen, wie sich Ihre Erkrankung im Laufe der Zeit verändert und ob eine spezielle Therapie zur Linderung Ihrer Symptome notwendig ist.

Erfassen Sie den Verlauf Ihrer Symptome!

Es wird empfohlen, Ihren Allgemeinzustand und die ET-Symptome zu beobachten. Veränderungen (Verbesserung oder Verschlechterung) sollten Sie mit Ihrem behandelnden Arzt besprechen.

Wie Sie Ihre Symptome bewerten und erfassen

Auf dem Bogen haben die Experten die **häufigsten Symptome der essentiellen Thrombozythämie** erfasst. Wenn Sie regelmäßig den MPN10-Symptomerfassungsbogen ausfüllen (zumindest vor jedem Arztbesuch), ermöglichen Sie es Ihrem Arzt, Ihre Erkrankung bestmöglich zu behandeln und festzustellen, wie effektiv die aktuelle Therapie ist.

Es funktioniert ganz einfach!

Bewerten Sie Ihre Symptome auf einer Skala von 0 bis 10, wobei 0 für „**nicht vorhanden**“ und 10 für „**schlimmstes erdenkliches Ausmaß**“ steht. Berücksichtigen Sie dabei auch die letzten 7 Tage (bzw. 6 Monate bei Gewichtsänderungen), wie die Symptome beispielsweise Schlaf, Beruf, Aktivitäten im Alltag und generelles Wohlbefinden beeinträchtigt haben. Errechnen Sie mit dem Bogen jeweils den Symptom-Gesamtwert, indem Sie die einzelnen Werte summieren. Anhand der Symptom-Gesamtwerte können Sie und Ihr Arzt den Verlauf der Beschwerden verfolgen.

Exemplare zum Ausfüllen erhalten Sie unter:
www.novartis.at/mpn-fragebogen

oder scannen Sie einfach den QR-Code!



MPN10-Symptomerfassung

Der MPN10-Symptomerfassungsbogen hilft Ihnen, die Symptome Ihrer Erkrankung zu erkennen und aktiv zu verfolgen.

Name _____

Datum _____

Bitte beurteilen Sie Ihre Erschöpfung (Mattheit, Müdigkeit), indem Sie die Zahl ankreuzen, die das SCHLIMMSTE Ausmaß Ihrer Erschöpfung während der letzten 24 Stunden am besten beschreibt.

Symptom	keine Erschöpfung					schlimmste vorstellbare Erschöpfung				
Erschöpfung (Fatigue)	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

Kreuzen Sie bitte die Zahl an, die das Ausmaß Ihrer Schwierigkeiten mit jedem der folgenden Symptome in der letzten Woche beschreibt.

	nicht vorhanden					schlimmste erdenkliche				
Schnelles Völlegefühl beim Essen (frühes Sättigungsgefühl)	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Bauchbeschwerden	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Inaktivität	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Konzentrationschwierigkeiten im Vergleich zur Zeit vor meiner Diagnose	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Nachtschweiß	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Juckreiz (Pruritus)	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Knochenschmerzen diffus, keine Gelenkschmerzen oder Arthritis	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Fieber (> 37,8 °C bzw. 100 °F)	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Unbeabsichtigter Gewichtsverlust in den letzten 6 Monaten	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

Berechnen Sie Ihren MPN10-Symptomwert für ein Gesamtbild Ihrer MPN-Symptomlast, indem Sie die angekreuzten Zahlen addieren:

Adaptiert von Emanuel RM et al.: Myeloproliferative neoplasm (MPN) symptom assessment form total symptom score: prospective international assessment of an abbreviated symptom burden scoring system among patients with MPNs. J Clin Oncol 2012; 30: 4098-103.

Therapie und Verlauf der essentiellen Thrombozythämie

Im Vergleich zu anderen chronischen myeloproliferativen Erkrankungen hat die ET eine **relativ gute Prognose**. So haben viele Betroffene eine **lange Lebenserwartung**. Infolge von Komplikationen wie Herzinfarkt oder Schlaganfall können jedoch auch schwere Behinderungen auftreten. Die ET verläuft von Patient zu Patient sehr unterschiedlich. Es lässt sich nicht zuverlässig voraussagen, bei welchem Patienten die Erkrankung einen eher schleichenden und bei welchem Patienten sie einen schneller fortschreitenden Verlauf nehmen wird.

Das Therapieziel richtet sich nach Ihrem Krankheitsbild.

Die essentielle Thrombozythämie ist eine chronische Erkrankung, für die es bisher keine heilende (kurative) Behandlung gibt. Aufgrund des sehr unterschiedlichen individuellen klinischen Verlaufes orientiert sich die medikamentöse Behandlung Vorliegen von Risikofaktoren und an der individuellen Erkrankungssituation.

Welches Therapieziel verfolgt wird, hängt auch von **Ihren Symptomen und Begleiterkrankungen** ab. Eine Rolle spielt dabei weiters, welches Risiko Sie für Gefäßverschlüsse/thromboembolische Ereignisse haben. Hier können verschiedene Risikoscores zum Einsatz kommen, die in unterschiedlichem Ausmaß Alter, vorangegangene Gefäßverschlüsse/Thrombosen, Vorhandensein von Mutationen (z. B. JAK2-Mutation), Vorhandensein sehr hoher Thrombozytenzahlen sowie allgemeine Risikofaktoren für Gefäßerkrankungen wie Bluthochdruck, Diabetes mellitus, Hyperlipidämie und Nikotinabusus einbeziehen. Je nachdem, zu welcher Risikogruppe Sie gehören, muss neben der Optimierung allgemeiner Risikofaktoren auch eine spezifische Therapie gegen die ET eingeleitet werden.

Welche Therapie für welchen Patienten?

Je nach Symptomen sowie individuellem Risiko ist bei vielen Patienten die Einleitung einer Therapie mit einem Thrombozytenaggregationshemmer wie z. B. einem Aspirin-Präparat sinnvoll. Die Thrombozytenaggregationshemmer hindern die Blutplättchen daran, miteinander zu verklumpen. Besteht jedoch eine gesteigerte Blutungsneigung, dann muss auf einen Thrombozytenaggregationshemmer verzichtet werden, da sich die

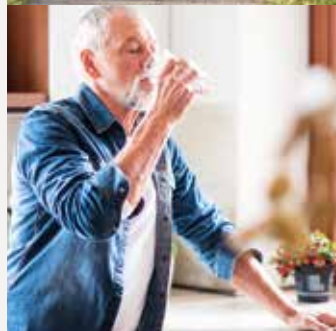


Symptomatik ansonsten noch verstärken kann. Daneben kann es auch notwendig werden, eine Therapie zur Senkung der erhöhten Thrombozytenzahlen zu starten. Hierzu stehen derzeit Anagrelid (ein rein thrombozytensenkendes Medikament) sowie das Zytostatikum Hydroxyurea zur Verfügung. Bei jungen Patienten ist eine Therapie mit Interferon zu überlegen, da Interferon neben einer thrombozytensenkenden Wirkung auch einen potenziell krankheitsmodifizierenden Effekt hat und damit das Fortschreiten der Erkrankung (Entwicklung einer Myelofibrose) verlangsamen kann. Eine Therapie mit Interferon kann gegebenenfalls auch während einer Schwangerschaft fortgesetzt werden.

Ihr Arzt wird Sie über Ihren Krankheitsstatus und die für Sie am besten geeignete Therapie informieren, den Therapieverlauf und Ihre Symptome überwachen und gegebenenfalls Ihre Therapie anpassen.

Werden Sie aktiv!

Grundsätzlich werden für alle Patienten mit ET allgemeine Maßnahmen zur Minimierung des Thrombembolierisikos empfohlen. Dazu zählen eine Gewichtsnormalisierung, regelmäßige Bewegung und das Vermeiden von Flüssigkeitsmangel und zu langem Sitzen.



Im Gespräch mit Ihrem Hämatologen

Die Myelofibrose ist eine seltene Erkrankung. Aus diesem Grund ist es wichtig, dass Sie offen mit Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt über Ihre Symptome sprechen. Je aktiver und vertrauensvoller Sie mit dem Arzt zusammenarbeiten und ihn über Ihr Befinden informieren, desto besser kann er Ihnen helfen, denn die Behandlung begleitet Sie ein Leben lang.

Damit Sie nichts vergessen und all Ihre Fragen beantwortet werden, bereiten Sie vor jedem geplanten Kontrolltermin bereits zu Hause eine Liste mit Fragen an Ihren Arzt vor, wie z. B.:

Welche **Behandlungsmöglichkeiten** gibt es? Was sind die Vor- und Nachteile der **Therapien**? Welche Risiken gibt es?

Wie gehe ich am besten mit den **Symptomen** um? Schildern Sie Ihre **Therapieziele**, und fragen Sie, ob es zusätzliche Unterstützung wie **Selbsthilfegruppen** oder **Psychologen** gibt, die Ihr Arzt empfehlen kann. Fragen Sie nach, wenn Sie etwas nicht verstehen. Sie können den Arzt bitten, die Zusammenhänge kurz auf einem Blatt zu skizzieren oder Schaubilder zu verwenden.



© didesign021 – shutterstock.com

Bringen Sie zum Erstgespräch vorhandene **Befunde** bei Bedarf als Kopie mit. Nehmen Sie zu allen weiteren Gesprächen den **MPN10-Symptomerfassungsbogen** mit. Dies ist essentiell für den Therapieverlauf. Hier sollten Sie besprechen, wie sich Ihre Symptome im Verlauf der Krankheit/Therapie verändert haben, denn nur so kann der Arzt die Therapie individuell auf Sie abstimmen.

Überlegen Sie sich, ob Sie vielleicht ein **Familienmitglied** oder einen **Vertrauten** zu den Terminen als Unterstützung mitnehmen möchten.

Machen Sie sich während des Gesprächs **Notizen** (oder beauftragen Sie einen Freund oder ein Familienmitglied damit), damit Sie sich im Nachhinein leichter erinnern können, was genau gesagt bzw. besprochen wurde.

Sprechen sie offen über Ihre Symptome, und berichten Sie, was Sie besonders belastet bzw. wie Sie damit zurechtkommen.

Informieren Sie Ihr Behandlungsteam ...



... über alle Medikamente, die Sie einnehmen – auch über pflanzliche Präparate und Nahrungsergänzungsmittel.



... wenn Sie eine Schwangerschaft planen, da die Behandlung Einfluss auf die Entwicklung Ihres ungeborenen Kindes haben kann. Manche Medikamente können auch die männliche Fruchtbarkeit und Spermienqualität beeinträchtigen.

Zusätzliche Unterstützung?

Wenn Sie das Gefühl haben, dass Sie zusätzliche Unterstützung benötigen, fragen Sie Ihren Hämatologen oder Ihre Hämatologin, ob es beispielsweise Selbsthilfegruppen in Ihrer Umgebung gibt. Vergessen Sie auch nicht Ihr engstes soziales Umfeld: Familie und Freunde können wertvolle sowohl emotionale als auch praktische Stützen im Alltag sein – auch bei der Teilnahme an Beratungsgesprächen und anderen medizinischen Terminen.

Umgang mit der Erkrankung

Was können Sie selbst zum optimalen Erkrankungsverlauf beitragen?



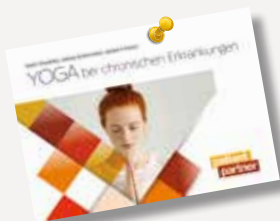
Eine ausgewogene Ernährung sowie ausreichende Bewegung unterstützen den Behandlungsprozess. Studien belegen außerdem einen positiven Effekt von regelmäßiger Bewegung auf die Verbesserung der funktionalen Aktivität der Patienten und teilweise auch den Genesungsprozess nach operativen Maßnahmen oder Bestrahlung.

Informationen zur richtigen Ernährung
finden Sie in der Broschüre „Speisen und Rezepte“.



Einfach QR-Code scannen oder URL eingeben:
www.novartis.at/patienten/broschueren

Was können Sie selbst zur Verbesserung Ihrer Lebensqualität tun?



Neben Ernährung und körperlicher Fitness spielt – wie bei jeder Erkrankung – letztendlich die mentale und psychische Fitness eine bedeutende Rolle im Therapieverlauf. Maßnahmen wie der regelmäßige Aufenthalt in der Natur oder Mental/Body-Training in Form von Yoga oder Meditation oder gegebenenfalls auch eine Psychotherapie können unterstützen.

Weitere Informationen dazu finden Sie in
der Broschüre „Yoga bei chronischen Erkrankungen“.



Einfach QR-Code scannen oder URL eingeben:
www.novartis.at/patienten/broschueren

Welche Lebensgewohnheiten sollten Sie nach Möglichkeit ändern?

Wenn es sich irgendwie vereinbaren lässt, sollten Myelofibrose-Patienten möglichst lange ihren Lebensgewohnheiten unverändert nachgehen. Natürlich ist die stete Reduktion von Risikofaktoren (Senkung des kardiovaskulären Risikoprofils, beginnend mit einer Lebensstiländerung bis zur Senkung von Blutfetten, des arteriellen Bluthochdrucks, Körpergewichtsreduktion mit regelmäßiger Bewegung) sowie das Meiden von Schadstoffen (Alkoholkonsum gering halten, kein Nikotin) wichtig.

Wer soll über die Erkrankung informiert werden?

In erster Linie der Patient selbst und entsprechend dem Wunsch des Erkrankten Vertrauenspersonen freier Wahl. Eine optimale Vertrauensbasis zwischen Arzt und Patient ist ein Garant für ein besseres Verständnis für die eigene Krankheit – und letztlich für den Umgang mit dieser. Sie sollten aber idealerweise von Beginn an Ihre Familienmitglieder bzw. Angehörigen informieren. Falls es aufgrund schwerwiegender Symptome zu einer Dienstverhinderung kommt, kann es ratsam sein, Ihren Arbeitgeber zu informieren (Sie sind aber nicht dazu verpflichtet), sodass Fehlzeiten richtig eingeordnet werden. Wichtig ist, dass Sie selbst bestimmen, wem Sie welche Informationen anvertrauen und wer berechtigt ist, Auskunft über Ihre Erkrankung zu erhalten. Informationen zum Arbeitsrecht erhalten Sie in folgender Broschüre der österreichischen Krebshilfe: „100 Antworten auf Ihre Fragen zum Thema Krebs und Beruf“ unter www.krebshilfe.net.

Wie sollten Sie mit verschiedenen Informationen (Zeitungen, Internet, Social Media) umgehen?

Empfehlenswert ist ein kritischer Umgang mit Informationen. Bei Fragen zur Erkrankung und Behandlung ist es wichtig, sich immer an den behandelnden Arzt zu wenden.

Welche Quellen sind vertrauenswürdig?

Informationen speziell über MF finden unter www.onkopedia.com, auf der Website der Krebshilfe www.krebshilfe.net, auf der offiziellen Seite der österreichischen Gesellschaft für Hämatologie und medizinische Onkologie www.oegho.at sowie auf der Seite der Gesellschaft zur Erforschung und Behandlung chronisch myeloproliferativer Erkrankungen unter www.cmpe.de.

Wo erhalte ich weitere Informationen?

Primär über den betreuenden Arzt oder Hämatologen als Vertrauensperson und ersten Ansprechpartner, zum Teil aber auch über Veranstaltungen für Patienten wie Patiententage oder im Rahmen von hämatologischen Kongressen.

Gibt es Selbsthilfegruppen zur essentiellen Thrombozythämie?

Hier können Sie sich an den Verein „MPN Austria Selbsthilfegruppe“ unter www.mpnaustria.com oder der folgenden E-Mail-Adresse info@mpnaustria.com wenden. Zusätzlich finden Sie persönliche Geschichten und Erfahrungsberichte von Patienten auf folgender Website: www.mpn-netzwerk.de

Die wichtigsten Internet-Adressen

Einfach QR-Code scannen
oder URL eingeben:



www.mylom-lymphom.at

www.krebshilfe.net
www.onkopedia.com
www.oegho.at
www.mpn-netzwerk.de
www.mylom-lymphom.at
www.orpha.net
www.mpnaustria.com



www.mpnaustria.com



www.krebshilfe.net

Referenzen

1. www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/essentielle-oder-primaere-thrombozythaemie-et/@@guideline/html/index.html, Zugriff: 27. April 2021
2. www.mpnvoice.org.uk/about-mpns/questions-about-mpns/essential-thrombocythaemia.aspx, Zugriff: 27. April 2021
3. MPN-Erkrankungen, MPN Austria Selbsthilfegruppe; www.mpn-austria.com/mpn, Zugriff: 27. April 2021
4. Orpha-net, www.orpha.net/data/patho/Pub/Ext/de/EssenzielleThrombozythamie_DE_de_PUB_3318.pdf, Zugriff: 27. April 2021
5. Alles über MPN-Erkrankungen, MPN-Netzwerk e. V.; www.mpn-netzwerk.de, Zugriff: 27. April 2021
6. Informationen zur MPN; www.kompetenznetz-leukaemie.de/content/patienten/leukaemien/mpn, Zugriff: 27. April 2021
7. Die Erkrankung Fatigue: Symptome, Behandlung, Umgang; www.deutsche-fatigue-gesellschaft.de Deutsche Fatigue Gesellschaft e. V., Zugriff: 27. April 2021
8. Information, Beratung und Hilfe; Österreichische Krebshilfe; www.krebshilfe.net, Zugriff: 27. April 2021
9. Tefferi A et al., Essential Thrombocythemia; N Engl J Med 2019; 381:2135–2144; DOI: 10.1056/NEJMcip1816082
10. Novartis UK, Helpful resources for people with Myeloproliferative Neoplasms (MPNs); www.novartis.co.uk/mpn-patient-resources, Zugriff: 27. April 2021

Impressum:

Herausgeber und Medieninhaber: MedMedia Verlag und Mediaservice GmbH, Seidengasse 9/Top 1.1., 1070 Wien. **Projektleitung:** Mag. Gabriele Jerlich. **Redaktion:** Dr. Rosalia Rutter. **Layout und Grafik:** Oliver Miller-Aichholz. **Produktion:** Andrea Kutter. **Lektorat:** www.onlinelektorat.at · Sprachdienstleistungen. **Coverfoto:** PictureArt – stock.adobe.com. **Druck:** Donau Forum Druck Ges.m.b.H., Wien. Alle Texte wurden nach bestem Wissen recherchiert. Irrtümer sind vorbehalten. Trotz sorgfältiger Prüfung übernehmen Verlag und Medieninhaber keine Haftung für drucktechnische und inhaltliche Fehler. Kein Teil des Werkes darf in irgendeiner Form (Fotokopie, Mikrofilm oder ein anderes Verfahren) ohne schriftliche Genehmigung des Verlages reproduziert oder unter Verwendung elektronischer Systeme gespeichert, verarbeitet, vervielfältigt, verwertet oder verbreitet werden. Personen-, Funktions- und Berufsbezeichnungen sind zur besseren Lesbarkeit nur in einer Form angegeben; sie beziehen sich immer auf beide Geschlechter.

Mit finanzieller Unterstützung der Firma Novartis Pharma GmbH,
Jakob-Lind-Straße 5, Top 3.05, 1020 Wien; Erstellungsdatum 06/2021, AT2106099079



MedMedia
Verlag und Mediaservice GmbH

Notizen

[illegible]

Download der Broschüre sowie weiterführende Informationen
zu Myelofibrose und anderen myeloproliferativen Neoplasien
finden Sie unter:



www.novartis.at/mpn-information

