

MYELOFIBROSE
STEHT NICHT
INS GESICHT
GESCHRIEBEN.

Information für Patient*innen

Deutsch

LEBEN BRAUCHT ANREGUNGEN ... BLEIBEN SIE IN VERBINDUNG!

Mit der heraustrennbaren Karte können Sie sich weitere Informationen zur Myelofibrose sichern. Auch auf den MPN-Patient*innentagen können Sie Neues zur Myelofibrose in Erfahrung bringen.

Die MPN-Patient*innentage bieten Patient*innen, Angehörigen und Interessierten Austausch und Anregungen zu zentralen Themen der Erkrankung. Mehr dazu auf:



www.leben-mit-blutkrankheiten.de/mf14

Mit Ihrer Anmeldung signalisieren Sie uns Ihr Interesse an weiteren Informationen zur Myelofibrose und geben uns Ihr Einverständnis zur Zusendung weiterer Materialien.

Datenverarbeitung im Rahmen des Programms „Erfahrungsschatz“

Ich bin damit einverstanden, dass die Novartis Pharma GmbH, Sophie-Germain-Straße 10, 90443 Nürnberg meine oben angegebenen Daten erhebt, verarbeitet und nutzt, um mich im Rahmen des o.g. Programms optimal zu begleiten und mir weitere Informationen zur Erkrankung Polycythaemia vera bzw. Myelofibrose per Post oder E-Mail (je nach meiner Angabe) zu übersenden.

Widerrufsrecht

- Mir ist bekannt, dass ich meine Einwilligung jederzeit ohne Angabe von Gründen mit Wirkung für die Zukunft per Post oder E-Mail an Novartis Pharma GmbH, Sophie-Germain-Straße 10, 90443 Nürnberg, infoservice.novartis@novartis.com, widerrufen kann.
- Mir ist bekannt, dass meine weitere Teilnahme am Programm **„Erfahrungsschatz“** in diesem Fall nicht möglich ist, sondern die Teilnahme mit Zugang des Widerrufs der Einwilligung automatisch endet.

Allgemeine datenschutzrechtliche Informationen für die Verarbeitung

Rechtsgrundlage für die Verarbeitungen ist Ihre Einwilligung, Art. 6 Abs. 1 lit. a Datenschutzgrundverordnung [DS-GVO].

Für die Verarbeitung nutzt Novartis sowohl konzerninterne Dienstleistungen als auch externe Dritte. Für diese Zwecke können personenbezogene Daten an folgende Stellen weitergegeben und von diesen verarbeitet, gespeichert und genutzt werden:

- verbundene Unternehmen von Novartis weltweit, insbesondere in der Schweiz, Indien und USA.

Falls Novartis personenbezogene Daten außerhalb der EU oder des EWR übermittelt, stellt Novartis durch entsprechende Verträge stets sicher, dass ein dem europäischen Datenschutzrecht entsprechendes, angemessenes Datenschutzniveau bei den Empfänger*innen eingehalten wird.

Sie sind weiter berechtigt, unter den jeweiligen gesetzlichen Voraussetzungen Auskunft (Art. 15 DS-GVO), Berichtigung (Art. 16 DS-GVO), Löschung (Art. 17 DS-GVO), Einschränkung der Verarbeitung (Art. 18 DS-GVO) und Datenübertragbarkeit (Art. 20 DS-GVO) zu verlangen. Darüber hinaus steht Ihnen nach Art. 21 Abs. 1 DS-GVO ein Widerspruchsrecht gegen die Verarbeitung zu, soweit diese auf Art. 6 Abs. 1 S. 2 f DS-GVO beruht. Bitte wenden Sie sich zur Ausübung Ihrer Rechte an: Infoservice, Novartis Pharma GmbH, Sophie-Germain-Straße 10, 90443 Nürnberg, infoservice.novartis@novartis.com.

Für allgemeine Rückfragen können Sie sich auch an den Datenschutzbeauftragten von Novartis wenden. Der aktuelle Datenschutzbeauftragte kann unter der folgenden Anschrift erreicht werden: Novartis Business Services GmbH, Data Privacy, Industriestr. 25, 83607 Holzkirchen, datschutz@novartis.com. Schließlich haben Sie gemäß Art. 77 DS-GVO auch das Recht, sich bei der zuständigen Aufsichtsbehörde zu beschweren, wenn Sie der Ansicht sind, dass die Verarbeitung Ihrer personenbezogenen Daten nicht rechtmäßig erfolgt. Die für Novartis zuständige Aufsichtsbehörde ist das Bayerische Landesamt für Datenschutzaufsicht, Promenade 27 [Schloss], 91522 Ansbach, <https://www.ltda.bayern.de/de/index.html>.

Weitere Informationen zur Weitergabe der Daten und den Speicherfristen finden Sie unter https://www.novartis.com/de-de/sites/novartis_de/files/241024_Datenschutzerklaerung_Patienten_clean.pdf

Entgelt
zahlt
Empfänger

Deutsche Post 
ANTWORT

Novartis Pharma GmbH
Medizinischer Infoservice
Initiative „Erfahrungsschatz“
Sophie-Germain-Straße 10
90443 Nürnberg



Informationen für Patient*innen,
Angehörige & Interessierte

Bitte ankreuzen

Ich interessiere mich für

- Myelofibrose (MF)
- Polycythaemia vera (PV)

Ich bin

- Patient*in
- Angehörige*r
- Interessent*in

Senden Sie mir

- zusätzliche Informationen
und Unterlagen per Post
- zusätzliche Informationen
und Unterlagen per E-Mail

.....
Name

.....
Vorname

.....
Straße, Hausnummer

.....
PLZ, Wohnort

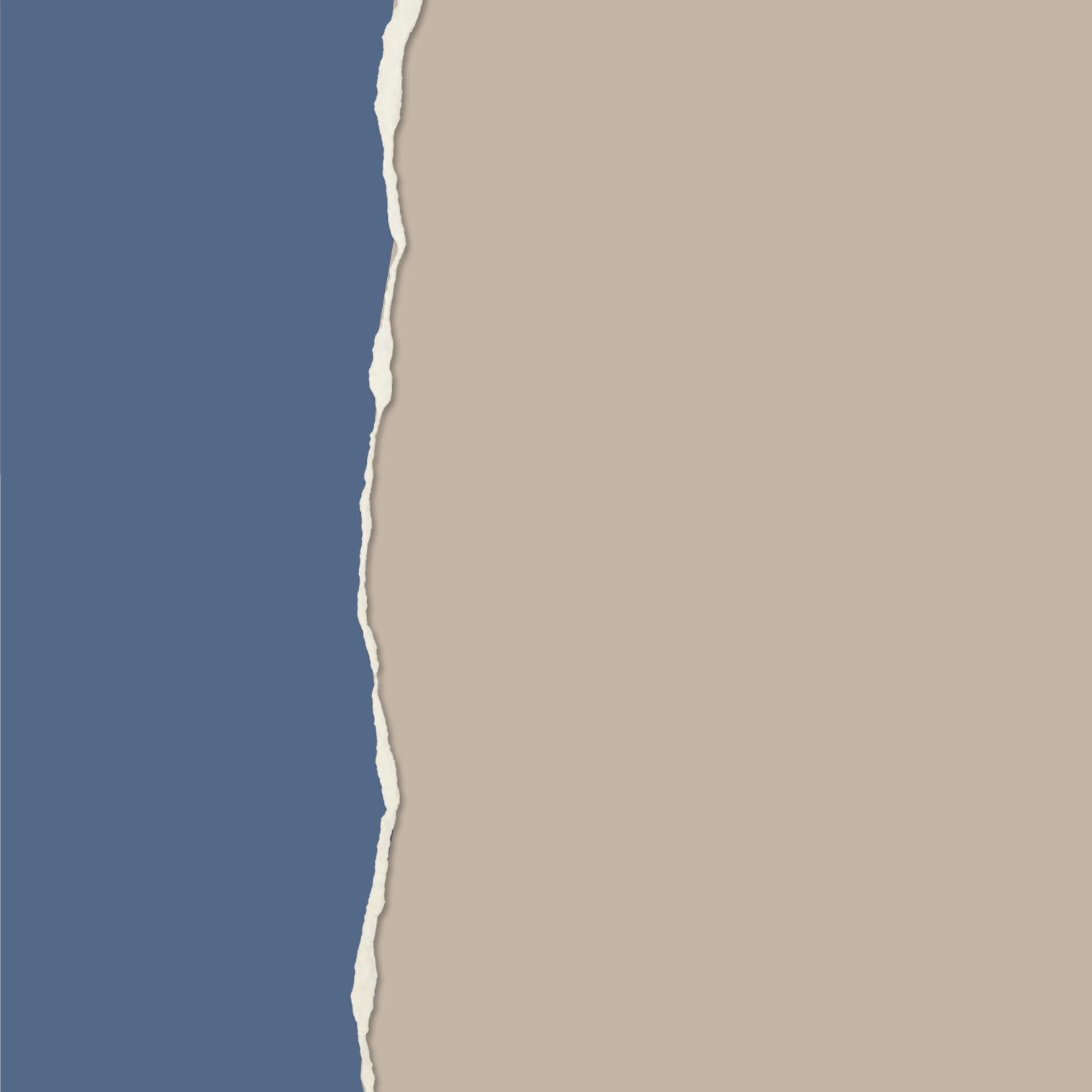
.....
E-Mail

.....
Datum

.....
Unterschrift

Ich war bereits auf einem MPN-Patient*innentag am

in



LIEBE PATIENTIN, LIEBER PATIENT,

die Diagnose Myelofibrose bringt Unsicherheiten und vor allem viele Fragen mit sich. Was bedeutet diese seltene Erkrankung? Wie entsteht sie? Welche Symptome und welche Risiken können auftreten? Und wie kann die Erkrankung behandelt werden?

Diese Broschüre soll Ihnen wissenschaftlich fundierte Antworten auf diese wichtigen Fragen geben. Mit einer klaren Vorstellung von den Risiken der Myelofibrose und den Möglichkeiten der Therapie verliert die Myelofibrose für Sie sicher auch etwas von ihrer Bedrohlichkeit.

Wichtig ist aber auch: Sie selbst können dazu beitragen, dass Ihre Myelofibrose gut kontrolliert bleibt und Sie ein normales Leben führen können. Entscheidend ist dabei Ihre Aufmerksamkeit für Veränderungen in Ihrem Befinden und das Gespräch mit Ihrer Ärztin bzw. Ihrem Arzt über neue Symptome.

Wir wünschen Ihnen alles Gute!

Übrigens:
Mit der Karte in der
Umschlagseite können
Sie weitere kostenlose
Informationen zur
Myelofibrose anfordern.

INHALT

Erkrankung

Myelofibrose – was ist das?	8
Risikofaktoren bestimmen den Verlauf	10
Der Verlauf: frühe und späte Phase	11
Mögliche Folgen der veränderten Blutbildung	12
Gemeinsamkeit aller MPN	13
Nicht immer wird eine Myelofibrose gleich erkannt	14

Symptome

Häufige Symptome	22
Mögliche Komplikationen in der späten Phase	25
MPN10-Symptomerfassungsbogen	28

Therapie

Die Ziele Ihrer Myelofibrose-Therapie	32
Diese Therapiemöglichkeiten gibt es	34
Die Therapie richtet sich nach Ihrem Krankheitsverlauf	38

Lebensqualität

So holen Sie sich Ihre Lebensqualität zurück	42
Verständnis fördern:	
4 Tipps, wie Sie Familie und Freund*innen einbeziehen	46
Die Therapie unterstützen: 3 Empfehlungen für Ihr ärztliches Gespräch	48
Am Arbeitsplatz: 2 Empfehlungen für den Beruf.....	50

Glossar	54
----------------------	----

Links & Adressen	57
-----------------------------------	----

Referenzen	59
-------------------------	----





Erkrankung

MYELOFIBROSE – WAS IST DAS?

Myelofibrose: eine seltene Erkrankung des Knochenmarks

Myelofibrose ist eine chronische Form von Blutkrebs, die aus dem blutbildenden System des Knochenmarks hervorgeht. Sie gehört zur Gruppe der sogenannten myeloproliferativen Neoplasien, kurz MPN (siehe Seite 13). Die Myelofibrose wird als „seltene Erkrankung“ bezeichnet, da pro Jahr nur etwa einer von 100.000 Menschen an Myelofibrose erkrankt.^{1,2} Meist sind ältere Menschen betroffen: Im Durchschnitt wird die Myelofibrose in einem Alter von 65 Jahren diagnostiziert. Insgesamt sind etwa 90 Prozent (%) der Erkrankten älter als 46 Jahre. Männer sind mit etwa 65% häufiger betroffen als Frauen.¹



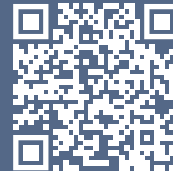
Was passiert bei einer Myelofibrose?

Die genauen Ursachen der Myelofibrose sind noch nicht bekannt. Expert*innen gehen davon aus, dass bei einer Myelofibrose eine Veränderung der Stammzellen im Knochenmark vorliegt. Dies hat zwei Konsequenzen: Das blutbildende Knochenmark (griechisch: Myelo) wird durch Bindegewebe ersetzt und verfasert (Fibrose). Verbunden ist dies mit einer Veränderung der Zahl der Blutzellen: Zu Beginn der Erkrankung werden zu viele Blutzellen produziert. Später – mit zunehmender Verfaserung – nimmt die Produktion ab.³



Was Sie tun können

Eine Möglichkeit, mehr über Myelofibrose zu erfahren und sich mit Expert*innen und anderen Betroffenen auszutauschen sind die MPN-Patient*innentage.



www.leben-mit-blutkrankheiten.de/mf14

Genetische Defekte als mögliche Ursache

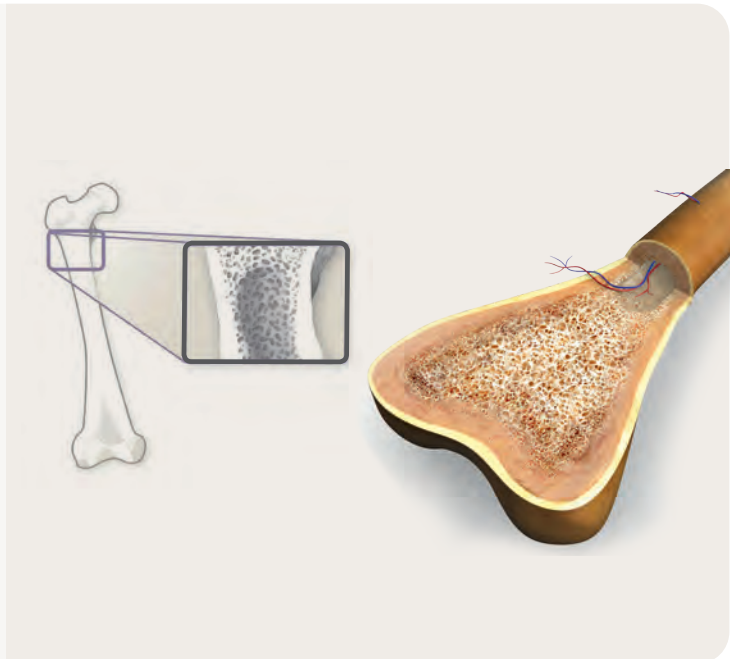
Bei der Entstehung der Myelofibrose kann eine genetische Veränderung (Mutation) auf dem Chromosom 9 eine Rolle spielen. So wird bei etwa der Hälfte aller Patient*innen eine Mutation des Januskinase-2-Gens (JAK2) festgestellt. Januskinase ist ein Enzym, das normalerweise wie eine Art „Schalter“ für die Zellvermehrung funktioniert, der sich je nach Bedarf abwechselnd ein- und ausschalten kann.

Die genetische Veränderung der Januskinase führt jedoch dazu, dass dieser „Schalter“ dauerhaft eingeschaltet ist und es so zu einer unkontrollierten Vermehrung von Blutzellen kommt.³

Darüber hinaus hat die Forschung zwei weitere Genmutationen entdeckt, die mitverantwortlich für die Erkrankung sein können: die CALR- bzw. MPL-Mutation.

Wie kommt es zur Verfaserung des Knochenmarks?

Die Zellen der Blutbildung enthalten bestimmte Wachstumsfaktoren. Werden krankhaft viele Blutzellen im Knochenmark produziert, kommt es auch zur vermehrten Ausschüttung von solchen Wachstumsfaktoren. Diese wiederum stimulieren im Knochenmark befindliche Zellen, die Bindegewebe produzieren. Durch die zunehmende Verfaserung verödet das Knochenmark immer mehr und es können immer weniger reife und funktionsfähige Blutzellen gebildet werden.¹



RISIKOFAKTOREN BESTIMMEN DEN VERLAUF

Das Risiko ist individuell verschieden

Die Myelofibrose ist eine stetig voranschreitende Erkrankung. Der Verlauf hängt davon ab, wie weit die Verfaserung des Knochenmarks schon fortgeschritten ist – und von Ihren individuellen Risiko-faktoren zum Zeitpunkt der Diagnose (siehe Glossar Seite 56). Die Myelofibrose kann sich also von Mensch zu Mensch anders äußern.

Je nachdem, wie Ihre persönlichen Risikofaktoren ausfallen, gehören Sie einer von vier Risikogruppen an, die von Expert*innen definiert wurden (siehe Glossar S. 56).

Wenn die Myelofibrose in eine akute myeloische Leukämie übergeht

Bei etwa 10% der Patient*innen mit Myelofibrose kann sich ein myelodysplastisches Syndrom (MDS) oder eine akute myeloische Leukämie (AML) entwickeln. Leukämien sind Erkrankungen der Blutzellen, die vom blutbildenden Knochenmark ausgehen. Akut bedeutet, dass diese Form der Leukämie schnell und heftig fortschreitet.



Was Sie tun können

Lassen Sie regelmäßig den Verlauf Ihrer Erkrankung von Ihrer Ärztin bzw. Ihrem Arzt kontrollieren, damit mögliche Komplikationen rechtzeitig erkannt und behandelt werden können.

DER VERLAUF: FRÜHE UND SPÄTE PHASE

Frühe Phase: Blutzellen vermehren sich

In der frühen Phase der Erkrankung bilden sich zunächst vermehrt Blutzellen. Bei Myelofibrose sind in erster Linie die Blutplättchen (Thrombozyten) und die weißen Blutkörperchen (Leukozyten) von der Überproduktion betroffen. Je nach Art der Blutzellen bezeichnet man diese Veränderungen im Blut als:

- Thrombozytose: Erhöhte Anzahl der Blutplättchen (Thrombozyten)
- Leukozytose: Erhöhte Anzahl der weißen Blutkörperchen (Leukozyten)

Die vermehrte Blutbildung erfolgt in der frühen Phase der Myelofibrose hauptsächlich im Knochenmark, das zu diesem Zeitpunkt noch weitgehend funktioniert. In dieser frühen Phase kann es jedoch bereits zu einer Vergrößerung der Milz kommen, da diese am Abbau der übermäßig produzierten Blutzellen beteiligt ist.³

Späte Phase: zu wenige Blutzellen und körperliche Beschwerden

In der späten Phase ist das blutbildende Knochenmark weitgehend durch Bindegewebe ersetzt: Es liegt eine ausgeprägte Verfaserung vor. Dies hat zur Folge, dass das Knochenmark immer weniger Blutzellen produziert. Dies betrifft alle Arten von Blutzellen, d. h. sowohl die Blutplättchen als auch die weißen und die roten Blutkörperchen (Erythrozyten). Hauptsächlich reduzieren sich jedoch die Blutplättchen und die roten Blutkörperchen.³



MÖGLICHE FOLGEN DER VERÄNDERTEN BLUTBILDUNG

Weniger Blutplättchen: erhöhte Blutungsneigung

Wenn in der späten Phase der Myelofibrose zu wenige Blutplättchen vorhanden sind, ist die Blutgerinnung beeinträchtigt.³ Selbst kleine Verletzungen können dann zu stärkeren und länger andauernden Blutungen führen.

Zu wenig rote Blutkörperchen: Blutarmut

Eine verringerte Anzahl roter Blutkörperchen führt zu einer Blutarmut (Anämie) mit Symptomen wie Müdigkeit und Abnahme der körperlichen Leistungsfähigkeit. Eine Blutarmut kann sich bereits in der frühen Phase der Myelofibrose entwickeln. Dann ist sie jedoch meist weniger ausgeprägt und ruft oft keine oder kaum körperliche Beschwerden hervor.

Je weiter die Blutarmut fortschreitet, desto mehr Symptome machen sich bemerkbar.¹

Verstärkte Blutbildung in der Milz: Splenomegalie

Wenn die Blutbildung weniger im Knochenmark und zunehmend in Milz und Leber stattfindet, werden diese Organe im Verlauf der Myelofibrose immer größer. Die Vergrößerung der Milz heißt Splenomegalie. In der späten Phase liegt häufig eine sogenannte Riesenmilz vor, die Schmerzen im oberen Bauchbereich hervorrufen kann. Zudem ist es möglich, dass die Milz so groß wird, dass sie andere Organe wie Magen und Darm verdrängt. Dies kann negative Auswirkungen auf die Nahrungsaufnahme und die Verdauung haben.³



Was Sie tun können

Lassen Sie sich jährlich kontrollieren, denn Veränderungen können Anlass sein, die Therapie umzustellen. Hintergrund ist, dass zwischen der Größe der Milz und der Prognose ein Zusammenhang besteht. Je eher hier die Therapie einsetzt, desto erfolgreicher lässt sich die Milz auch wieder verkleinern.

GEMEINSAMKEIT ALLER MPN

Die primäre Myelofibrose (PMF), die ohne direkte Vorläufererkrankung auftritt, zählt zusammen mit der Polycythaemia vera (PV), der chronischen myeloischen Leukämie (CML) und der essenziellen Thrombozythämie (ET) zu den sogenannten myeloproliferativen Neoplasien, kurz MPN. Bei all diesen Formen von Blutkrebs ist das gemeinsame Kennzeichen die Überproduktion von Blutzellen:⁴

- Bei der Myelofibrose ist vor allem die Anzahl der Blutplättchen und der weißen Blutkörperchen erhöht.
- Die Polycythaemia vera betrifft besonders die roten Blutkörperchen.
- Die chronische myeloische Leukämie betrifft vor allem die weißen Blutkörperchen.
- Bei der essenziellen Thrombozythämie kommt es zu einer übermäßigen Vermehrung der Blutplättchen.

Die Polycythaemia vera und die essenzielle Thrombozythämie können übrigens als Vorläufer-Erkrankungen der Myelofibrose auftreten.³ Diese Form der Myelofibrose heißt dann sekundäre Myelofibrose und unterscheidet sich bei der Zahl der Erkrankungen und beim Risiko-Score von der primären Myelofibrose.



NICHT IMMER WIRD EINE MYELOFIBROSE GLEICH ERKANNT



Die Myelofibrose – am Anfang oft unauffällig

Vielleicht wurde auch bei Ihnen die Myelofibrose erst in einem späten Stadium diagnostiziert. Denn oft stellen Ärztinnen bzw. Ärzte eine Myelofibrose erst dann fest, wenn die Erkrankung bereits weiter fortgeschritten ist. Das liegt daran, dass in der Anfangsphase meist gar keine Symptome auftreten.

- Selbst wenn vor der Diagnose ernste Gefäßkomplikationen wie Thrombosen auftreten, werden viele Behandler*innen zunächst eher an andere, häufigere Auslöser als an eine Myelofibrose denken.
- Einige Symptome, wie z. B. Müdigkeit oder Gewichtsabnahme machen sich in der Regel erst in der Spätphase der Myelofibrose bemerkbar.
- Manchmal entdecken Ärztinnen bzw. Ärzte erste Hinweise auf eine Myelofibrose zufällig bei einer Routineuntersuchung. Hier sind häufig ungewöhnliche Laborwerte des Blutes der Auslöser. Eine erhöhte Anzahl von Thrombozyten bzw. eine Blutarmut, aber auch eine Vergrößerung der Milz können Anzeichen für eine Myelofibrose sein.³

Drei Elemente der Diagnose Myelofibrose

Hat Ihre Ärztin bzw. Ihr Arzt den Verdacht auf eine Myelofibrose, werden Untersuchungen aus drei Bereichen durchgeführt.¹

Allgemeine Untersuchung

- Anamnese
- Untersuchung auf Milzvergrößerung, Blutarmut (Anämie), Thrombosen, weitere Symptome (z. B. Fatigue)

Blutbild

- Anzahl der verschiedenen Blutzellarten
- Hämoglobin (bei Verdacht auf Blutarmut)

Weitere Untersuchungen

- Knochenmarkuntersuchung
 - Anzahl/Aussehen der blutbildenden Zellen
 - Feststellung des Fibrosegrades
- Molekulargenetische Untersuchungen auf mögliche Genmutationen

Die allgemeine Untersuchung

Bei Verdacht auf eine Myelofibrose werden Sie gefragt, ob Sie unter typischen Symptomen leiden. Häufige Blutungen, wie z. B. Nasenbluten, oder Blutarmut (Anämie) und die damit verbundene Blässe und Leistungsschwäche können auf eine Myelofibrose hinweisen. Ebenso können aktuelle oder vergangene Thrombosen ein Hinweis auf eine Myelofibrose sein. Die Symptome können aber auch bei vielen anderen Erkrankungen vorkommen.¹



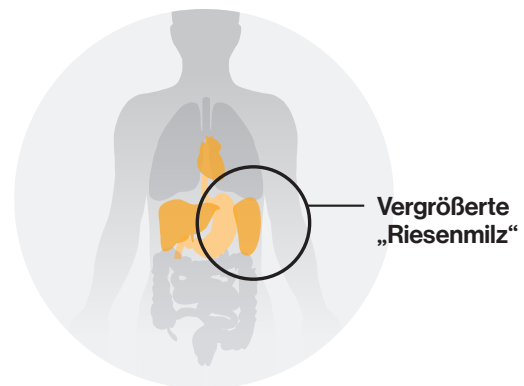
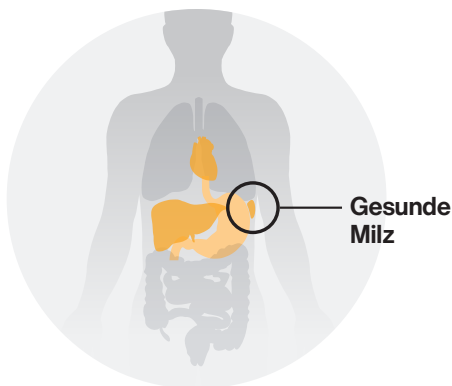
Untersuchung auf Milzvergrößerung

Im Rahmen einer körperlichen Untersuchung wird überprüft, ob eine Milzvergrößerung (Splénomegalie) vorliegt. Auch die Leber kann vergrößert sein.¹

Eine erste Einschätzung ist durch Abtasten des Bauches möglich. Die genaue Größe der Milz lässt sich mit einer Ultraschall-Untersuchung feststellen.³

Symptome wie Blutarmut und Splénomegalie können sowohl in einer frühen Phase, in der das Knochenmark nur leicht verfasert ist (präfibrotische Myelofibrose), als auch in einer späteren Phase mit stärker verfasertem Knochenmark (fibrotische Myelofibrose) auftreten.

Um eine Myelofibrose sicher festzustellen, werden weitere Untersuchungen notwendig. Besteht der Verdacht auf eine Myelofibrose oder eine andere Erkrankung des Blutes bzw. des Knochenmarks, kann die Überweisung in eine Praxis für Hämatologie, die auf Erkrankungen des Blutes spezialisiert ist, sinnvoll sein.³



Das Blutbild liefert einen ersten Verdacht auf Myelofibrose

Bei der Blutuntersuchung (Blutbild) lässt sich unter anderem feststellen, ob die Anzahl der Blutzellen verändert ist. Die Veränderung bestimmter Blutzellen kann auf eine Myelofibrose hindeuten.

- In der Frühphase der Myelofibrose sind insbesondere die Blutplättchen betroffen. In der Regel ist auch die Anzahl der weißen Blutkörperchen erhöht.
- In der Spätphase der Myelofibrose lassen sich zu wenige funktionsfähige Blutzellen nachweisen. Stattdessen tauchen unreife Vorstufen der Blutzellen im Blut auf. Dies gilt nicht nur für die Blutplättchen und die weißen Blutkörperchen, sondern auch für die roten Blutkörperchen.
- Bei den roten Blutkörperchen kommt es durch die Blutbildungsstörung zu weiteren Veränderungen, die zum Beispiel ihre Form betreffen. So erscheinen einige rote Blutkörperchen im Blutbild nicht mehr rund, sondern weisen eine sogenannte „Tränentropfenform“ auf. Zudem kann sich durch die Myelofibrose auch die Größe einzelner Blutkörperchen verändern.³

- Häufig liegen bei einer Myelofibrose erhöhte LDH-Werte im Blut vor. LDH (Laktatdehydrogenase) ist ein Enzym, das bestimmte Vorgänge im Stoffwechsel der Zellen ermöglicht. Erhöhte LDH-Werte weisen auf Zellschäden in größerem Umfang hin.³



Rote Blutkörperchen:

Transport von Sauerstoff und Kohlendioxid



Weißer Blutkörperchen:

Abwehr von Infektion/Entzündung



Blutplättchen:

Blutgerinnung

Entscheidend ist die Knochenmarkpunktion

Das Blutbild und die körperlichen Beschwerden bei einer Myelofibrose können anderen myeloproliferativen Erkrankungen, wie z. B. der Polycythaemia vera, sehr ähnlich sein. Daher ist eine Knochenmarkpunktion erforderlich, um die Diagnose zu sichern.^{1,3}

Hierbei wird eine Gewebeprobe aus dem Knochenmark entnommen und im Labor unter dem Mikroskop untersucht. Das Knochenmark wird in der Regel aus dem Beckenknochen gewonnen. Für die Knochenmarkpunktion ist eine örtliche Betäubung an der Entnahmestelle und keine Vollnarkose nötig.³

Im Labor lässt sich mithilfe bestimmter Einfärbungen schließlich feststellen, ob sich das Knochenmark verändert hat und ob bereits eine Vermehrung des Bindegewebes vorliegt (Fibrose).¹

Die verschiedenen Formen der myeloproliferativen Erkrankungen weisen jeweils ein anderes Erscheinungsbild des Knochenmarkgewebes auf. Daher kann meist sicher erkannt werden, ob es sich tatsächlich um eine Myelofibrose handelt.

Wann gilt die Diagnose Myelofibrose als gesichert?

Eine Myelofibrose gilt dann als gesichert, wenn sich alle Hauptkriterien und mindestens ein Nebenkriterium bestätigt haben:^{1,3}

Hauptkriterien

- Typischer Knochenmarksbefund
- Nachweis einer Mutation (z. B. JAK2 , CALR, MPL)
- Ausschluss einer anderen Knochenmarkserkrankung

Nebenkriterien

- Blutarmut (Anämie)
- Erhöhte Leukozyten
- Erhöhte Laktatdehydrogenase (LDH)
- Vergrößerte Milz (Splénomegalie)
- Unreife Vorstufen der weißen Blutzellen im Blutbild









Symptome

HÄUFIGE SYMPTOME



Symptome der Myelofibrose – manchmal erst nach Jahren

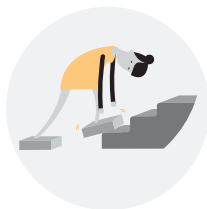
Wenn Sie an Myelofibrose erkrankt sind, können Sie vermutlich gar nicht genau sagen, wann Ihre Krankheit angefangen hat. Denn eine Myelofibrose beginnt meist schleichend. Zwar lassen sich im Blut in der Frühphase die ersten Veränderungen nachweisen. Doch körperliche Beschwerden treten meist noch nicht auf. Diese machen sich oft erst nach Jahren bemerkbar.³

Die Symptome hängen also davon ab, in welcher Phase der Erkrankung Sie sich befinden, genauer: wie weit die Verfaserung des Knochenmarks fortgeschritten ist.

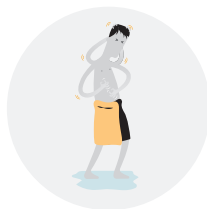
Von chronischer Müdigkeit bis Nachtschweiß: Einschränkungen des Alltags

Viele Betroffene berichten von chronischer Müdigkeit (Fatigue) und Nachtschweiß. Die Fatigue wird von Patient*innen als besonders belastend wahrgenommen, da ihre Leistungsfähigkeit oft stark eingeschränkt ist. In späteren Jahren der Erkrankung klagen viele Patient*innen vermehrt über ein frühes Sättigungsgefühl sowie Bauch- und Knochenschmerzen. All diese Symptome werden auch konstitutionelle Symptome genannt, sind krankheitsbedingt und können behandelt werden.

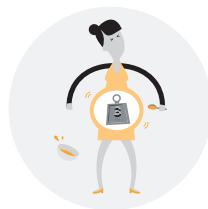
Hier ein Überblick über die häufigsten Beschwerden³



**Starke Müdigkeit
(Fatigue)**



**Juckreiz und Brennen
der Haut (oft verstärkt
durch Wasserkontakt)**



**Schnelles Völlegefühl
beim Essen**



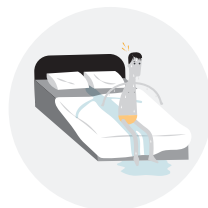
**Konzentrations-
störungen**



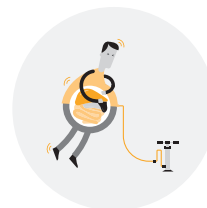
Fieber



Inaktivität



**Nächtliches
Schwitzen**



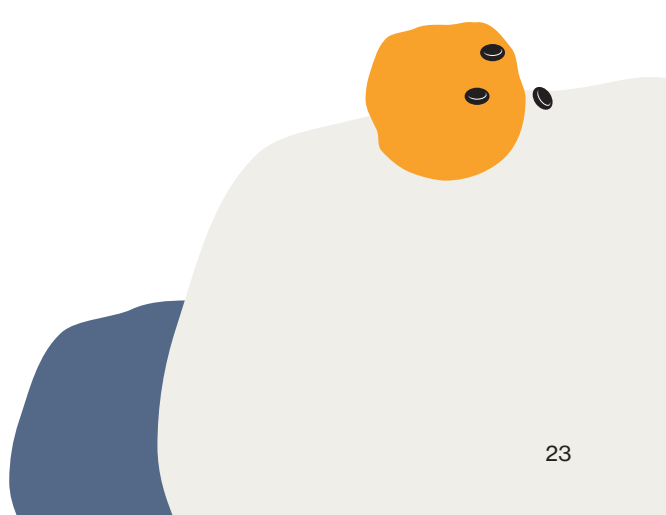
**Bauch-
beschwerden**



**Knochen-
schmerzen**



**Unbeabsichtigter
Gewichtsverlust**





Was Sie tun können

Dokumentieren Sie Ihre Symptome!

Seien Sie achtsam, was bestehende und neu auftretende Symptome angeht. Dokumentieren Sie diese z. B. mit Hilfe des MPN10-Symptomerfassungsbogens und des MPN-Trackers.



www.leben-mit-blutkrankheiten.de/mf4



de.mpn.your-symptom-questionnaire.com/mf18

Weitere Informationen hierzu finden Sie auch auf den Seiten 28–29.

MÖGLICHE KOMPLIKATIONEN IN DER SPÄTEN PHASE

Vergrößerung der Milz – Folgen und Symptome

Wenn die blutbildenden Zellen in verfaserten Knochenmark sich nicht mehr ausreichend teilen können, kann die Milz die Aufgabe der Blutbildung mitübernehmen. Dadurch kann es in späteren Phasen der Myelofibrose zu einer Vergrößerung dieses Organs kommen, was als Splenomegalie bezeichnet wird. Dabei kann die Milz auf über 25 Zentimeter Länge anschwellen und so andere Organe im Bauchraum verdrängen und deren Funktion beeinträchtigen.³

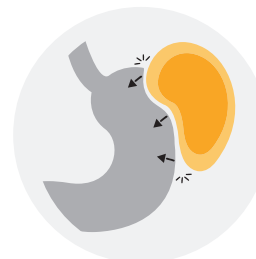
Die Splenomegalie kann auch zu einer Überfunktion des Organs führen. In der Folge baut die Milz die roten und weißen Blutkörperchen bzw. die Blutplättchen zu stark ab. Je nachdem, welche Blutzellen betroffen sind, trägt dies zur Entstehung einer Blutarmut, Infektanfälligkeit oder Blutungsneigung bei.

Patient*innen mit einer Splenomegalie entwickeln vielfach folgende Symptome:

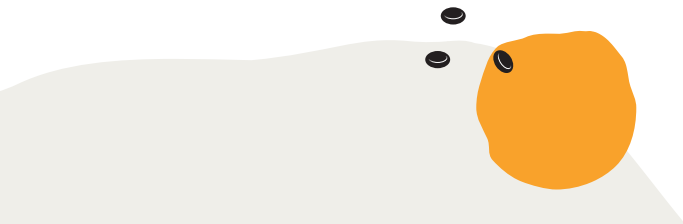
- Übelkeit, Völlegefühl
- Bauchschmerzen durch den Druck der Milz auf andere Organe
- Blutarmut (Anämie), Blässe
- Müdigkeit (Fatigue) und allgemeine Schwäche



Die Milz produziert vermehrt Blutzellen



Die Milz wächst und drückt auf den Oberbauch



Blutarmut: wenn die Blutbildung abnimmt

Von einer Blutarmut wird gesprochen, wenn die Anzahl der roten Blutkörperchen oder die Menge an rotem Blutfarbstoff (Hämoglobin) unter den Normalwert gesunken ist. Hämoglobin ist ein wichtiger Bestandteil der roten Blutkörperchen und für den Transport des Sauerstoffs im Körper zuständig.

Eine Blutarmut kann grundsätzlich schon in einer frühen Phase der Myelofibrose auftreten. Sie ist dann jedoch meist schwach ausgeprägt und ruft nur wenige oder keine Beschwerden hervor. Symptome wie Müdigkeit und verminderte Leistungsfähigkeit nehmen erst im späteren Verlauf spürbar zu.

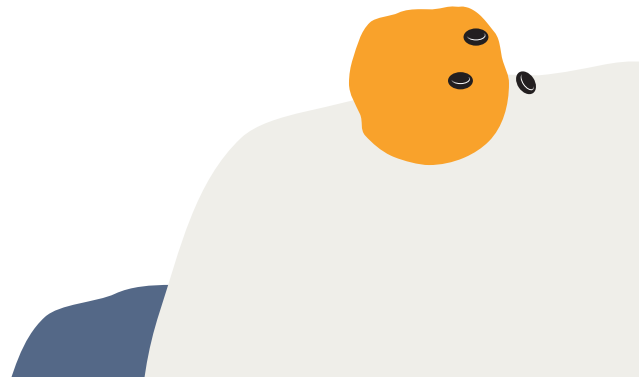
Generell kann eine Blutarmut verschiedene Ursachen haben. Bei der Myelofibrose hängt die Blutarmut mit der gestörten Blutbildung zusammen. Wenn das blutbildende Knochenmark durch Bindegewebe ersetzt wird, kann die Blutbildung nicht mehr ausreichend stattfinden.¹

Die Folge: Es werden immer weniger Blutzellen produziert. Davon sind vor allem die roten Blutkörperchen sowie die Blutplättchen betroffen. Ein Mangel an roten Blutkörperchen führt schließlich zur Blutarmut.

Erhöhtes Blutungsrisiko: zu wenig Blutplättchen

In der späteren, fortgeschrittenen Phase der Myelofibrose werden häufig zu wenige Blutplättchen (Thrombozyten) gebildet. Diese sind jedoch für die Blutgerinnung notwendig. Als Folge kommt es zu einer verstärkten Blutungsneigung: Durch den Mangel an Blutplättchen können bereits bei kleinsten Verletzungen stärkere Blutungen entstehen. Dieser Mangel an Blutplättchen wird Thrombozytopenie genannt.

Darüber hinaus macht sich eine verstärkte Blutungsneigung häufig durch stecknadelkopfgroße Einblutungen in der Haut und den Schleimhäuten (Petechien) sowie durch Blutergüsse (Hämatome) oder durch plötzliches Nasenbluten bemerkbar. Dies ist meist erst der Fall, wenn die Anzahl an Blutplättchen stark reduziert ist.





MPN10- SYMPTOMERFASSUNGSBOGEN



Symptome: Kennzeichen des Therapieverlaufs

Bei Erkrankungen aus der Gruppe der myeloproliferativen Neoplasien (MPN) wie der Myelofibrose treten häufig belastende Symptome auf. Sie können die Lebensqualität empfindlich einschränken.

Symptome wie Fatigue, Fieber, Inaktivität, Juckreiz, Nachtschweiß oder Völlegefühl sind krankheitsbedingt. In den ärztlichen Leitlinien haben diese eine Bedeutung für die Erreichung der Therapieziele bzw. als ein Faktor für die Prognose. Das heißt: Nicht nur die Laborwerte entscheiden über die für Sie angemessene Therapieform und den Therapieerfolg. Es geht auch um Ihre Lebensqualität. Kontaktieren Sie daher Ihre Ärztin bzw. Ihren Arzt, wenn Sie eine Verschlimmerung der Symptome feststellen.

MPN10-Symptomerfassungsbogen: Dokument Ihres Befindens

Der MPN10-Symptomerfassungsbogen hilft Ihnen, die Symptome Ihrer Erkrankung zu erkennen, zu erfassen, zu bewerten und zu dokumentieren.

Er wurde von Expert*innen speziell für myeloproliferative Neoplasien (MPN) entwickelt und soll Ihnen und Ihrer Ärztin bzw. Ihrem Arzt zeigen, wie effektiv Ihre derzeitige Behandlung ist und wie sehr (oder wie wenig) Symptome Ihren Alltag beeinflussen.

Dazu haben die Expert*innen die zehn häufigsten Symptome der MPN-Erkrankungen erfasst. Die Bewertung erfolgt über eine Skala von 0 bis 10, wobei die 0 für „nicht vorhanden“ steht und die 10 für „schlimmstes erdenkliches Ausmaß“. So können Sie die Schwere Ihrer Symptome sehr genau bewerten und über den Vergleich der wöchentlichen Gesamtwerte die Entwicklung verfolgen.



MPN10-Symptom-
erfassungsbogen



www.leben-mit-blut-krankheiten.de/mf4

MPN-Tracker



de.mpn.your-symptom-questionnaire.com/mf18

MPN 10 SYMPTOM ERFASSUNG

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

1. Bitte beurteilen Sie Ihre Erschöpfung (Mattheit, Müdigkeit) **während der letzten 24 Stunden**.
Kreuzen Sie dazu die Zahl an, die das schlimmste Ausmaß Ihrer Erschöpfung am besten beschreibt.

SYMPTOME	keine Erschöpfung					schlimmste vorstellbare Erschöpfung					
Erschöpfung (Fatigue)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

2. 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 Form					
Schnelles Völlegefühl beim Essen	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Bauchbeschwerden	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Inaktivität	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Konzentrations-schwierigkeiten ^a	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Nachtschweiß	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Juckreiz ^b	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Knochenschmerzen	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Fieber (> 37,8 °C)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Unbeabsichtigter Gewichtsverlust ^c	0	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 zusammenzählen: **Total** _____

Adaptiert von Emanuel RM et al., J Clin Oncol. 2012; 30 (33): 4098-4103.

^a im Vergleich zur Zeit vor meiner Diagnose. ^b besonders nach Kontakt mit Wasser. ^c in den letzten 6 Monaten.

Füllen Sie den Bogen am besten regelmäßig bzw. nach Absprache mit Ihrem Behandlungsteam aus, zumindest jedoch vor dem Praxisbesuch. Tragen Sie das Datum und Ihren Namen ein.

Kreuzen Sie zuerst den Schweregrad der Erschöpfung (Fatigue) in den letzten 24 Stunden an.

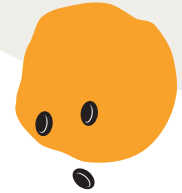
Kreuzen Sie den Schweregrad Ihrer anderen Symptome in der letzten Woche an.

Ermitteln Sie den Gesamtsymptomwert, indem Sie die einzelnen Werte addieren.





Therapie



DIE ZIELE IHRER MYELOFIBROSE-THERAPIE

Das Therapieziel richtet sich nach Ihrem Krankheitsbild

Gibt es wissenschaftlich fundierte Empfehlungen für die Behandlung? Ja, denn medizinische Leitlinien sprechen Therapieempfehlungen aus, die Ihre Ärztin bzw. Ihr Arzt bei der Behandlung der Myelofibrose unterstützen. Je nach Symptomen und persönlichem Risiko gibt es zwei grundsätzliche Therapieziele:¹

- **Palliatives Ziel:**

Hier soll die Therapie Ihre Symptome lindern sowie die Lebensqualität und die Lebenserwartung verbessern.

- **Kuratives Ziel:**

Hier wird mithilfe der Therapie versucht, die Myelofibrose zu heilen. Die bislang einzige Behandlung, die das bei der Myelofibrose kann, ist die sogenannte allogene Stammzelltransplantation. Allogen bedeutet, dass die transplantierten Stammzellen von einer anderen Person stammen.

Welches Therapieziel verfolgt wird, hängt von folgenden Voraussetzungen ab:

- **Zugehörigkeit zur Risikogruppe**

Diese vier Gruppen gibt es: Niedrigrisiko, Intermediärrisiko 1, Intermediärrisiko 2 und Hochrisiko.¹

- **Symptome und Begleiterkrankungen**

Zu viele weiße Blutkörperchen oder Blutplättchen, eine vergrößerte Milz (Splénomegalie), eine Blutarmut (Anämie) oder ein Mangel an Blutplättchen (Thrombozytopenie) geben entsprechende Therapieziele vor.

Welche palliativen Ziele gibt es?

Wenn Sie in die Gruppe **Niedrigrisiko oder Intermediärrisiko 1** gehören, können je nach den folgenden gesundheitlichen Voraussetzungen zwei grundsätzliche Therapiewege beschrrieben werden:¹

- **Es gibt keine krankheitsbedingten Symptome, die Milzgröße ist normal**
Bei einem unauffälligen, beschwerdefreien Verlauf der Myelofibrose braucht auch nicht behandelt zu werden. Ihr Gesamtzustand sollte jedoch weiterhin regelmäßig kontrolliert werden.
- **Es gibt krankheitsbedingte Beschwerden bzw. eine Vergrößerung der Milz**
Bei typischen Symptomen wie Fatigue oder Splenomegalie ist das Ziel, diese Belastungen zu vermindern. Hierzu wird ein Januskinasehemmer eingesetzt.
- **Je nach konkretem Befund gibt es darüber hinaus problemorientierte Zielsetzungen:**
 - Kontrolle der übermäßigen Zellproduktion
 - Behandlung der Blutarmut und/oder des Blutplättchenmangels
 - Behandlung der Milzvergrößerung

Welche kurativen Ziele gibt es?

Wenn Sie der Gruppe der Patient*innen mit **Intermediärrisiko 2 oder Hochrisiko** angehören, kann eine allogene Stammzelltransplantation in Erwägung gezogen werden. Diese Behandlung ist die einzige Möglichkeit, die Myelofibrose vollständig zu heilen. Sie ist jedoch auch mit einem hohen Risiko verbunden¹ (siehe Seite 37).



DIESE THERAPIEMÖGLICHKEITEN GIBT ES



Für jede Risikogruppe gezielte Maßnahmen

Abhängig von Ihrem Risiko-Score und der besonderen Ausprägung Ihrer Erkrankung werden gezielte Maßnahmen ergriffen. Es geht je nach individuellem Bedarf darum,

- bei **beschwerdefreier Erkrankung** den Verlauf zu überwachen (Watch & Wait),
- bei **Auftreten von Symptomen** oder Milzvergrößerung die Symptome medikamentös zu lindern bzw. die Milzgröße zu reduzieren,
- bei **spezifischen Problemen** spezifisch zu behandeln (übermäßige Blutzellenproduktion, Blutarmut, Blutplättchenmangel),
- bei **hohem Risiko und ungünstiger Prognose** eine kurative (heilende) Behandlung mit einer Stammzelltransplantation in Betracht zu ziehen.

In leichten Fällen: Watch & Wait

„Watch & Wait“ heißt das Verfahren, wenn

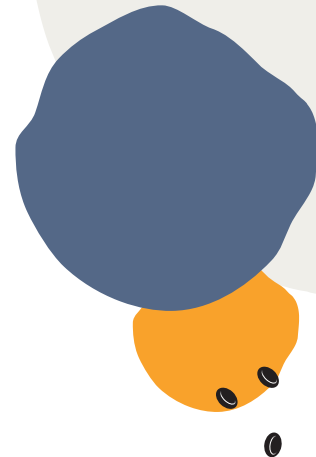
- keine Symptome vorliegen,
- die Milz normal groß ist,
- die Zellzahl im Blut annähernd normal ist.

Erst dann, wenn sich bei den regelmäßigen Kontrollen krankhafte Befunde ergeben, wird eine aktive Therapie eingeleitet.¹

Bei Symptomen oder vergrößerter Milz: zielgerichtete Therapie als erste Option

Liegen krankheitsbedingte und belastende Symptome vor oder ist die Milz vergrößert, wird in der Regel ein sogenannter Januskinasehemmer eingesetzt. Dieser hemmt in den Zellen gezielt einen Signalübertragungsweg (= zielgerichtete Therapie), der an der unkontrollierten Zellvermehrung bei der Myelofibrose beteiligt ist.¹

Der Januskinasehemmer kann Symptome wie z. B. Fieber, Nachtschweiß, Knochenschmerzen und Gewichtsverlust reduzieren und außerdem eine Verkleinerung der Milz bewirken.¹



Therapien für spezifische Probleme

Für Probleme, die häufig mit der Myelofibrose verbunden sind, gibt es zusätzliche Behandlungsmöglichkeiten. Im Folgenden finden Sie einen Überblick.

Erhöhte Blutzellenzahl: Hydroxyurea

Wenn bei Ihnen eine Erhöhung der Blutzellenzahl festgestellt wird, kann Hydroxyurea (HU) eingesetzt werden. Dieser Wirkstoff hemmt die Zellteilung und bewirkt dadurch, dass die Zahl der Blutplättchen und der weißen Blutkörperchen nicht zu stark ansteigt. So verringert Hydroxyurea das Risiko eines Blutgerinnsels, d.h. einer Thrombose.¹

Blutarmut und Blutplättchenmangel:

Transfusionen, Kortison

Hämoglobin (roter Blutfarbstoff) ist ein wichtiger Bestandteil der roten Blutkörperchen und für den Transport von Sauerstoff zuständig. Im Verlauf der Myelofibrose werden jedoch immer weniger Blutzellen produziert. Mit den roten Blutkörperchen verringert sich auch die Hämoglobinmenge. Dies führt häufig zu einer Blutarmut. Die Blutarmut kann mit verschiedenen Mitteln wie Transfusionen, Kortikosteroiden (Kortison) oder anderen Medikamenten behandelt werden.³

Maßnahmen bei Milzvergrößerung

Zur Behandlung der Milzvergrößerung werden heute JAK2-Hemmer eingesetzt. Nur wenn diese Behandlung nicht oder nicht genügend wirkt oder Probleme entstehen, kann eine Bestrahlung oder die operative Entfernung der Milz (Splenektomie) in Erwägung gezogen werden.^{1,3}

- **Milzbestrahlung** – diese kann die Milz etwas verkleinern, da das Milzgewebe zerstört wird. Das Gewebe wächst jedoch nach einiger Zeit wieder nach. Weitere Bestrahlungen in bestimmten Abständen wirken dem entgegen.^{1,3}
- **Splenektomie** – die Entfernung der Milz bringt Risiken mit sich wie Nachblutungen, Infektionen und die Entstehung von Thrombosen, da die Milz am Abbau kleinerer Blutgerinnsel beteiligt ist.^{1,3}

Die allogene Stammzelltransplantation (SZT)

Bei einer allogenen SZT werden einer gesunden Person Stammzellen entnommen und per Infusion in das Blut der erkrankten Empfängerperson übertragen. Damit die transplantierten Spenderzellen von der Immunabwehr nicht gleich abgestoßen werden, ist eine „Konditionierung“ notwendig. Diese Behandlung erfolgt heutzutage meist dosisreduziert als Chemotherapie oder Bestrahlung oder als Kombination aus beidem. Dadurch wird das gesamte blutbildende System samt Immunzellen nicht zerstört, sondern „heruntergefahren“. Im Anschluss werden dann die Spenderzellen mittels einer Infusion übertragen und nehmen in der Regel nach einigen Wochen ihre Funktion auf.³

Das sind die wichtigsten Risiken

Nach der Transplantation dauert es eine gewisse Zeit, bis die übertragenen Immunzellen ihre Schutz- aufgabe erfüllen können. Die Infektionsgefahr ist deshalb in den ersten Wochen sehr hoch. Ein zweiter Risikofaktor ist die sogenannte „Spender-gegen- Empfänger-Reaktion“. Die Immunzellen des Spenders erkennen den Empfänger als „fremd“ und greifen ihn an. Um diese Reaktion möglichst unter Kontrolle zu behalten, muss nach der Transplantation ein Medikament genommen werden, das die Aktivität der Immunzellen ausreichend, aber nicht zu stark unterdrückt.



DIE THERAPIE RICHTET SICH NACH IHREM KRANKHEITSVERLAUF



Warum Sie Ihre Symptome im Blick behalten sollten

Der Krankheitsverlauf bei der Myelofibrose kann individuell sehr unterschiedlich sein. Das hängt auch vom Stadium der Myelofibrose ab, in dem Sie sich befinden. Das Therapieziel wird daher individuell auf Ihre Situation abgestimmt und bei Bedarf angepasst.

So kann zum Beispiel bei Belastung durch Symptome wie Fatigue in einer späteren Phase die Lebensqualität spürbar sinken. Hier können gezielte therapeutische Maßnahmen zur Symptomlinderung ergriffen werden. Denn: Die Verbesserung der Lebensqualität ist ein wichtiges Ziel der Behandlung.

Es ist deshalb wichtig, dass Sie mögliche Veränderungen in Ihrem Befinden frühzeitig erkennen und benennen. Dabei hilft Ihnen der MPN10-Symptom-erfassungsbogen (siehe Seite 28).

Lassen Sie die Milzgröße kontrollieren!

Besonders wichtig ist eine regelmäßige Untersuchung der Milz.¹ Infolge einer Myelofibrose können Milz und Leber vergrößert sein. Die vergrößerte Milz kann Schmerzen im oberen Bauchbereich hervorrufen und andere Organe wie Magen und Darm verdrängen.

Ihre Ärztin bzw. Ihr Arzt erkennt die Vergrößerung unter Umständen bereits durch Abtasten des Bauches. Um die genaue Größe dieser Organe zu bestimmen, ist jedoch eine Ultraschalluntersuchung des Oberbauchs notwendig.³ Dies ist ein bildgebendes Verfahren, bei dem mit Hilfe von Ultraschallwellen Gewebestrukturen sichtbar gemacht werden.

Bei einer Vergrößerung der Milz sollte die Therapie optimiert werden. Hierzu dient heute häufig die Therapie mit einem Januskinasehemmer.¹



Was Sie tun können

Nehmen Sie alle Beschwerden ernst und gehen Sie sofort in Ihre Praxis, wenn es Ihnen plötzlich schlechter geht oder Sie neue Symptome bemerken. Schildern Sie möglichst genau, wie Sie sich fühlen und welche Beschwerden Sie haben. Ihr Behandlungsteam kann dann gezielte Maßnahmen ergreifen.

- Mit dem von Expert*innen entwickelten MPN10-Symptomerfassungsbogen (siehe Seite 28) können Sie zehn typische Beschwerden der Myelofibrose erfassen und das Ergebnis zum Gespräch in Ihre Praxis mitbringen.
- Die genaue Größe der Milz sollte einmal pro Jahr per Ultraschall kontrolliert werden.





Lebensqualität

SO HOLEN SIE SICH IHRE LEBENSQUALITÄT ZURÜCK



Was Sie tun können

Das Führen eines Tagebuchs kann dabei helfen, sowohl positive Erfahrungen und Erkenntnisse zu sammeln als auch gesundheitliche Veränderungen festzuhalten. Diese Informationen sind auch für Ihre Ärztin bzw. Ihren Arzt wichtig, um den Status Ihrer Erkrankung einzuschätzen.

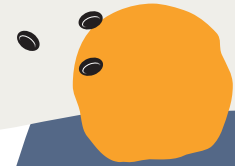
Achten Sie bewusst auf Veränderungen

Wie würden Sie Ihr Gesamtbefinden einschätzen? Wie Ihr körperliches Wohlbefinden? Wie steht es um Ihre Selbstständigkeit im Alltag? Und fühlen Sie sich Ihren sozialen Kontakten gewachsen? Genau diese persönlichen Einschätzungen sind es, die Ihre Lebensqualität bestimmen: Ihre Lebensqualität ist nichts anderes als Ihre persönliche „Wohlfühl-Bilanz“.

Die Myelfibrose kann Einfluss auf viele Aspekte Ihres Wohlbefindens haben. Wichtig ist es deshalb, dass Sie krankheitsbedingte Veränderungen in Ihrem Alltag im Auge behalten – aber auch, welche Möglichkeiten Sie haben, damit umzugehen.

Beobachten Sie ganz bewusst:

- ob und was sich in Ihrem Befinden verändert,
- ob Sie möglicherweise Nebenwirkungen oder Symptome bemerken,
- was zu Ihrem Wohlfühl beiträgt und was nicht.



Was Bewegung für Sie bewegen kann⁵

Körperliche Aktivität hat viele positive Auswirkungen auf Ihr Gesamtbefinden und wird auch nach schwereren Erkrankungen schon in der Rehabilitation empfohlen. Als Patient*in mit Myelofibrose gibt es viele Bereiche, in denen Sie von körperlicher Aktivität profitieren können:

- Mit Bewegung fördern Sie die Durchblutung und damit die Versorgung des Körpers mit Sauerstoff.
- Sie senken damit ggf. das Risiko für Herzinfarkt und Schlaganfall.
- Sie können Müdigkeit und Abgeschlagenheit lindern.
- Auch die chronische Müdigkeit (Fatigue) bei der Myelofibrose können Sie positiv beeinflussen.
- Bewegung kann Ihre Stimmung verbessern, da sie die Ausschüttung von Endorphinen anregt.
- Bewegung kann Ihr Selbstvertrauen in den eigenen Körper und damit auch das Selbstwertgefühl fördern.

- Geeignet sind bei der Myelofibrose vor allem Ausdauersportarten wie z. B. Wandern und Nordic Walking. Diese tragen dazu bei, Ihre körperliche Leistungsfähigkeit zu verbessern.

Besprechen Sie mit Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt oder einer physio- oder sporttherapeutischen Fachkraft Ihre Möglichkeiten, regelmäßig körperlich aktiv zu sein, welche Belastungen und Sport- und Bewegungsarten für Sie infrage kommen und wie oft Sie aktiv werden können.



Weitere Trainings-
empfehlungen finden
Sie auch unter
[www.mpn-netzwerk.de/
mediathek/
trainingsempfehlungen](http://www.mpn-netzwerk.de/mediathek/trainingsempfehlungen)



Entspannung hilft, vieles leichter zu nehmen⁵

Jede chronische Erkrankung – so auch die Myelofibrose – bringt ihre eigenen Herausforderungen mit sich. Die Bewältigung des Alltags oder Sorgen über den Verlauf der Erkrankung bedeuten für viele Menschen Anspannung und Stress. Bewährte Entspannungstechniken helfen Ihnen, diese Herausforderungen aktiv und besser zu bewältigen und dadurch Lebensqualität zurückzugewinnen.



Was Sie tun können

Besuchen Sie die MPN-Patient*innentage – persönlich oder online. Hier erfahren Sie mehr über Myelofibrose und können sich mit Expert*innen und anderen Betroffenen austauschen.

Denn: Eine gute Aufklärung kann auch zur Entspannung beitragen!



www.leben-mit-blutkrankheiten.de/mf14

Mit regelmäßiger Entspannung können Sie spürbar etwas bewirken bei:

- Verspannungen und Verkrampfungen,
- Erschöpfungserscheinungen,
- Beeinträchtigungen von Konzentration und Gedächtnis.

Hier ein kurzer Überblick über die bekanntesten Methoden der Entspannung, für die auch ein relativ breites Angebot an Informationen und Kursen zur Verfügung steht:

- **Autogenes Training** fördert mit autosuggestiven Vorstellungen die körperliche und geistige Entspannung.
- **Meditation** sorgt für innere Beruhigung und Konzentration.
- **Progressive Muskelentspannung** wirkt durch An- und Entspannung bestimmter Muskelgruppen Stress entgegen und fördert ein allgemein gesteigertes Wohlbefinden.
- **Visualisierungen** beruhigen mit der Vorstellung von positiv besetzten Umgebungen und Situationen.
- **Yoga** kombiniert körperliche Fitness mit meditativen Elementen für mehr Gelassenheit.

Gesunde Ernährung folgt einfachen Regeln⁵

Gerade bei chronischen Erkrankungen spielt der Ernährungszustand eine wichtige Rolle: Mit der richtigen Zufuhr von Nährstoffen leisten Sie einen Beitrag dazu, dass Ihre körperlichen und psychischen Funktionen erhalten und ernährungsbedingte Mangelerscheinungen verhindert werden.

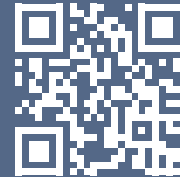
Auch bei Krebstherapien wurde der günstige Einfluss einer ausgewogenen und gesunden Ernährung festgestellt.

Wenn Sie keine besonderen Beschwerden beim Essen und Trinken haben, wird eine Ernährung empfohlen, die auch gesunden Menschen zuträglich ist. Diese Ernährung folgt einigen leicht verständlichen Richtlinien und lässt sehr viel Raum für den persönlichen Geschmack.



Was Sie tun können

Informieren Sie sich zu den Tipps der Deutschen Gesellschaft für Ernährung zur gesunden und ausgewogenen Ernährung – und versuchen Sie, diese umzusetzen:



www.dge.de

Sollten Sie Ernährungsprobleme haben, sprechen Sie unbedingt mit Ihrem Behandlungsteam darüber.



Weitere Informationen finden Sie auch im Ernährungsbegleiter „Ernährung bei Krebserkrankungen“ unter www.was-essen-bei-krebs.de



VERSTÄNDNIS FÖRDERN: 4 TIPPS, WIE SIE FAMILIE UND FREUND*INNEN EINBEZIEHEN



1

Keine falschen Geheimnisse

Die Myelofibrose ist ein Einschnitt in Ihr bisheriges Leben. Doch die Belastungen und Umstellungen, die für Sie damit verbunden sind, werden auch für nahe-stehende Menschen spürbar. Es ist deshalb sinnvoll, Ihre Familie und Freund*innen über die Erkrankung zu informieren. Dies hilft, Missverständnissen oder falschen Schlüssen vorzubeugen, wenn Sie beispielsweise nicht mehr in gewohntem Umfang Zeit für andere haben. Geben Sie den vertrauten Menschen eine kurze Beschreibung der Krankheit und gegebenenfalls auch der Einschränkungen und Belastungen, die die Erkrankung mit sich bringt.

2

Über Erwartungen sprechen

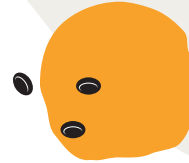
Die Menschen aus Ihrem Umfeld werden Ihnen helfen oder Sie aktiv unterstützen wollen. Doch nicht immer sind Ratschläge willkommen. Sagen Sie ehrlich, wenn Sie einmal nicht über die Erkrankung sprechen möchten oder Ihnen die Hilfe zu viel wird. Einige Menschen wissen vielleicht nicht, wie sie mit Ihnen und Ihrer Erkrankung umgehen sollen. Ein offener Austausch hilft beiden Seiten.

3

Nehmen Sie Hilfe an

Bei einer Myelofibrose kann es vorkommen, dass Sie aufgrund von häufigen Terminen bei Ihrer Ärztin bzw. Ihrem Arzt oder körperlichen Beschwerden auch einmal weniger gut in der Lage sind, Ihren Alltag zu bewältigen.

Scheuen Sie sich nicht, Hilfe anzunehmen, sei es im Haushalt, bei Besorgungen oder auch einfach durch ein Gespräch. Eine wertvolle Unterstützung ist es auch, wenn Sie sich von einer vertrauten Person zu Ihren medizinischen Terminen begleiten lassen.



4

Partnerschaft und Sexualität

Bei der Myelofibrose können Symptome wie chronische Müdigkeit, Juckreiz, Schmerzen, Fieber und Nachtschweiß auch das Bedürfnis nach körperlicher Nähe beeinträchtigen. Teilen Sie Ihrer Partnerin bzw. Ihrem Partner mit, wenn Sie sich körperlich unwohl fühlen und Sie deshalb kein Bedürfnis nach Nähe haben.

Da eine zielgerichtete Therapie auch lindernd auf die Symptome wirkt, kann sie die Sexualität positiv beeinflussen. Sexualität ist ein wichtiger Bestandteil in der Partnerschaft. Bei anhaltenden Problemen ist ein Gespräch mit Ihrer Ärztin bzw. Ihrem Arzt sinnvoll, um die genauen Ursachen abzuklären und eine therapeutische Maßnahme einzuleiten.

DIE THERAPIE UNTERSTÜTZEN: 3 EMPFEHLUNGEN FÜR IHR ÄRZTLICHES GESPRÄCH

1

Gut informieren!

Bei einer chronischen Erkrankung wie der Myelofibrose ist die partnerschaftliche Zusammenarbeit mit Ihrer Ärztin bzw. Ihrem Arzt von besonderer Bedeutung: Denn die Behandlung begleitet Sie Ihr Leben lang. Je aktiver und vertrauensvoller Sie zusammenarbeiten und sich über Ihr Befinden austauschen, desto besser kann Ihnen geholfen werden.

2

Gezielt nachfragen

Für Sie ist Information wichtig. Eine gute Aufklärung über Ihre Erkrankung, die Therapiemöglichkeiten und über das Therapieziel trägt dazu bei, dass Sie sich gut versorgt fühlen.

Fragen Sie also ruhig immer nach, wenn Sie noch etwas wissen wollen oder nicht verstanden haben. Manche Patient*innen tun dies nicht, weil sie denken, sie müssten mit den Informationen auskommen, die sie erhalten haben.

Je besser Ihre Ärztin bzw. Ihr Arzt versteht, welche Wünsche oder Fragen Sie haben und was Sie beschäftigt, desto besser kann auf Sie eingegangen werden. Dies gilt insbesondere für Ihre Erfahrungen während der Therapie – z. B. mit neuen Beschwerden: Was Sie im Gespräch berichten, kann von Bedeutung für eine Therapieanpassung sein.



3

Sagen Sie, was Ihnen auf dem Herzen liegt

Vertrauen wächst durch eine offene Kommunikation mit Ihrer Ärztin bzw. Ihrem Arzt. Wenn Sie das Gefühl haben, dass Ihre Anliegen verstanden werden, stimmt „die Chemie“. Wenn Sie sich in der Beziehung zum Behandlungsteam jedoch nicht wohl fühlen, sprechen Sie die Gründe an. Lassen Sie Ihr Gegenüber wissen, wenn Sie Zweifel haben, bestimmte Informationen vermissen oder eine Maßnahme nicht verstehen. Nur so besteht die Möglichkeit einer Klärung.

Vielleicht finden Sie in wichtigen Punkten trotz eines Gesprächs keine gemeinsame Basis. Dann können Sie sich entscheiden, ob Sie erst eine zweite Meinung einholen möchten oder jemanden suchen, bei dem „die Chemie“ besser stimmt.

Und nicht vergessen: eine zentrale Anlaufstelle

Im Idealfall sollten Sie eine konstante Anlaufstelle in einer Praxis oder Klinik haben, in der Ihre gesamte Krankheitsgeschichte bekannt ist. Diese Aufgabe kann Ihre hausärztliche Praxis übernehmen oder eine auf Erkrankungen des Blutes spezialisierte hämatologische Praxis, bei der meistens auch die Diagnose gestellt wird. Über Ihre Erkrankung sollten Sie immer Ihr Behandlungsteam informieren!

Übrigens:
Auf der letzten Umschlag-
seite finden Sie Tipps
für mögliche Fragen im
ärztlichen Gespräch zum
Heraustrennen.

AM ARBEITSPLATZ: 2 EMPFEHLUNGEN FÜR DEN BERUF

Viele Patient*innen schöpfen aus der Weiterführung ihrer beruflichen Tätigkeit Kraft und die tägliche Arbeit lenkt sie von einer ständigen Beschäftigung mit der Krankheit ab. Vielleicht ziehen Sie aber den Rückzug aus dem Beruf vor oder scheiden vorübergehend aus und kehren später wieder an Ihren Arbeitsplatz zurück. Wie Sie sich auch entscheiden, an Ihrem Arbeitsplatz entsteht Informationsbedarf. Im Folgenden erhalten Sie einige Tipps zur Kommunikation mit Führungskräften, Kolleginnen und Kollegen.

1

Was Ihre Chefin bzw. Ihr Chef wissen muss

Es ist gesetzlich vorgeschrieben, dass Sie dem Personalbüro unverzüglich mitteilen, wenn Sie der Arbeit fernbleiben und wie lange Sie voraussichtlich fehlen werden. Wenn Sie länger als drei Tage nicht arbeitsfähig sind, benötigen Sie ein ärztliches Attest. Je nach Arbeitsvertrag oder für Sie geltendem Tarifvertrag kann dies auch schon früher eingefordert werden.

Die genaue Diagnose müssen Sie nicht mitteilen, denn sie unterliegt dem Datenschutz. Es kann jedoch in einem kleinen Unternehmen sinnvoll sein, wenn Sie Ihre Vorgesetzte bzw. Ihren Vorgesetzten frühzeitig über die Erkrankung informieren. So kann darauf Rücksicht genommen werden, dass Sie Ihre Behandlungstermine wahrnehmen können bzw. können Ihr Arbeitspensum und Ihre Aufgaben an Ihre gesundheitliche Situation angepasst werden.

2

Die richtige Dosis an Information

Es ist natürlich Ihre Entscheidung, ob Sie mit Ihren Kolleginnen und Kollegen über die Erkrankung sprechen. Überlegen Sie sich, mit wem Sie am ehesten sprechen möchten und was Sie ihnen genau sagen wollen, dann fällt Ihnen ein Gespräch viel leichter.

Seien Sie sich im Klaren darüber, welche Unterstützung oder Hilfestellung Sie brauchen und sprechen Sie das offen an. Dabei ist es Ihre Sache, wie viel Sie von sich erzählen möchten und wie viel Nähe Sie sich wünschen.

Spätestens bei sichtbaren Anzeichen der Erkrankung oder bei Auftreten von Nebenwirkungen durch die Therapie wird es nötig sein, über Ihre Erkrankung zu sprechen. Eine gute Strategie kann sein, zu Beginn nur die Informationen bezüglich Ihres Gesundheitszustandes bekannt zu geben, die für die Zusammenarbeit erforderlich sind.





Glossar
Links & Adressen

GLOSSAR

Akute myeloische Leukämie (AML)

Eine bösartige Erkrankung, die sich entwickelt, wenn im Blut und im Knochenmark zu viele unreife blutbildende Zellen vorliegen. Dies beeinflusst die Entwicklung der weißen Blutzellen, die Infektionen bekämpfen. Das „akut“ im Namen steht dafür, dass die Erkrankung schnell fortschreiten kann.⁶

Blutarmut (Anämie)

Blutarmut durch verminderten Hämoglobingehalt des Blutes oder zu wenig roten Blutkörperchen (Erythrozyten).

Blutbild

Beim Blutbild werden verschiedene Blutkomponenten wie z. B. die Anzahl der weißen und roten Blutkörperchen oder der Blutplättchen bestimmt.

Blutplättchen (Thrombozyten)

Ein scheibchenförmiger Bestandteil des Blutes, welcher die Blutgerinnung unterstützt. Während der normalen Blutgerinnung verklumpen die Blutplättchen kontrolliert miteinander (Aggregation).

Blutzellen

Rote Blutzellen, weiße Blutzellen und Blutplättchen.

Chronisch

Eine chronische Erkrankung ist eine Erkrankung, die lang anhaltend ist. Der Name leitet sich vom griechischen Wort „chronikos“ ab, was lang anhaltend bedeutet. Myeloproliferative Neoplasien einschließlich der Myelofibrose werden als chronische Erkrankungen angesehen, da sie langsam fortschreiten und viele Symptome chronisch sind.

Fatigue (Erschöpfung)

Ein Gefühl von Schwäche und Müdigkeit, die Ihre Fähigkeiten für Arbeit oder andere Aktivitäten einschränkt. Die Erschöpfung kann akut sein und plötzlich auftreten oder sie ist chronisch und lang anhaltend.

Hämoglobin

Farbstoff der roten Blutzellen.

JAK2

JAK2 ist ein Eiweiß (Protein), das bei allen Menschen vorkommt und die Blutzellproduktion im Knochenmark steuert. Es ist Teil eines Kommunikationswegs, mit dem biologische Nachrichten in die Zellen hinein übermittelt werden.

Januskinase (JAK)

Enzym in der Zelle, das die Vermehrung und das Wachstum von Zellen (z.B. Blutzellen) über Signalmoleküle steuert.

Knochenmark

Das weiche blutbildende Gewebe, das die Knochen ausfüllt und unreife Blutzellen, sogenannte Stammzellen, enthält. Diese können sich zu roten Blutzellen, die den Sauerstoff im Körper transportieren, zu weißen Blutzellen, die Infektionen bekämpfen, oder zu Blutplättchen, die die Gerinnung unterstützen, weiterentwickeln.

Leukozytose

Vermehrung von Leukozyten (weißen Blutzellen) im Blut.

Milz

Bauchorgan, das die Funktion eines Filters für Blut und Krankheitserreger hat.

Mutation

Eine Veränderung des Erbgutes.

Myelodysplastisches Syndrom

Gruppe von Erkrankungen des Knochenmarks, bei denen die Blutbildung nicht von gesunden, sondern von genetisch veränderten Ursprungszellen (Stammzellen) ausgeht.

Myelofibrose (MF)

Fibrose oder Vernetzung des Knochenmarks, die mit einer deutlichen Blutarmut und oft mit einer Vergrößerung der Milz einhergeht.

Myeloproliferative Neoplasien (MPN)

Eine Gruppe von Krebserkrankungen des Blutes und des Knochenmarks. Vier Haupttypen von MPN machen rund 95% aller MPN aus: Myelofibrose (MF), Essentielle Thrombozythämie (ET), Polycythaemia vera (PV) und chronische myeloische Leukämie (CML).

Nachtschweiß

Starke Hitzewallungen, die nachts auftreten und zu starkem Schwitzen führen.

Polycythaemia vera (PV)

Polycythaemia vera ist einer der Subtypen der myeloproliferativen Neoplasien und resultiert aus einer Überproduktion der Blutzellen, insbesondere der roten Blutkörperchen.

Prognose

Der wahrscheinliche Verlauf oder das wahrscheinliche Resultat einer Erkrankung.



Risikofaktoren

Die Risikofaktoren bei einer Myelofibrose, welche die Erkrankung beeinflussen, sind folgende:

- Alter über 65 Jahre
- Blutarmut (Hämoglobinwert <10 g/dl)
- Erhöhte Anzahl weißer Blutkörperchen (> 25 Millionen/ml Blut)
- Mindestens ein konstitutionelles Symptom (Nachtschweiß, Gewichtsverlust, Fieber)
- 1% oder mehr unreife Blutzellen (sog. Blasten) im Blut

Für jeden Faktor wird ein Punkt vergeben, für die Blutarmut zwei.

Risikogruppe

Anhand der Risikofaktoren wird die Myelofibrose in diese vier Risikogruppen eingeteilt:

- Niedrigrisiko
- Intermediärrisiko 1
- Intermediärrisiko 2
- Hochrisiko

Die Risikogruppen spielen eine wichtige Rolle bei der Wahl der Therapie (siehe Seite 34).

Splenomegalie

Bezeichnung für eine akute oder chronische Vergrößerung der Milz (griech.: splen).

Stammzellen

Körperzellen, aus denen sich verschiedene spezialisierte Zellen entwickeln können, z. B. Blutzellen, Muskelzellen oder Nervenzellen.

Stammzelltransplantation

Behandlungsmöglichkeit bei bösartigen hämatologischen Erkrankungen. Bei einer allogenen Stammzelltransplantation werden Blutzustammzellen von einem Spender zu einem Empfänger übertragen.

Symptom

Anzeichen einer Erkrankung; oft für eine bestimmte Erkrankung charakteristisch.

Thrombozytose

Vermehrung der Blutplättchen (Thrombozyten) im Blut über den Normalbereich hinaus.

Zielgerichtete Therapie

Therapieform, die gezielt eine Signalübertragung in den Zellen und somit die unkontrollierte Zellvermehrung hemmt.

LINKS & ADRESSEN

mpn-netzwerk e. V.

c/o Stiftung Deutsche Leukämie-
und Lymphom-Hilfe
Siemensstr. 4
53111 Bonn
Tel.: 0800 6766 389
kontakt@mpn-netzwerk.de
www.mpn-netzwerk.de

Deutsche Krebsgesellschaft e. V.

Kuno-Fischer-Straße 8
14057 Berlin
Tel.: 030 32293290
service@krebsgesellschaft.de
www.krebsgesellschaft.de

Deutsche Krebshilfe

Buschstraße 32
53113 Bonn
Tel.: 0228 729900
deutsche@krebshilfe.de
www.krebshilfe.de

Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe (DLH)

Thomas-Mann-Straße 40
53111 Bonn
Tel.: 0228 33889200
info@leukaemie-hilfe.de
www.leukaemie-hilfe.de

INKA – Informationsnetz für Krebspatient*innen und Angehörige

Reuchlinstraße 10–11
10553 Berlin
info@inkanet.de
www.inkanet.de

Krebsinformationsdienst (KID) Deutsches Krebsforschungszentrum

Im Neuenheimer Feld 280
69120 Heidelberg
Tel.: 0800 4203040
krebsinformationsdienst@dkfz.de
www.krebsinformationsdienst.de



Unabhängige Patientenberatung Deutschland (UPD)

Bundesministerium für Gesundheit
Friedrichstr. 108
10117 Berlin
Tel.: 0800 0117722
info@patientenberatung.de
www.patientenberatung.de

Deutsche Fatigue Gesellschaft e. V. (DFaG)

Maria-Hilf-Straße 15
50677 Köln
Tel.: 0221 931159 6
info@deutsche-fatigue-gesellschaft.de
www.deutsche-fatigue-gesellschaft.de

Umfassende Informationen zu Myelofibrose finden Sie auf:

www.leben-mit-blutkrankheiten.de/mf3
www.mpn-netzwerk.de
www.leukaemie-hilfe.de
www.deutsche-fatigue-gesellschaft.de
www.krebshilfe.de
www.onkopedia.com

Medizinischer Infoservice

Haben Sie medizinische Fragen
zu unseren Medikamenten oder
Fragen zu Ihrer Erkrankung, die
mit der Einnahme eines
Novartis-Medikaments verbunden
sind, dann kontaktieren Sie
uns gerne unter:

Telefon: 0911 273 12100^a

Fax: 0911 273 12160

E-Mail: infoservice.novartis@novartis.com

Internet: www.infoservice.novartis.de

Live-Chat: www.chat.novartis.de^a

^a Mo –Fr von 08:00 bis 18:00 Uhr

REFERENZEN

1. Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie (DGHO). Onkopedia Leitlinie Primäre Myelofibrose. www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/primaere-myelofibrose-pmf/@@guideline/html/index.html (zuletzt aufgerufen am 27.11.2024).
2. Orphanet. www.orpha.net/de/disease/detail/824?name=Myelofibrose&mode=name (zuletzt aufgerufen am 27.11.2024).
3. mpn-netzwerk e.V. Primäre Myelofibrose – Antworten auf häufig gestellte Fragen. Stand: Mai 2024. https://www.mpn-netzwerk.de/wp-content/uploads/2024/06/MPN_PMF_Broschuere_240614_Monitor.pdf (zuletzt aufgerufen am 27.11.2024).
4. mpn-netzwerk e. V. <https://www.mpn-netzwerk.de/mpn-verstehen/> (zuletzt aufgerufen am 27.11.2024).
5. mpn-netzwerk e. V. <https://www.mpn-netzwerk.de/leben-mit-mpn/lebensqualitaet-trotz-mpn/> (zuletzt aufgerufen am 29.11.2024).
6. Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie (DGHO). Onkopedia Leitlinie Akute Myeloische Leukämie (AML). <https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/akute-myeloische-leukaemie-aml/@@guideline/html/index.html> (zuletzt aufgerufen am 22.11.2024).

NOTIZEN





Mögliche Fragen zur Myelofibrose

In welchem Stadium befindet sich meine Erkrankung?

Wie geht es weiter, welche Untersuchungen kommen demnächst auf mich zu und warum?

Wie und wo kann ich zusätzliche Informationen erhalten?

Gibt es eine Selbsthilfegruppe oder Beratungsstelle in der Nähe, die ich in Anspruch nehmen kann?

Gibt es eine Telefonnummer, unter der ich mich bei akuten Beschwerden melden kann?

Welche Therapien kommen für mich in Frage?

Was ist das Ziel der Therapie?

Wie sieht mein Therapieplan aus?

Sind Therapiepausen geplant? Wenn ja, warum? Wie lange sollen diese dauern?

Wie beeinflusst die Behandlung meinen Alltag?

Welche Nebenwirkungen können auftreten?

Was muss ich während meiner Therapie beachten, auf was muss ich verzichten?

„WAS ICH NOCH FRAGEN WOLLTE ...“

Besser leben dank des offenen Gesprächs

Je mehr die Ärztin bzw. der Arzt über Ihr Befinden weiß, desto besser kann sie bzw. er Ihre Therapie anpassen. Äußern Sie auch Ihre Fragen und Zweifel. Denn zufriedenstellende, nachvollziehbare Antworten und Erläuterungen sind die Voraussetzung für eine gemeinsame und bewusste Therapieentscheidung. Das offene Gespräch bietet auch wertvolle praktische Hilfe beim Umgang mit der Erkrankung.

Ihre Checkliste für das ärztliche Gespräch

Im turbulenten Alltag hat man schnell einmal etwas vergessen. Die folgende Checkliste soll Ihnen helfen, die kommenden Gespräche mit Ihrer Ärztin bzw. Ihrem Arzt vorzubereiten. Kreuzen Sie einfach die 3–5 für Sie im Moment wichtigsten Fragen an, nehmen Sie die Karte mit in das Gespräch und notieren Sie sich die jeweilige Antwort dazu. Für ein weiteres Gespräch können Sie dann die nächsten 3–5 für Sie wichtigen Fragen ankreuzen.

Die Checkliste können Sie an der Perforation aus der Broschüre heraustrennen und zu Ihren Gesprächen mitnehmen.





Novartis Pharma GmbH, Nürnberg