

Patienteninformation

Myelofibrose



Sehr geehrte Patientinnen und Patienten!

Die Diagnose einer Myelofibrose mag im ersten Moment schockierend sein. Weil Sie von der Erkrankung vielleicht noch nie gehört haben. Oder weil Sie sich vor den Konsequenzen fürchten, die mit der Erkrankung verbunden sind. So wie Ihnen geht es vielen unserer Patienten.

Doch je mehr Sie über Myelofibrose, Behandlungsmöglichkeiten und das Leben mit der Erkrankung wissen, desto leichter wird es Ihnen fallen, die neuen Herausforderungen anzunehmen und zu Ihrem Alltagsleben zurückzukehren.

Diese Broschüre soll Ihnen als ein praktisches Nachschlagewerk dienen und dabei helfen, Ihre Erkrankung und die Auswirkungen der Myelofibrose zu verstehen, um bestmöglich mit Ihrer Erkrankung und deren Behandlung umzugehen.

Wir möchten Ihnen außerdem einen Leitfaden zur Verfügung stellen, der Sie in den Gesprächen mit Ihrem Behandlungsteam unterstützen soll. Wir wollen Ihnen Mut machen, zum Experten Ihrer Erkrankung zu werden und trotz Ihrer Sorge genau auf Ihr Befinden zu achten und dieses im Symptomerfassungsbogen zu dokumentieren. Denn je genauer Sie Ihrem Arzt oder Ihrer Ärztin über Ihr Befinden Auskunft geben, desto besser kann die Therapie individuell an Ihre Bedürfnisse angepasst werden.

Denken Sie daran, dass sie mit Ihrer Diagnose nicht allein sind und dass es etliche hilfreiche Möglichkeiten der fachlichen und sozialen Unterstützung im Umgang mit Ihrer Erkrankung gibt: Ihr Hämatologen- 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 Myelofibrose erfüllt und aktiv zu gestalten.



„Die Diagnose Myelofibrose erzeugt Ängste und Verunsicherung. Das soll Sie jedoch nicht davon abhalten, trotzdem ein ‚gutes‘ Leben zu führen.“

Univ.-Prof. Dr. Heinz Gisslinger, Medizinische Universität Wien

„Der beste Weg Ihrer Diagnose zu begegnen, ist, die Erkrankung von allen Seiten kennen zu lernen. Die vorliegende Broschüre hilft Ihnen dabei.“

OA Dr. Thamer Sliwa, Mein Hanusch-Krankenhaus, Wien



Inhaltsverzeichnis

4	Was ist Myelofibrose?	
	Was ist die Ursache der Myelofibrose?	6
7	Ist die Myelofibrose gefährlich?	
	Diagnose der Myelofibrose	8
8	Was Sie über Ihre Symptome wissen sollten	
	MPN10-Symptomerfassungsbogen	13
16	Therapie und Verlauf der Myelofibrose	
	Im Gespräch mit Ihrem Hämatologen	18
19	Umgang mit der Erkrankung	

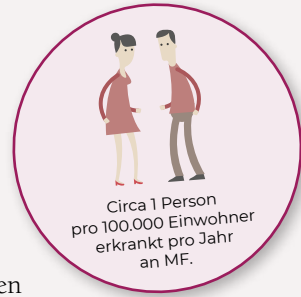
Eine Angabe der verwendeten Quellen finden Sie auf Seite 22.

Glossar

Anämie: Blutarmut
Androgene: Steroidhormone
Biopsie: Gewebeentnahme
Embolus: Gerinnsel, dass sich durch den Blutstrom losreißt
Erythrozyten: rote Blutkörperchen
Fatigue: extreme Müdigkeit, Abgeschlagenheit
Fibroblasten: Bindegewebszellen
Fibrose: Vermehrung des Bindegewebes
Gen: Träger von Erbinformation, befindet sich in der menschlichen Zelle
Hämatokrit: Anteil der festen Bestandteile im Blut (v. a. Erythrozyten)
Hämatom: Bluterguss
Hydroxyharnstoff: Wirkstoff zur Krebsbehandlung
JAK2: Januskinase 2
Kapillaren: kleinste Blutgefäße
Kortikosteroide: Steroidhormone
Leukozyten: weiße Blutkörperchen
Megakaryozyten: Vorstufen der Blutplättchen
Mikrothrombus: kleines Blutgerinnsel
Mutation: Veränderung der DNA
Myeloische Leukämie: akute und chronische Blutkrebserkrankung
Myelofibrose: seltene Erkrankung der blutbildenden Zellen des Knochenmarks mit gesteigerter Faser- und Bindegewebebildung
Petechien: punktförmige Hautblutungen
Splenomegalie: vergrößerte Milz
Thrombozyten: Blutplättchen
Thrombus: Blutgerinnsel
Zytokine: Botenstoffe

Was ist Myelofibrose (MF)?

Die chronische Myelofibrose ist eine seltene Erkrankung. Sie beginnt im Knochenmark, wo alle Blutzellen hergestellt werden. Jährlich erkrankt etwa eine Person pro 100.000 Einwohner. Sie ist überwiegend eine Erkrankung des älteren Menschen (über 65), wobei 20 % der Patienten jedoch auch jünger als 56 Jahre alt sind. Männer sind etwas häufiger (65 %) von der Erkrankung betroffen. MF zählt gemeinsam mit der Polycythaemia vera und der essenziellen Thrombozythämie zur Gruppe der BCR-ABL-negativen myeloproliferativen Neoplasien. Bei allen drei Erkrankungen können Blutzellen in unterschiedlichem Ausmaß produziert werden.

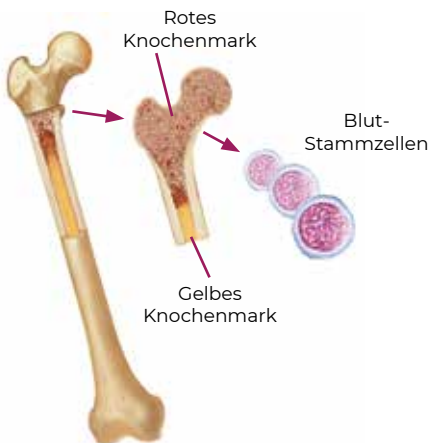


... und plötzlich ist alles anders!

Im Vergleich zu gesunden Menschen kommt es vor allem bei den Frühformen der Myelofibrose zunächst zu einer Überproduktion von Zellen, vorwiegend von weißen Blutkörperchen (Leukozyten) und Blutplättchen (Thrombozyten). Diese senden Botenstoffe (Wachstumsfaktoren) aus, die im Knochenmark befindliche Zellen dazu bringen, mehr Bindegewebe zu produzieren. Die sehr frühe Form der primären Myelofibrose verläuft oft jahrelang, manchmal Jahrzehnte lang, wie eine essenzielle Thrombozythämie, und geht erst dann in die sogenannte fortgeschrittene Form der primären Myelofibrose über. Gelegentlich bildet sich eine Myelofibrose nach langem Verlauf von essentieller Thrombozythämie oder von Polycythaemia vera (sekundäre Myelofibrose).

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)

– wichtig für Blutgerinnung, z. B. nach Verletzungen

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

Eine Myelofibrose kann spontan, das heißt bei ansonsten gesunden Personen eintreten (**primäre Myelofibrose**).



Fibrose: Vermehrung des Bindegewebes

Von **sekundären Myelofibrosen** spricht man, wenn Patienten bereits an anderen Erkrankungen leiden, die mit der Blutbildung verbunden sind (essenzielle Thrombozythämien, Polycythaemia vera).

Bei dieser fortgeschrittenen Myelofibrose kommt zu einer **Verfaserung des Gewebes und zur Verknöcherung des Knochenmarks**. Dadurch werden die blutbildenden Stammzellen verdrängt, es kommt allmählich zum Rückgang der Zellzahl. In erster Linie davon betroffen sind Thrombozyten und rote Blutkörperchen (Erythrozyten), mit der Folge, dass sich mit der Zeit eine Blutarmut (Anämie) einstellt.

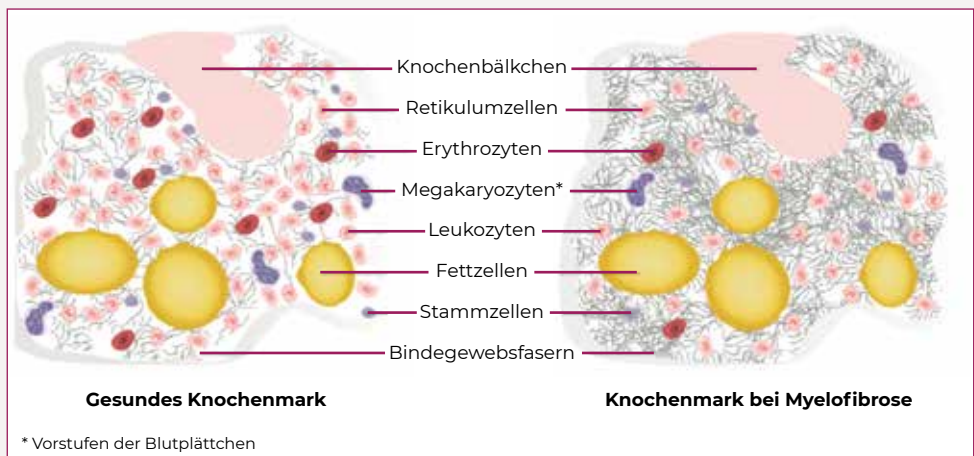
Um die Produktion der Blutkörperchen aufrechtzuerhalten, übernehmen andere Organe die Blutbildung, vor allem die Milz und teilweise auch die Leber. Es kommt zu einer Vergrößerung dieser Organe, die mit Beschwerden für die Patienten einhergehen. Insgesamt werden jetzt weniger Blutzellen gebildet, und es gelangen auch viele geschädigte, zum Teil funktionsuntüchtige und krankhaft geformte Zellen in den Blutkreislauf. Da Thrombozyten, die zur Wundheilung gebraucht werden, fehlen, kann es zu Blutungen und Hämatombildungen kommen.

Normales Knochenmark eines gesunden Erwachsenen (Bild links):

Das Knochenmark besteht aus einer besonderen Form des Bindegewebes, in das die Stammzellen und Blutzellen eingebettet sind. Dieses Bindegewebe wird von den sogenannten Retikulumzellen (Fibroblasten, Bindegewebszellen) gebildet.

Knochenmark bei Myelofibrose (späte Phase, Bild rechts):

Bei der Myelofibrose werden Retikulumzellen (Fibroblasten) des Knochenmarks durch Wachstumsfaktoren stimuliert, die von den roten Blutkörperchen und Blutplättchen gebildet werden. Dies führt dazu, dass mehr Bindegewebe gebildet wird. Das Knochenmark „verfaser“ und es werden immer weniger reife und funktionsfähige Blutzellen gebildet.



Habe ich jetzt Krebs?

Myelofibrose ist eine stetig voranschreitende Erkrankung, deren Verlauf aber stark von individuellen Risikofaktoren abhängt. Bis zu 10 % der Patienten können ein myelodysplastisches Syndrom (MDS) oder eine akute myeloische Leukämie entwickeln, die ohne Behandlung tödlich verlaufen können. Um Komplikationen rechtzeitig erkennen zu können, ist es wichtig, Ihren Arzt regelmäßig aufzusuchen und Informationen über Ihre Beschwerden zu geben.

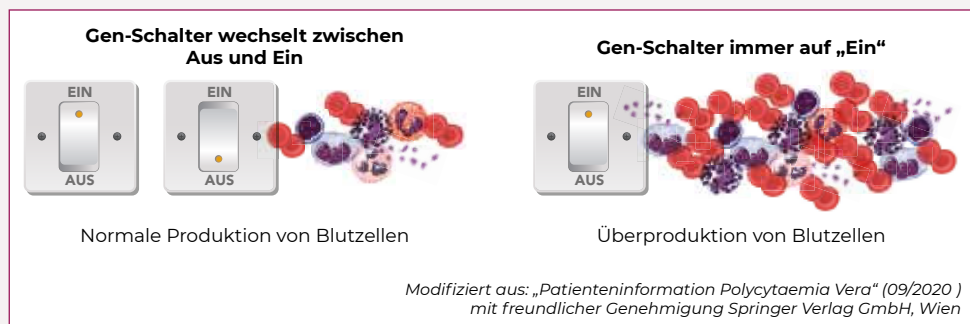
Ursache der Myelofibrose

Warum trifft es gerade mich? – Eine Frage, die sich viele Patienten stellen.

Sie fragen sich bestimmt auch, welche Faktoren im Einzelnen dazu führen, dass die Erkrankung zum Ausbruch kommt? Die genaue Ursache ist nicht bekannt, fest steht aber, dass sie durch Veränderungen der DNA (sog. Mutationen) hervorgerufen werden kann.

Gen-Mutation

Viele Patienten weisen eine Veränderung im Erbgut der betreffenden Zellen, eine sogenannte JAK-2-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.



Fast ein Fünftel der mit Myelofibrose (MF) diagnostizierten Patienten haben auch eine Mutation des Gens **Calreticulin** oder CLRL. Dieser genetische Marker wurde erst 2013 entdeckt.

MF und Veranlagung

Die Mutationen, die für MF verantwortlich sind, entstehen in der Regel erst im Laufe des Lebens. Die Krankheit ist auch nicht vererbbar – wenngleich einige Familien eine größere Veranlagung für die Erkrankung mitzubringen scheinen als andere.

MF ist **weder**
vererbbar noch
ansteckend und
entsteht auch nicht
durch Stress.

Welche Ursachen hat die PMF?

Der PMF liegt eine Funktionsstörung der blutbildenden (hämatopoetischen) Zellen im Knochenmark zugrunde. Die genauen Ursachen dieses Defekts sind bislang nicht bekannt. So gibt es aktuell keine gesicherten Erkenntnisse darüber, ob beispielsweise ein bestimmter Lebenswandel, der berufsbedingte Umgang mit Chemikalien oder sonstige Umwelteinflüsse die Entstehung einer PMF begünstigen können. Am wahrscheinlichsten ist, dass sich eine PMF im Laufe des Lebens zufällig entwickelt.

Ist die Myelofibrose gefährlich?

Ohne Behandlung kommt es zwangsläufig zum Auftreten bestimmter Gerinnungs-/ Gefäßkomplikationen und in weiterer Folge zu einem beschleunigten Auftreten der Erschöpfung des blutbildenden Knochenmarks. Dies zeigt sich mit Atemnot, zunächst nur bei Belastung, aber im Verlauf auch zunehmend in Ruhe, sowie mit einer gesteigerten Krankheitsneigung (es kommt vermehrt zu Infekten) und Blutungsneigung (vermehrt blaue Flecken, ohne sich anzustoßen).

Die Folge ist letztlich der **steigende Bedarf nach Blutprodukten** (Blutkonserven oder Blutplättchenkonzentrate).

Durch die Vergrößerung der Milz kommt es zu einer zunehmenden Krankheitslast durch die damit einhergehenden Symptome (etwa schwere Müdigkeit). In einigen Fällen kann es auch zur Weiterentwicklung/Übergang der Myelofibrose in eine leukämische Erkrankung kommen (Leukämie = Blutkrebs).

Regelmäßige medizinische Untersuchungen, auch bei Patienten ohne MF-Symptome (insbesondere im Frühstadium der Krankheit) und eine rechtzeitig eingeleitete Behandlung können die Symptome mildern und den Krankheitsverlauf günstig beeinflussen.



© CI Photos – shutterstock.com

Sie sind nicht allein mit Ihrer Erkrankung!

Auch wenn MF zu den 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 Kontakten sind, können Selbsthilfegruppen (siehe Seite 21) wichtige Unterstützung liefern.

Diagnose der Myelofibrose

Vielleicht wurde auch bei Ihnen MF erst in einem späteren Stadium diagnostiziert. Das liegt daran, dass in der Anfangsphase meist gar keine Symptome auftreten.

Selbst bei ernsten Gefäßkomplikationen und schwerer Müdigkeit werden viele Ärzte zunächst an andere, häufigere Erkrankungen denken.

Wenn der Verdacht auf eine Myelofibrose besteht, wird ihr Arzt bzw. Hämatologe (Facharzt für Bluterkrankungen) seine Diagnose auf drei Untersuchungen stützen: Blutbild, molekulargenetische Untersuchung und einer Knochenmarksbiopsie. Entscheidend ist die Knochenmarksuntersuchung. Dabei wird mit Hilfe einer Nadel ein Stück Gewebe direkt aus dem Beckenknochen entnommen. Der Eingriff erfolgt meist ambulant unter lokaler Betäubung oder einer Kurzschlafinjektion.

Blutbild:
Anzahl und
Aussehen der Zellen
im Blut

**Molekular-
genetische
Untersuchung:**
Nachweis einer
JAK2-Mutation

**Knochenmarks-
untersuchung:** Anzahl
und Aussehen der
blutbildenden Zellen im
Knochenmark

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. Zudem ist jeder Mensch anders, so dass Beschwerden sehr unterschiedlich wahrgenommen werden.

Während sich die Symptome der Erkrankung im Anfangsstadium kaum äußern, können sie im Verlauf der Erkrankung schwerwiegend sein und sich auf Ihr tägliches Leben auswirken.

Deshalb ist es wichtig alle Symptome

im beiliegenden MPN10-Symptomerfassungsbogen zu dokumentieren, denn wenn die Beschwerden nicht als krankheitsbedingt erkannt werden, können sie auch nicht gezielt behandelt werden.

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

[illegible]

Welche Symptome können auf eine PMF hindeuten?

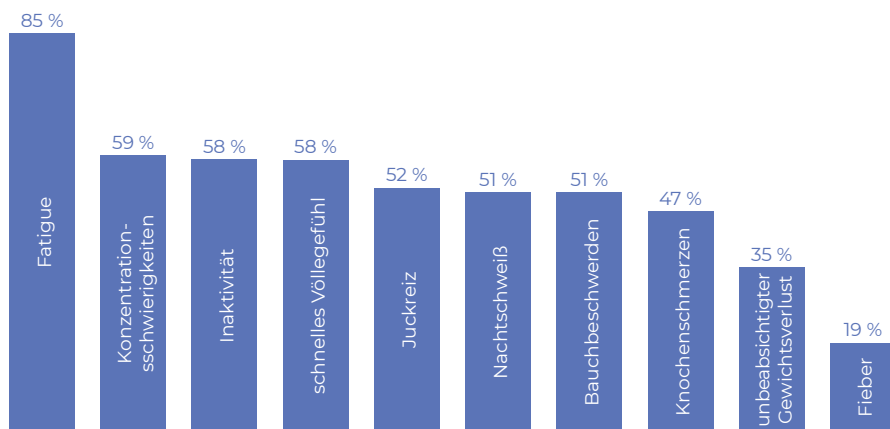
Eine eindeutige Diagnose wird häufig erst in einem fortgeschrittenen Stadium gestellt. Da die PMF-Erkrankung schleichend beginnt, bleibt sie nicht selten über viele Jahre symptomfrei. Zwischen dem Auftreten erster Symptome bis zur korrekten Diagnosestellung liegt häufig nochmals ein längerer Zeitraum.

Bitte beachten Sie, dass die nachfolgend angeführten Symptome auch bei vielen anderen Erkrankungen auftreten können und daher als alleinige Diagnosekriterien nicht geeignet sind. Sie sind allenfalls als mögliche Hinweise zu werten. Häufig werden sie auch erst nach erfolgter Diagnose mit der PMF in Verbindung gebracht.

Von chronischer Müdigkeit bis Nachtschweiß

Haben Sie bereits eigene Erfahrungen mit körperlichen Symptomen der Myelofibrose gemacht? Viele Betroffenen berichten über Müdigkeit und Atemnot. In späteren Jahren klagen Patienten vermehrt über Nachtschweiß und Knochenschmerzen.

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 und können behandelt werden. Die Linderung und Verbesserung der konstitutionellen Symptome ist ein Eckpfeiler in der Behandlung der Myelofibrose. Sprechen Sie daher offen mit Ihrem Arzt oder Behandlungsteam über Ihre Beschwerden, so dass die Therapie individuell auf Sie abgestimmt werden kann.

Achten Sie besonders auf folgende Symptome:

Fatigue (extreme Müdigkeit, Abgeschlagenheit)

Die meisten Patienten mit myeloproliferativen Erkrankungen klagen über die sogenannte Fatigue. Die extreme Müdigkeit kann durch verschiedene Faktoren ausgelöst werden, wie etwa durch die Erkrankung selbst, der jeweiligen Therapie, Blutgerinnungsstörungen oder Depression.

Im späteren Verlauf kann auch der Mangel an Erythrozyten (roten Blutkörperchen) zu einer Anämie (Blutarmut) führen, die zum Müdigkeitsgefühl beiträgt.



„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 entgegnen, sondern auch Ihren Schlaf verbessern.



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



Weitere nützliche Tipps über den 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, die zu Erkrankungsbeginn vermehrt produziert werden, ausgelöst. Ihr Arzt kann Ihnen Medikamente verschreiben, um die Symptome zu verbessern.

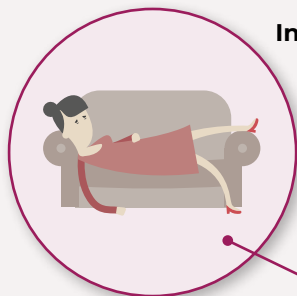
Achten Sie vermehrt auf diese Symptome, tragen Sie diese im MPN10-Symptomerfassungsbogen ein, sodass Sie bei Ihrem Arztbesuch nichts vergessen und all Ihre Fragen beantwortet werden können.



„Wie Schraubzwingen an Armen und Beinen.“

Inaktivität

Ihr Arzt wird Ihre Symptome und die Therapie genau überprüfen und diese gegebenenfalls anpassen. Darüber hinaus wird er Sie möglicherweise über Alternativen zur Stimmungsaufhellung beraten, wie 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 werden kann.



„Mir schwirren so viele Dinge im Kopf herum.“

Erhöhtes Blutungsrisiko

In der fortgeschrittenen Phase der Myelofibrose werden zu wenige Thrombozyten (Blutplättchen) gebildet, die für die Blutgerinnung nötig sind. Als Folge kommt es zu einer verstärkten Blutungsneigung. Durch den Mangel an Thrombozyten können bereits bei kleinsten Verletzungen stärkere Blutungen entstehen. Diese macht sich häufig auch durch stecknadelkopfgroße Einblutungen in der Haut und den Schleimhäuten (Petechien) sowie durch Blutergüsse (Hämatome) oder plötzliches Nasenbluten bemerkbar. Sollten Sie diese Symptome bemerken, sprechen Sie bitte mit Ihrem behandelnden Arzt darüber, sodass gezielte Maßnahmen zur Eindämmung dieser Symptome getroffen werden können.



Petechien: punktförmige Einblutungen

Nachtschweiss

Bei nächtlichem Schwitzen können leichte und locker sitzende Kleidung sowie Bettwäsche aus Baumwolle helfen. Halten Sie ein Handtuch oder 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.

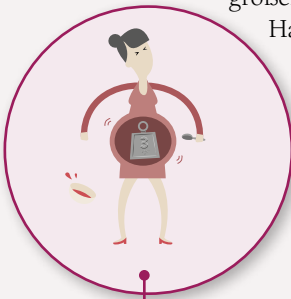


„Als ob ich in einer Wasserlache liege.“

Völlegefühl beim Essen

Bei Fortschreiten der MF müssen Milz (und Leber) immer mehr Aufgaben übernehmen (alte Blutzellen abbauen und teilweise auch neue produzieren) und werden dadurch größer und drücken auf die umliegenden Organe wie den Magen.

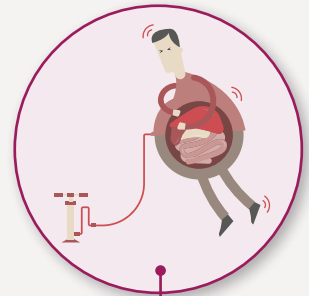
Haben diese nicht mehr ausreichend Platz können Sie sich daher schon bei kleinen Mengen Nahrung satt fühlen. Wenn Sie dieses Symptom bemerken, ist es besonders wichtig auch jedes Detail mit dem Arzt zu besprechen, denn eine vergrößerte Milz kann einen negativen Effekt auf Ihren Krankheitsverlauf haben. Der Arzt kann die Größe der Organe entweder ertasten oder mit dem Ultraschall bestimmen und danach eventuell eine Therapieänderung einleiten.



„Als hätte ich gerade 3 Kilo gegessen.“

Bauchbeschwerden

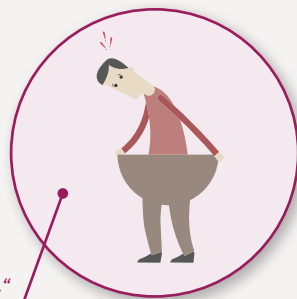
Bauchbeschwerden müssen immer mit dem Arzt abgeklärt werden, da diese sich negativ auf den Krankheitsverlauf auswirken können. Der Arzt kann die Größe der Organe ertasten bzw. mit einem Ultraschall bestimmen und wird das weitere Therapievorgehen mit Ihnen besprechen.



„Ich fühle mich manchmal wie aufgepumpt.“

Unbeabsichtigter Gewichtsverlust

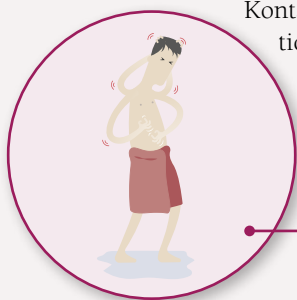
Als chronische Erkrankung kann es auch bei MF zu einem ungewollten Gewichtsverlust kommen. Um die Ursache für den ungewollten Gewichtsverlust zu finden, notieren Sie Ihr Befinden und besprechen Sie es mit Ihrem Arzt. Dieser wird Ihre Therapie überprüfen und Sie eventuell an einen Diätologen überweisen, sodass Sie wirklich genug Nährstoffe zu sich nehmen.



„Alles ist mir plötzlich zu groß.“

Juckreiz (Pruritus)

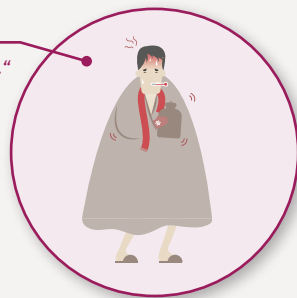
Ein weiteres von PatientInnen beschriebenes Symptom ist der Juckreiz, vor allem nach Kontakt mit Wasser, sowie Rötungen aufgrund von Entzündungsreaktionen. Informieren Sie bei Auffälligkeiten immer Ihren Arzt, dieser wird die Therapieoptionen mit Ihnen besprechen, um eine Linderung des Juckreizes zu erzielen.



„Ich möchte mich
am ganzen Körper kratzen.“

Fieber

Ein dringliches Ziel bei der Behandlung von MF ist die Linderung der Symptome, daher wird Ihr Arzt Ihnen erklären wie Sie das Fieber behandeln können, die MF-Therapie überprüfen und gegebenenfalls anpassen.



„Erst ist mir heiß, dann wieder kalt.“

MPN10-Symptomerfassungsbogen

Dokumentieren Sie Ihr Befinden!

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

Der Bogen soll Ihnen und Ihrem Arzt zeigen, wie sehr (oder wie wenig) Symptome Ihren Alltag beeinflussen, wie sich Ihre Erkrankung im Laufe der Zeit verändert und ob eine spezielle Therapie zur Linderung Ihrer Symptome nötig wird.

Erfassen Sie den Verlauf Ihrer Symptome

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

Wie Sie Ihre Symptome bewerten und erfassen

Auf dem Bogen haben die Experten die **häufigsten Symptome der Myelofibrose** erfasst. Wenn Sie einmal pro Woche den MPN10-Symptomerfassungsbogen ausfüllen (oder zumindest vor jedem Arztbesuch), ermöglichen Sie Ihrem Arzt, Ihre Erkrankung bestmöglich zu behandeln und festzustellen, wie effektiv die aktuelle Therapie ist. Damit Sie nicht darauf vergessen, kann es hilfreich sein, **wöchentlich immer die gleiche Zeit und den gleichen Tag** einzuhalten. Sie können auch die Aktivitäten notieren, die während der Woche möglicherweise dazu geführt haben, dass Sie sich besser oder schlechter gefühlt haben.

Es funktioniert ganz einfach!

Bewerten Sie Ihre Symptome auf einer Skala von **0 bis 10**, wobei die 0 für „**nicht vorhanden**“ steht und die 10 für „**schlimmstes erdenkliches Ausmaß**“. So können Sie die von Ihnen erlebten Symptome mit dem **empfundene Schweregrad von 0 bis 10** bewerten. Kreuzen Sie die tägliche Belastung durch die jeweiligen Symptome an. Berücksichtigen Sie dabei auch die letzten 7 Tage (bzw. 6 Monate bei Gewichtsveränderungen), wie die Symptome beispielsweise den Schlaf, Beruf, Aktivitäten im Alltag und das generelle Wohlbefinden beeinträchtigt haben. Errechnen Sie mit dem Bogen jeweils den Symptom-Gesamtwert. **Summieren Sie die einzelnen Werte, um den Symptom-Gesamtwert zu erhalten.** Anhand der Symptom-Gesamtwerte können Sie und Ihr Arzt den Verlauf der Beschwerden verfolgen.

Verfolgen Sie Ihren Gesamt-Symptomwert

Der MPN1-Symptomerfassungsbogen ist schnell und einfach auszufüllen. Durch das Addieren der einzelnen Werte wird der Gesamt-Symptomwert (MPN10-Symptom-Score) berechnet. Schreiben Sie sich diesen Wert wöchentlich auf, z. B. in einem Kalender. So können Sie verfolgen, wie sich Ihre Symptome über die Zeit verändern. Nehmen Sie diese Information auch zu Ihrem nächsten Arztbesuch mit, um Ihre Symptome und deren Auswirkung auf Ihren Alltag mit Ihrem Arzt zu besprechen.

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 aufaddieren:

Therapie und Verlauf der Myelofibrose

Eine Myelofibrose 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.

Welches Therapieziel Ihr Arzt verfolgt, hängt von Ihren Symptomen und Begleiterkrankungen ab. Eine Rolle spielt auch, zu welcher Risikogruppe Sie gehören. Zu den Risikofaktoren, welche die Erkrankung beeinflussen, zählen folgende:

- **Alter über 65 Jahre**
- **Blutarmut** (Hämoglobinwert $< 10 \text{ g/dl}$)
- **erhöhte Anzahl weißer Blutkörperchen** ($> 25.000/\text{mm}^3 = 25 \text{ G/l Blut}$)
- **konstitutionelle Symptome** (Nachtschweiß, Gewichtsverlust, Fieber)
- **1 % oder mehr unreife Blutzellen** (sog. Blasten) im Blut

Anhand dieser Faktoren ergeben sich vier Risikogruppen: niedrig, intermediär-1, intermediär-2, hoch. Je nach individuellem Risikoscore und Ausprägung der Erkrankung wird Ihr Arzt gezielte Maßnahmen ergreifen.

Es geht darum,

- Die frühe Form der Erkrankung, die beschwerdefrei verläuft, zu **überwachen** (Watch and Wait).
- Bei Auftreten von Symptomen oder zunehmende Milzvergrößerung die **Symptome medikamentös zu lindern** bzw. **die Milzgröße zu reduzieren**.
- Bei spezifischen Problemen **spezifisch zu behandeln** (übermäßige Blutzellenproduktion, Blutarmut, Blutplättchenmangel) und problemorientierte Lösungen anzubieten.

Gezielte Maßnahmen für jede Risikogruppe

Eine Heilung der Myelofibrose durch eine medikamentöse Therapie ist nach wie vor nur selten möglich. Mit den heute verfügbaren Medikamenten gelingt es jedoch bei den allermeisten Patienten, die Symptome deutlich zu lindern und das Fortschreiten der Erkrankung über einen langen Zeitraum zu verzögern. Auch der Übergang in eine akute myeloische Leukämie (akute Blutkrebserkrankung) soll damit hinausgezögert bzw. verhindert werden und damit die Prognose entscheidend verbessern.

Zu einer Heilung führt einzig die Übertragung von Blutstammzellen von einem Spender („**allogene Stammzelltransplantation**“). Dieses Verfahren ist jedoch nur für jüngere und fitte Patienten möglich.

Welche Therapie für welchen Patienten?

Nicht jeder Patient benötigt eine medikamentöse Therapie. Ist ein Patient weitgehend beschwerdefrei, ist eine reine Beobachtung mit regelmäßigen Kontrollen beim Vertrauensarzt und/oder Hämatologen völlig ausreichend.

Zur Behandlung von Symptomen kommen Jak-Inhibitoren zum Einsatz. Durch die Hemmung bestimmter immunologischer Signalwege können Jak-Inhibitoren die Größe der Milz verkleinern und Symptome wie Fieber, Nachtschweiß, Juckreiz, Gewichtsverlust und Müdigkeit bei Patienten mit Myelofibrose lindern. Die Therapiedauer ist zeitlich nicht beschränkt und richtet sich ausschließlich nach dem individuellen Ansprechen.

Zur Kontrolle der zu häufig und schnell heranwachsenden weißen Blutzellen und Blutplättchen (Hyperproliferation) können Hydroxyharnstoff (Hydroxyurea) bzw. Jak-Inhibitoren zum Einsatz kommen.

Eine weitere Therapiemöglichkeit ergibt sich durch den Einsatz von immunologischen Botenstoffen – „Interferonen“.

Zur Behandlung einer therapiebedürftigen Blutarmut (Anämie) können vorübergehend auch Kortikosteroide eingesetzt werden.

Kommt es bei den genannten medikamentösen Therapien zu keiner Verbesserung der Milz-Symptome, können eine **Milzbestrahlung** oder die operative **Milzentfernung** (Splenektomie) in Betracht gezogen werden. Eine Milzentfernung hat allerdings nur in speziellen Situationen ihre Berechtigung und es gilt die Risiken während und nach der Operation abzuwägen.

Ihr Arzt oder Ihre Ärztin wird Sie über Ihren Krankheitsstatus und die für Sie optimale Therapieform informieren, den Therapieverlauf und Ihre Symptome überwachen und gegebenenfalls Therapie-Anpassungen vornehmen. Daher sollten Sie besonderen Wert auf das Ausfüllen des MPN10-Symptomerfassungsbogens legen und diesen zu jedem Termin mitbringen.

Die Teilnahme an **klinischen Studien** kann vor allem bei Nichtansprechen auf eine Therapie oder Versagen einer laufenden Therapie für die meisten Patienten wichtig und lebensrettend sein. Fragen Sie bitte Ihren Behandler über die Möglichkeiten, an einer Studie teilzunehmen.



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 beim Erstgespräch vorhandene **Befunde** bei Bedarf als Kopie mit. Nehmen Sie zu allen weiteren Gesprächen den **MPN10-Symptomerfassungsbogen** mit. Dies ist essenziell 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 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 nehmen – 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?



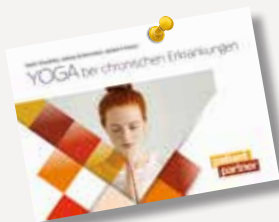
Eine ausgewogene Ernährung sowie ausreichende Bewegung unterstützen den Behandlungsprozess. Studien belegen außerdem einen positiven Effekt von regelmäßiger Bewegung auf die Verbesserung der funktionalen Aktivität der Patienten und teilweise auch den Genesungsprozess nach operativen Maßnahmen oder Bestrahlung.

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 mentales/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 Myelofibrose?

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 PatientInnen auf folgenden Websites: www.mpn-netzwerk.de und www.leben-mit-myelofibrose.de.

© kwanchai.c - shutterstock.com

Die wichtigsten Internet-Adressen

Einfach QR-Code scannen
oder URL eingeben:



www.myelom-lymphom.at

www.mpnaustria.com
www.krebshilfe.net
www.onkopedia.com
www.leben-mit-myelofibrose.de
www.mpn-netzwerk.de
www.myelom-lymphom.at
www.leukaemie-hilfe.de



www.mpnaustria.com



www.krebshilfe.net

Referenzen

1. Onkopedia Primäre Myelofibrose; www.onkopedia.com, Zugriff: 8. 3. 2021
2. www.orpha.net, Suchbegriff: myelofibrosis, Zugriff: 8. 3. 2021
3. Alles über MPN-Erkrankungen, MPN-Netzwerk e. V.; www.mpn-netzwerk.de/primaere-myelofibrose.html, Zugriff: 8. 3. 2021
4. Novartis, Leben mit Myelofibrose; www.leben-mit-myelofibrose.de, Zugriff: 8. 3. 2021
5. Die Erkrankung Fatigue: Symptome, Behandlung, Umgang; www.deutsche-fatigue-gesellschaft.de Deutsche Fatigue Gesellschaft e. V., Zugriff: 8. 3. 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:** Rawpixel.com – shutterstock.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.

Mit finanzieller Unterstützung der Firma Novartis Pharma GmbH,
Jakob-Lind-Straße 5, Top 3.05, 1020 Wien; Erstellungsdatum 05/2021, AT2105057636



MedMedia
Verlag und Mediaservice GmbH

Notizen

[illegible]

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



www.novartis.at/mpn-information

