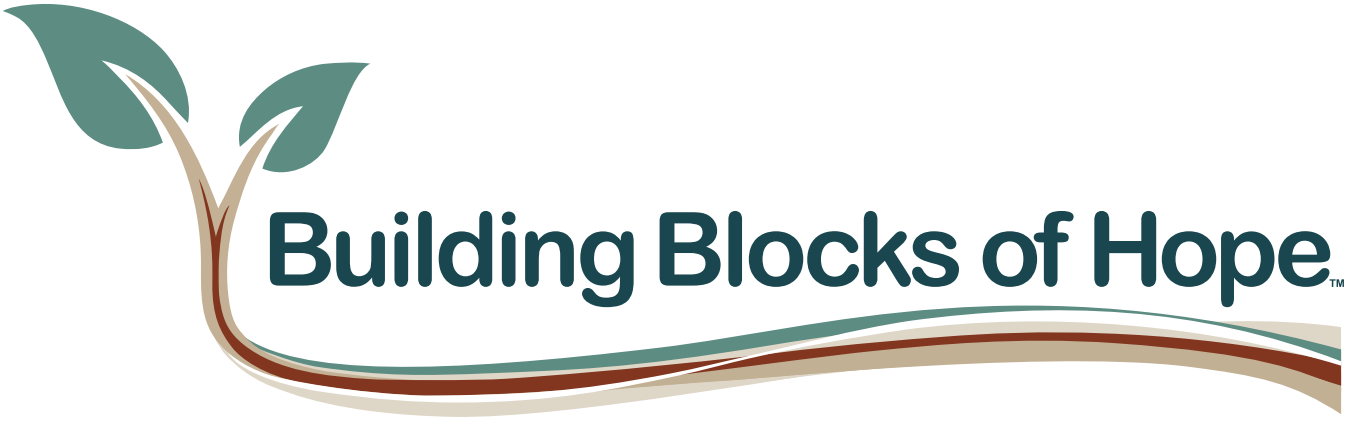
German Edition



Strategien für Patienten & Angehörige LEBEN mit MDS

Von Sandra Kurtin

Eine Broschüre und online Ausgabe der MDS Foundation für Patienten und Angehörige, eine persönliche Information zum Thema ***LEBEN*** mit MDS.

mds foundation
the myelodysplastic syndromes foundation, inc.
Herausgegeben von der MDS Foundation

"Perspektiven für MDS Patienten" (englisch: Building Blocks of Hope®) ist eine Initiative zur Unterstützung von Patienten und bietet in einer Broschüre Informationen für Patienten, Angehörige und Betreuer, um das Leben mit MDS zu verbessern. Die Informationen sind zum Teil in gedruckter Form und digitalisiert internetbasiert, zum Teil als Videos und zum Teil als Lehrdias verfügbar.

"Perspektiven für MDS Patienten" wurde konzipiert durch Sandra Kurtin. Sie ist Fachkrankenschwester und Klinische Professorin für Medizin an der Universität von Arizona sowie Vorstandsmitglied der MDS Foundation und Fürsprecherin für Patienten mit hämatologischen Erkrankungen, deren Angehörige und Pflegende.

Mitautoren sind Mitglieder der MDS Foundation. Technische Unterstützung gaben Adam Nichols und Mitarbeiter. Organisatorische Unterstützung kam zudem von Tracey Iraca, Sue Hogan und Lea Harrison von der MDS Foundation.

Für Ihre Mitarbeit danken wir Prof. Dr. U. Germing, cand. Med. Jennifer Schemenau, Dr. med. Julie Schanz, Prof. Dr. Nicolaus Kröger, Prof. Dr. Uwe Platzbecker, Angelika Bitter und Christiane Kahle.

Gerne können Sie die Broschüren unter *www.mds-foundation.org/bboh* bestellen. Die englischsprachige Version können Sie unter *www.mds-foundation.org* herunterladen und sehen, indem Sie auf "Patient and caregiver tab for Building Blocks of Hope" klicken. Falls Sie weitere Fragen oder Anregungen haben, können Sie gerne die MDS Foundation oder eine deutschsprachige Patientengruppe, zum Beispiel das MDS-Net kontaktieren oder MDS-Pat-IG. Kontaktadressen von Patientengruppen in Deutschland sind im Anhang aufgeführt.

MDS Foundation

Telefon: 001-609-298-1035
Fax: 001-609-298-0590
Email: patientliaison@mds-foundation.org
www.mds-foundation.org

Adresse: The MDS Foundation
4573 South Broad St., Suite 150
Yardville, NJ 08620, USA

The Building Blocks of Hope is a registered Trademark of Sandra Kurtin
Trademark serial number 85589597 Official USPTO Notice of Allowance published 8/14/12.
Copyright Sandra Kurtin and The MDS Foundation, December 9, 2012

Vorwort

Möglicherweise haben Sie oder eine Person in Ihrem näheren Umfeld die Diagnose MDS erhalten, die für die meisten Patienten oft unerwartet gestellt wird. Sie kann mit einigen kurzfristigen sowie langfristigen Beeinträchtigungen verbunden sein. Wenn Sie die Worte „Myelodysplastische Syndrome" oder „MDS" zum ersten Mal hören, können sie diese Unverständnis und viele Fragen, sowie Ängeste hervorrufen.

Wir freuen uns, dass sie eine Ausgabe der Broschüre „Perspektiven für Patienten mit MDS" erhalten haben. Mithilfe der nachfolgenden Informationen möchten wir Ihnen helfen, offene Fragen zu beantworten und eine aktive Rolle im Umgang mit Ihrer MDS-Erkrankung einzunehmen.

Folgende Kapitel sind in dieser Ausgabe enthalten:

- **Kapitel 1: MDS verstehen:** Eine vollständige Beschreibung der Krankheitsentstehung und des Verlaufes sowie Antworten auf die am häufigsten auftretenden Fragen.
- **Kapitel 2: Eine Therapiemöglichkeit suchen:** Eine MDS-Behandlung richtet sich nach der MDS-Unterart und dem Umfang Ihrer Symptomatik. In diesem Kapitel werden verschiedene Behandlungsmöglichkeiten vorgestellt.
- **Kapitel 3: Schnelle Tipps:** Dieses Kapitel umfasst zahlreiche Empfehlungen zur Kontrolle und dem Umgang mit Symptomen.
- **Kapitel 4: Eisenüberladung:** Eisenüberladung: Eisenüberladung kommt häufig bei wiederholter Transfusion roter Blutkörperchen vor. Daher werden häufige Fragen zu diesem Thema beantwortet und Behandlungsoptionen vorgestellt.
- **Kapitel 5: Mein MDS-Plan:** Das Verständnis einer MDS-Erkrankung wird Ihnen und Ihren Angehörigen beim Umgang mit Symptomen oder Problemen helfen. Dieses Kapitel enthält viele Möglichkeiten zur Dokumentation und Überwachung Ihrer Erkrankung. Gegebenenfalls können sie Kopien dieser Seiten machen, um so möglichst lange den Verlauf Ihrer Erkrankung dokumentieren zu können.
- **Kapitel 6: Die MDS-Foundation:** Die MDS-Foundation ist eine internationale, öffentlich geförderte Organisation, welche großen Wert auf die Unterstützung von MDS-Patienten,die behandelnden Ärzten legt, um so die Lebensqualität der Betroffenen zu verbessern.

Das „Perspektiven für Patienten mit MDS"-Programm besteht aus mehreren Teilen. digitalen Materialien, Videos, zusätzlichen Informationen sowie Links zu Online-Quellen mit weiteren Informationen auf der Homepage der MDS-Foundation in englischer Sprache (*www.mds-foundation.org*) abgerufen werden.

Die vollständige Version ist ebenfalls in englischer Sprache als Online-Exemplar unter www.buildingblocksofhope.com verfügbar. Diese bietet die Möglichkeit, mithilfe einer Suchfunktion bestimmte Informationen schneller zu finden und diese auch an Verwandte oder Freunde weiterzuleiten. Das Handbuch wird kontinuierlich erweitert.

Wenden Sie sich direkt an die MDS-Foundation oder besuchen Sie die Homepage, um neue Informationen zu erhalten (siehe unten stehende Kontaktinformationen).

Nehmen Sie sich Zeit, die Diagnose MDS zu verarbeiten und setzen Sie sich in Ruhe mit Ihrer Ausgabe von „Perspektiven für Patienten mit MDS" auseinander.

Wir wünschen Ihnen alles Gute und hoffen, dass unser Programm Sie und Ihre Angehörigen unterstützt und Ihnen Möglichkeiten bietet, mit MDS zu leben.

MDS-Foundation
800-MDS-0839 *(nur innerhalb der USA)*
609-298-1035 *(von außerhalb der USA)*
609-298-0590 fax
website: *www.mds-foundation.org*
email: *patientliaison@mds-foundation.org*

BETEILIGTE AUTOREN

Autoren der amerikanischen Ausgabe:

Karen Abbas
Nikki Barkett
John Bennett
Karen Campbell
Rochelle Chiffelle
Nicole Crisp
Erin Demakos
Lenn Fechter
Angela Flowers
Christopher Flowers
Denice Gibson
Peter Greenberg
Carol Guarnieri
Lea Harrison
Audrey Hassan
Susan Hogan
Tracey Iraca
Emily Knight
Rami Komrokji
Sandra Kurtin
Alan List
Cindy Murray
Deborah Murray
Eric Padron
Cynthia G. Paul
Jean Ridgeway
Jayshree Shaw
David Steensma
Mary Thomas
Sara Tinsley
Bob Weinberg
Patrice Welsh-Benjamin

Autoren der deutschsprachige Ausgabe:

in Zusammenarbeit mit dem MDS-NET und MDS-PAT-IG

Ulrich Germing, Düsseldorf
Jennifer Schemenau, Düsseldorf
Julie Schanz, Göttingen
Nicolaus Kröger, Hamburg
Uwe Platzbecker, Dresden
Angelika Bitter, Dresden
Christiane Kahle, Dresden
Anne Conley, Frankfurt
Bergit Kuhle, Göttingen
Anita Waldmann, Rüsselsheim

MDS-Net Deutschland e.V.

Kontakt: Anne Conley
Telefon: +49 (0) 69 53 08 89 31
Email: info@mds-net-de.org
www.mds-net-de.org

Adresse: MDS-NET Deutschland e.V.
Universitätsklinikum Düsseldorf
c/o Leukämie Lymphom Liga e.V.
Moorenstr. 5 Gebäude 11.62
D-40225 Düsseldorf
Fon: +49 (0) 211 811 9530

MDS-PAT-IG Deutschland

Telefon: 05561/92 333 60 oder 06142/32240
Mobil: 0160 967 30 966
Email: b.kuhle@t-online.de oder buero@LHRM.de
www.mds-patienten-ig.org

Adresse: MDS-Patienten-Interessengemeinschaft
c/o Leukämiehilfe Rhein-Main e.V.
Faltorweg 6 65428 Rüsselsheim

MDS VERSTEHEN

Myelodysplastische Syndrome (MDS) gehören zur Gruppe der Bluterkrankungen, die durch eine Störung des Knochenmarks gekennzeichnet sind. Es gibt verschiedene Arten von MDS. Die einzelnen MDS-Unterarten unterscheiden sich durch unterschiedliche Verläufe, Behandlungsoptionen und das Risiko, eine Leukämie zu entwickeln. „MDS verstehen“ ist das erste Kapitel in „Perspektiven für Patienten mit MDS“. Es beinhaltet Beschreibungen der Vorgänge im Knochenmark zum Zeitpunkt der Entstehung von MDS und erklärt, welche Symptome sich dadurch für Patienten ergeben können. Darüber hinaus wird auf die Diagnostik bei MDS sowie die Einteilung in die verschiedenen Subtypen (Unterarten) eingegangen. Wenn Sie MDS verstehen, wird es Ihnen und den Menschen in Ihrem Umfeld helfen, sich aktiv an Ihrem individuellen Behandlungsplan zu beteiligen.

Autoren der amerikanischen Ausgabe:

John Bennett
Peter Greenberg
Rami Komrokji
Sandra Kurtin
Alan List

MDS verstehen

Was ist MDS?	3
Ist MDS Krebs?	3
Wodurch wird MDS verursacht?	4
Was sind die Aufgaben des Knochenmarks?	5
Durch welche Symptome äußert sich MDS?	6
Die Knochenmarkpunktion	7
Was passiert im Knochenmark bei einer MDS-Erkrankung?	9
Zytogenetik und molekulare Tests bei MDS	11
Wie wird MDS eingeteilt?	13
Wie schwerwiegend ist mein MDS?	15
Der IPSS-R	16

Was ist MDS? Ist MDS Krebs?

Was ist MDS?

Definition: Myelodysplastische Syndrome gehören zur Gruppe der Knochenmarkerkrankungen. Es gibt verschiedene Arten von MDS. Die einzelnen MDS-Unterarten unterscheiden sich im Ausbruch der Erkrankung, in den Behandlungs–optionen und hinsichtlich des Risikos, eine Leukämie zu entwickeln.

Was passiert im Knochenmark?

Das Knochenmark ist der Entstehungsort der roten Blutkörperchen (Erythrozyten), der weißen Blutkörperchen (Leukozyten) und der Blutplättchen (Thrombozyten). Das Knochenmark ist ein kompliziertes Organ mit vielen verschiedenen Aufgaben und Vorgängen (siehe auch: *Was sind die Aufgaben des Knochenmarks?*).

Knochenmarkveränderungen bei MDS

Bei MDS ist das Knochenmark aus folgenden Gründen nicht in der Lage, ausreichend gesunde Blutzellen zu produzieren:

Dysplasie: krankhafte (abnorme) Gestalt und Erscheinung (Morphologie) einer Zelle

Veränderungen am Erbgut: oft auch als chromosomale oder zytogenetische Veränderungen bezeichnet

Veränderungen im Versorgungssystem des Knochenmarks (Mikromilieu)

Molekulare Veränderungen in den Zellen oder dem Mikromilieu

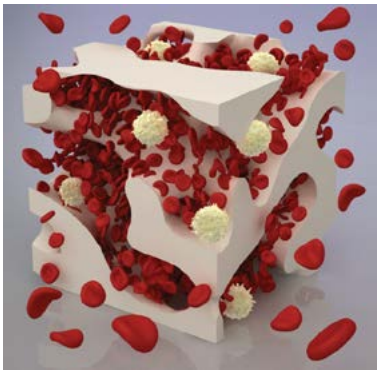


Illustration von Kirk Moloff

gesundes Knochenmark

Aus den genannten Veränderungen resultieren eine verringerte Zellzahl (Zytopenie) und Zellen, deren Funktionen beeinträchtigt sind.

Die am häufigsten auftretenden Zytopenien beinhalten:

Anämie: verminderte rote Blutkörperchen (Sauerstoffträger)

Thrombozytopenie: verminderte Blutplättchen (Blutstillung)

Leukopenie: verminderte weiße Blutkörperchen (Abwehr von Infektionen)

Neutropenie: verminderte neutrophile Granulozyten (wichtigste Untergruppe der weißen Blutkörperchen mit besonderer Fähigkeit der Infektionsabwehr)

Illustration von Kirk Moloff

abnormal verändertes Knochenmark mit dysplastischen (veränderten) roten Blutkörperchen und veränderten Chromosomen

Ist MDS Krebs?

Die Diagnosestellung bei MDS erfordert die Durchführung einer Knochenmark-punktion mit Entnahme eines Aspirates (Knochenmarkblut) und einer Biopsie (siehe auch: *Knochenmarkpunktion*). Die Probe wird von Hämatologen und Pathologen, welche auf Bluterkrankungen spezialisiert sind, untersucht.

Um die Diagnose MDS sichern zu können, müssen verschiedene Merkmale wie Dysplasien oder zytogenetische Veränderungen (Veränderungen der Chromo-somenstruktur) vorliegen. Aktuelle Forschungsergebnisse beschreiben molekulare Veränderungen (Veränderungen am Erbgut), die eine Rolle bei der Entstehung von MDS spielen können. Zusammen mit den vorliegenden Merkmalen, wird MDS als eine Art bösartige Knochenmarker-krankung angesehen, wobei bei vielen Patienten auch ein „gutartiger", also nicht aggressiver Verlauf, beobachtet werden kann.

Der Verlust der Fähigkeit des Knochenmarks reife und gesunde Blutzellen zu produzieren ist ein stufenweiser Prozess.

Einige Patienten versterben an den Folgen der Knochenmarkstörungen und Zytopenien. Darüber hinaus entwickelt sich das MDS bei ca. 20% der Patienten zu einer akuten myeloischen Leukämie (AML).

What is MDS?

Referenzen:

Bejar, R., Levine, R., & Ebert, B.L. (2011) *Unraveling the molecular pathophysiology of Myelodysplastic Syndromes.* Journal of Clinical Oncology, 29, 504–515

Kurtin, S. E., Demakos, E., Hayden, J., & Boglione, C. (2012) Initial treatment of Myelodysplastic Syndromes: Practical tools and effective management. Clinical Journal of Oncology Nursing, 16 (3, Suppl.1), 23–35

Wodurch wird MDS verursacht?

Building Blocks of Hope

Bei ca. 90% aller MDS-Patienten ist die Ursache der Erkrankung unbekannt. Was wissen wir über Gemeinsamkeiten bei Patienten mit MDS?

1. **Männer sind häufiger betroffen als Frauen (Männer: Frauen = 4.5:2 per 100,000).**
   a. Wie bei den meisten Krebserkrankungen ist ein fortgeschrittenes Lebensalter mit einem erhöhten Erkrankungsrisiko verbunden. Das mittlere Erkrankungsalter liegt bei 73 Jahren und 86% der Patienten mit MDS sind älter als 60.
2. **Eine vorangegangene oder bestehende Exposition gegenüber Chemikalien oder anderen Giftstoffen erhöht das Risiko für MDS.**
   a. Andauernde oder hohe Exposition gegenüber Benzol, anderen Lösungsmitteln, Insektiziden oder Herbiziden.
   b. Lebensmittel, die MDS hervorrufen könnten, sind nicht bekannt.
   c. Obwohl täglicher Alkoholkonsum die Anzahl der roten Blutkörperchen und der Blutplättchen vermindern kann, gibt es keinen Anhalt dafür, dass Alkohol an der Entstehung von MDS beteiligt ist.
   d. Tabakkonsum steht in Zusammenhang mit der Entstehung von MDS. Ein zentraler Inhaltsstoff von Tabak ist Benzol.
3. **Chemotherapien oder Bestrahlungen z.B. aufgrund einer früheren Krebserkrankung können das Risiko für die Entstehung eines MDS erhöhen.**
   a. Patienten, welche in Zusammenhang mit heilbaren Krebserkrankungen wie Brust- oder Hodenkrebs, Morbus Hodgkin und Non-Hodgkin-Lymphomen eine Chemotherapie oder Bestrahlung erhalten haben, haben ein erhöhtes Risiko, bis zu 10 Jahre nach der Therapie ein MDS zu entwickeln. Ein MDS, welches aus einer solchen Behandlung hervorgeht, wird als „sekundäres MDS" bezeichnet und geht oftmals mit zahlreichen chromosomalen (genetischen) Veränderungen in den Zellen des Knochenmarks einher. Ein sekundäres MDS ist schwieriger zu behandeln und geht häufiger in eine AML über.

Ist MDS vererbbar? Kann ich MDS an Familienangehörige vererben?

1. Eine ererbte genetische Prädisposition für MDS oder zum Zeitpunkt der Geburt vorhandene Veränderungen sind extrem selten. Aus diesem Grund ist die Wahrscheinlichkeit MDS an Kinder oder Enkelkinder zu vererben minimal.
2. Entgegen der Sorge vieler Patienten und deren Familien ist MDS nicht ansteckend. Es gibt keinerlei Hinweise dafür, dass MDS durch Viren übertragen wird, daher kann es auch nicht an nahestehende Personen übertragen werden.

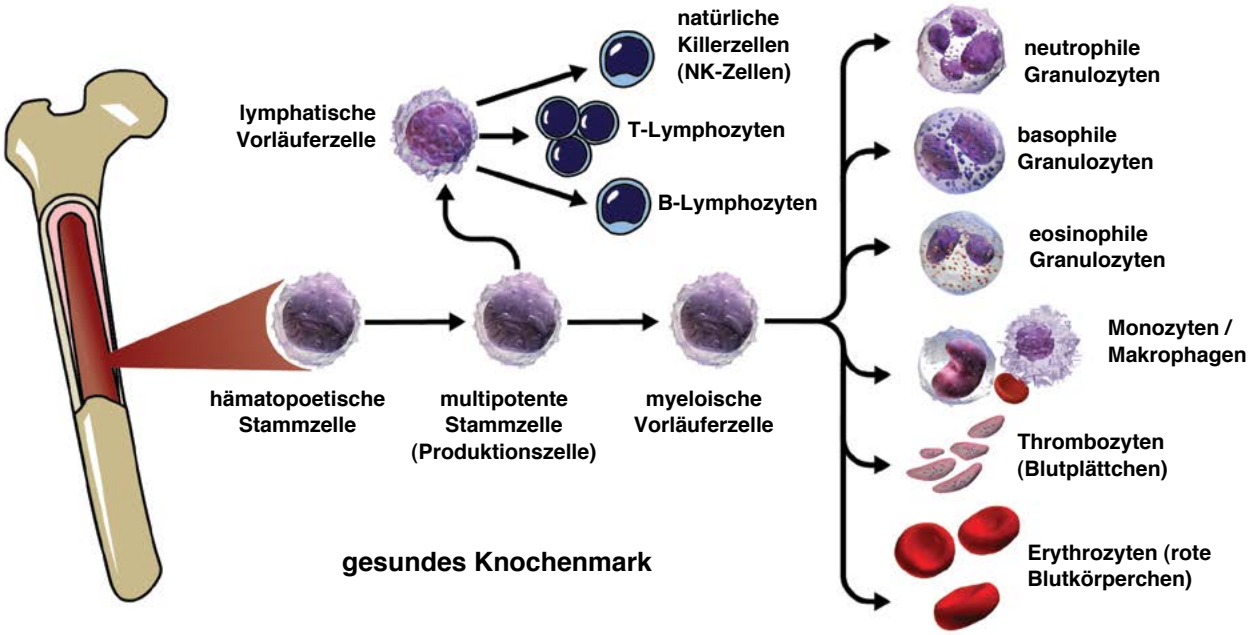
Referenzen:

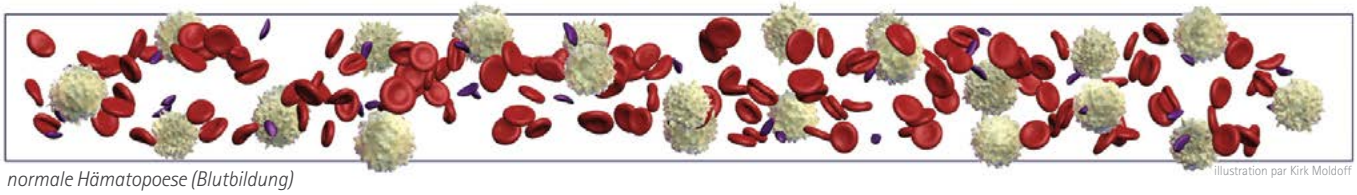
Sekeres, M. (2011) *Epidemiology, Natural History, and Practice Patterns of Patients with Myelodysplastic Syndromes in 2010,* JNCCN, 9, 57-63

Kurtin, S. 2011- JAdPrO.

Was sind die Aufgaben des Knochenmarks?

- Alle Blutzellen entwickeln sich aus Stammzellen des Knochenmarks („Hämatopoese"). Diese Zellen werden oft als Produktionszellen bezeichnet. Bei gesunden Personen entwickeln sich die hämatopoetischen Stammzellen (Produktionszellen) und reifen (differenzieren) zu den verschiedenen Blutzellen.
- Zu Beginn entwickeln sich die hämatopoetischen Stammzellen in multipotente Stammzellen („Alleskönner"). Diese Zellen können neue Blutzellen produzieren.
- Die multipotenten Stammzellen differenzieren sich in lymphatische oder myeloische Vorläuferzellen (Progenitorzellen).
- Die myeloische Progenitorzelle ermöglicht die Entstehung von weißen Blutkörperchen („Polizisten"), Blutplättchen und roten Blutkörperchen:
  - **Weiße Blutkörperchen** (Leukozyten)—(neutrophile, basophile und eosinophile Granulozyten, Monozyten, Makrophagen) – beteiligt an der Abwehr von Infektionen
  - **Blutplättchen (Thrombozyten)**—beteiligt an der Blutstillung, verhindern Blutungen
  - **Rote Blutkörperchen (Erythrozyten)**—versorgen den Körper mit Sauerstoff
- Die lymphatische Vorläuferzelle ermöglicht die Bildung von T-Lymphozyten, B-Lymphozyten und natürlichen Killerzellen. Diese Zellen erfüllen wichtige Funktionen im Immunsystem und sind an der Abwehr von bakteriellen oder viralen Infektionen beteiligt.





normale Hämatopoese (Blutbildung)

Referenzen:
Bejar, R., Levine, R., & Ebert, B.L. (2011) *Unraveling the molecular pathophysiology of Myelodysplastic Syndromes.* Journal of Clinical Oncology, 29, 5-4-515

Durch welche Symptome äußert sich MDS?

Viele Patienten verspüren zum Zeitpunkt der Diagnose keine Symptome. Oftmals fallen die veränderten Blutwerte bei einer Routineuntersuchung auf.

Andere Patienten suchen aufgrund von verschiedenen Symptomen, die das Resultat der verminderten Zellzahlen darstellen, einen Arzt auf. Abhängig von der betroffenen Zellreihe klagen die Patienten über spezifische Symptome:

- **verminderte rote Blutkörperchen (Anämie)**: Müdigkeit, Kurzatmigkeit, Herzklopfen
- **verminderte weiße Blutkörperchen (Leukopenie)**: Fieber, wiederkehrende oder anhaltende Infektionen
- **verminderte Blutplättchen (Thrombozytopenie)**: Blutungen, Blutergüsse, Petechien (eine Vielzahl stecknadelkopfgroßer Blutungen, die vor allem an den Unterschenkeln auftreten)

Illustration von Kirk Moldoff

Zytopenien (verminderte Zellzahlen) treten bei MDS aufgrund einer gestörten Bildung der Blutzellen im Knochenmark auf

Welche Verfahren werden eingesetzt, um MDS zu diagnostizieren?

Abnorme Blutwerte sind im frühen Krankheitsstadium der häufigste Anhaltspunkt. Der behandelnde Arzt wird daraufhin die Bestimmung weiterer Werte veranlassen, um die veränderten Blutwerte erklären zu können. Sollte keine Erklärung gefunden werden, besteht die Notwendigkeit einer Knochenmarkpunktion, um die Zellen innerhalb des Knochenmarks beurteilen und eine Diagnose stellen zu können.

Laborwerte zur Beurteilung abnormer Zellzahlen und Zytopenien

Laborwerte	Was soll untersucht werden?
Blutbild, Differentialblutbild, Anzahl der Blutplättchen, Anzahl der Retikulozyten (jugendliche rote Blutkörperchen)	Das Vorhandensein von Zytopenien, peripheren Blasten, morphologischen Veränderungen und Reaktionen des Knochenmarks auf eine Anämie.
Serumeisen, Ferritin, Transferrin, Folsäure, Vitamin B12	Eisenmangel, Vitamin B 12-Mangel, Folsäuremangel; diese Mangelzustände können eine Anämie und in seltenen Fällen eine Thrombozytopenie auslösen.
LDH, Haptoglobin, Retikulozytenanzahl, Coombs-Test	Rote Blutkörperchen können durch ein übermäßig aktiviertes Immunsystem zerstört werden. Diese Parameter ermöglichen Aussagen über eine vorliegende Hämolyse (immunologische Zerstörung der roten Blutkörperchen).
Serum Erythropoetin (EPO)	Erythropietin (EPO) wird in den Nieren produziert und wirkt als Wachstumshormon für die roten Blutkörperchen. Manche Patienten produzieren nicht genügend EPO.

Referenzen:

Kurtin, S.E., Demakos, E., Hayden, L., & Boglione, C. (2012) *Treatment of Myelodysplastic Syndromes: Practical tools for effective management.* Clinical Journal of Oncology Nursing, 16(3) Suppl 1, 23-35

Die Knochenmarkpunktion

Knochenmarkuntersuchungen

Bei vorliegenden verminderten Zellzahlen (Zytopenien) wird der behandelnde Arzt eine Knochenmarkuntersuchung empfehlen, wodurch eine Beurteilung abnormer Zellen im Knochenmark (z.B. dysplastische Zellen) sowie eine Untersuchung der Chromosomen (Zytogenetik) ermöglicht wird. Diese Untersuchungen liefern zusätzliche Informationen, die für eine zuverlässige Diagnose unerlässlich sind. Es gibt zwei Arten der Knochenmarkuntersuchung: das Aspirat (Knochenmarkblut) und die Biopsie (ein kleines Stück Knochen). Sowohl das Aspirat, als auch die Biopsie werden meist gleichzeitig durchgeführt.

Das Knochenmarkaspirat

Bei einem Knochenmarkaspirat handelt es sich um eine Probe der flüssigen Bestandteile des Knochenmarks. Normalerweise enthält es Bröckel–kleine Ansammlungen blutbildender Zellen. Dadurch können genaue Informationen zur Gestalt (Morphologie) der Zellen, zur Reifung (Differenzierung) und zur Anzahl von Blasten (unreife Zellen) im Knochenmark gewonnen werden. Das Aspirat kann zusätzlich zu weiteren Untersuchungen, z.B. zytogenetischen Untersuchungen, herangezogen werden, um die Gründe für eine vorliegende Zytopenie analysieren zu können.

Die Knochenmarkbiopsie

Die Knochenmarkbiopsie beinhaltet die Entnahme eines kleinen Stückes (von der Gestalt und der Größe einer Bleistiftmine) vom knöchernem Material, das Knochenmark enthält. Das Biopsat misst meist 1,5-2 cm in der Länge. Es liefert Informationen zur Zellularität des Knochenmarks (gefüllt–hyperzellulär; leer–hypozellulär). Zudem lassen sich Aussagen zur Eisenspeicherung, zum Bindegewebe (Fibrosierung) und zum Vorhandensein anderer, veränderter Zellen treffen.

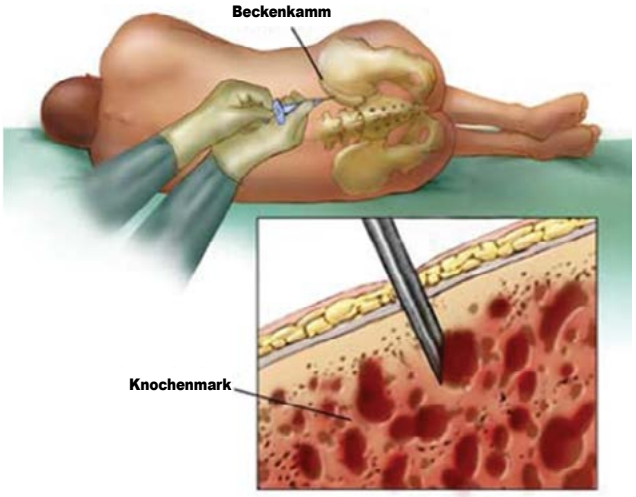
Probengewinnung

Die Proben des Aspirates werden auf Objektträgern aufgetragen und in Probenröhrchen gesammelt. Diese werden zu einem auf die Beurteilung von Blut und Knochenmarkproben spezialisierten Arzt geschickt. Mithilfe eines Mikroskopes kann der Arzt die Zellen des Aspirates untersuchen. Die Ergebnisse liegen meist nach 2 Tagen vor. Ergebnisse zytogenetischer Untersuchungen sowie weiterer Tests benötigen meist 1-2 Wochen. Die Biopsie wird von Pathologen untersucht. Wegen der nötigen Entkalkung der Knochenstanze dauert es ca. 2 Wochen, bis die Untersuchungsergebnisse vorliegen.

Der Ablauf einer Knochenmarkpunktion

Eine Knochenmarkbiopsie kann in der Regel ambulant durchgeführt werden und dauert ca. 10 Minuten.

1. Der Patient wird gebeten sich auf die Seite zu legen. Vor der Untersuchung sollte die Blase möglichst entleert werden. Regelmäßiges und langsames Atmen während der Untersuchung erleichtert die Entspannung der Muskeln.
2. Der Arzt wird einen sterilen Bereich vorbereiten, die Haut am hinteren Beckenkamm desinfizieren und auf der rechten oder linken Seite der Hüfte (im Bereich der Gesäßtaschen einer Hose) den Knochen tasten.
3. Vor Beginn der Punktion kann der Patient ein Beruhigungsmittel erhalten, welches bewirkt, dass der Patient in einen leichten Schlaf versetzt wird.



4. Die Haut an der Einstichstelle wird lokal betäubt. Möglicherweise spürt der Patient einen kurzen Stich durch die Nadel und ein leichtes Drücken durch das Betäubungsmittel.
5. Eine zweite Nadel dient der Betäubung der Knochenoberfläche (Periost), da der Knochen dort recht schmerzempfindlich ist. Während der Injektion kann ein stechendes Gefühl auftreten, vergleichbar mit einer zahnärztlichen Behandlung.
6. Sobald die Haut und der darunter liegende Knochen betäubt sind, wird ein kleiner Schnitt (ca. 0,5 cm) an der Haut vorgenommen, um die Knochenmarknadel einführen zu können. Mittlerweile gibt es kombinierte Nadeln, welche sowohl die Entnahme des Aspirates, als auch der Biopsie erlauben.
7. Die längere Knochenmarknadel ermöglicht das Durchdringen der äußeren, harten Knochenschicht (Kortikalis). Die Größe der Nadel ist vergleichbar mit einem großen Thermometer mit einem hohlen Innenraum. Hierbei wird sich ein Druckgefühl bemerkbar machen. Bei Patienten mit härteren Knochen wird ein erhöhter Druck notwendig sein, um den Knochen durchdringen zu können.
8. Sobald sich die Nadel im inneren Teil des Knochens (rotes Knochenmark) befindet, wird der innere Anteil der Nadel entfernt und das Aspirat gewonnen. Möglicherweise empfinden Sie hierbei nochmals ein sehr kurzes, gegebenenfalls krampfartiges Druckgefühl, während die Knochenmarkprobe entnommen wird. Durch tiefes Einatmen wird die Probenentnahme erleichtert. Die Anzahl der benötigten Proben ist abhängig von den geplanten Untersuchungen und wird zuvor von dem behandelnden Arzt festgelegt.
9. Die gleiche Nadel wird zumeist zur Gewinnung der Biopsie benutzt. Der innere Anteil wird nach dem Durchdringen der Knochendecke entfernt. Anschließend wird eine Hohlnadel in das Knochenmark eingeführt. Der Arzt wird die Nadel leicht drehen und schütteln, um das Knochenstück zu lösen und in einem Stück zu entnehmen. Kurzzeitig können Sie ein Druckgefühl wahrnehmen. Bei der Entfernung des Knochenstücks kann unter Umständen ein kurzer Stich auftreten.
10. Im Anschluss an die Untersuchung wird der Arzt einen Sandsack unter die Punktionsstelle legen, um Blutungen zu vermeiden.
11. In den folgenden 24 Stunden sollte auf Duschen verzichtet werden. Baden oder Schwimmen ist innerhalb der nächsten 48-72 Stunden untersagt. Bitte klären Sie mit Ihrem Arzt die Versorgung der Wunde an der Punktionsstelle.
12. Bei einer geringen Anzahl an Blutplättchen oder bei gleichzeitiger Einnahme blutverdünnender Medikamente bemerken einige Patienten leichte Druckstellen oder Schwellungen. Teilen Sie Ihrem Arzt mit, ob Sie Aspirin oder andere blutverdünnende Medikamente einnehmen.
13. Leichte Schmerzen oder Beschwerden können einige Tage nach der Punktion anhalten.
14. Zur Sicherheit sollte der Patient nach Hause begleitet werden. Eigenständiges Autofahren sollte unterlassen werden.

Was passiert im Knochenmark bei einer MDS-Erkrankung?

Bei Patienten mit MDS ist die Entwicklung und Reifung (Differenzierung) der Produktionszellen (hämatopoetische Stammzellen) beeinträchtigt.

Dies bedingt eine Vermehrung unreifer Zellen (Blasten) im Knochenmark und resultiert in der Unfähigkeit ausreichend gesunde Blutzellen, die der myeloischen Stammzelle abstammen, zu produzieren, wodurch niedrige Zellzahlen im Blut (Zytopenien) hervorgerufen werden.

Die meisten Patienten weisen ein stark gefülltes (hyperzelluläres) Knochenmark auf. Ein geringer Anteil der Patienten hat nur wenige Zellen im Knochenmark, welches dann als hypozellulär bezeichnet wird.

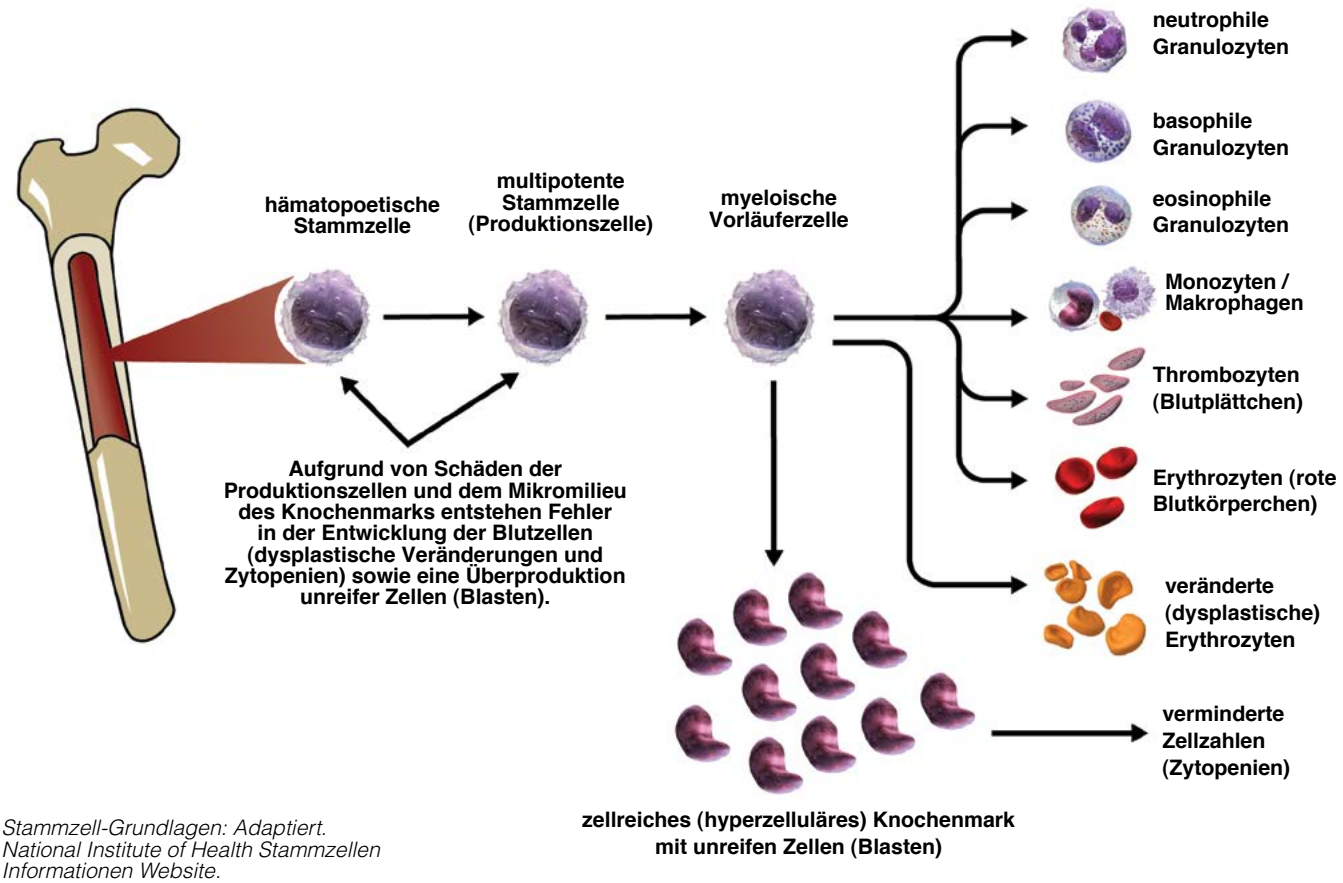
Rote und weiße Blutkörperchen sowie die Blutplättchen entstammen der myeloischen Vorläuferzelle. Diese Zellen können im peripheren Blut gemessen werden. Bei MDS sind diese Zellen meist vermindert und funktionieren nicht richtig.

Die Schäden der myeloischen Vorläuferzelle werden sowohl durch Veränderungen innerhalb der Zelle, als auch durch Veränderungen in der Umgebung des Knochenmarks (Mikromilieu) hervorgerufen.

Die häufigsten Veränderungen der myeloischen Vorläuferzellen, welche man mit der Entwicklung von MDS in Verbindung bringt, beinhalten chromosomale sowie epigenetische Veränderungen.

Veränderungen innerhalb des Mikromilieus, die MDS verursachen können

Es wird davon ausgegangen, dass mehrere Veränderungen innerhalb des Mikromilieus an der Entstehung von MDS beteiligt sind. Einige dieser Veränderungen erklären die abnorme oder ineffektive Entwicklung der Blutbestandteile. Mehrere Medikamente, die in der MDS-Therapie eingesetzt werden, beeinflussen diesen Bereich.



Stammzell-Grundlagen: Adaptiert. National Institute of Health Stammzellen Informationen Website.

Epigenetische Veränderungen

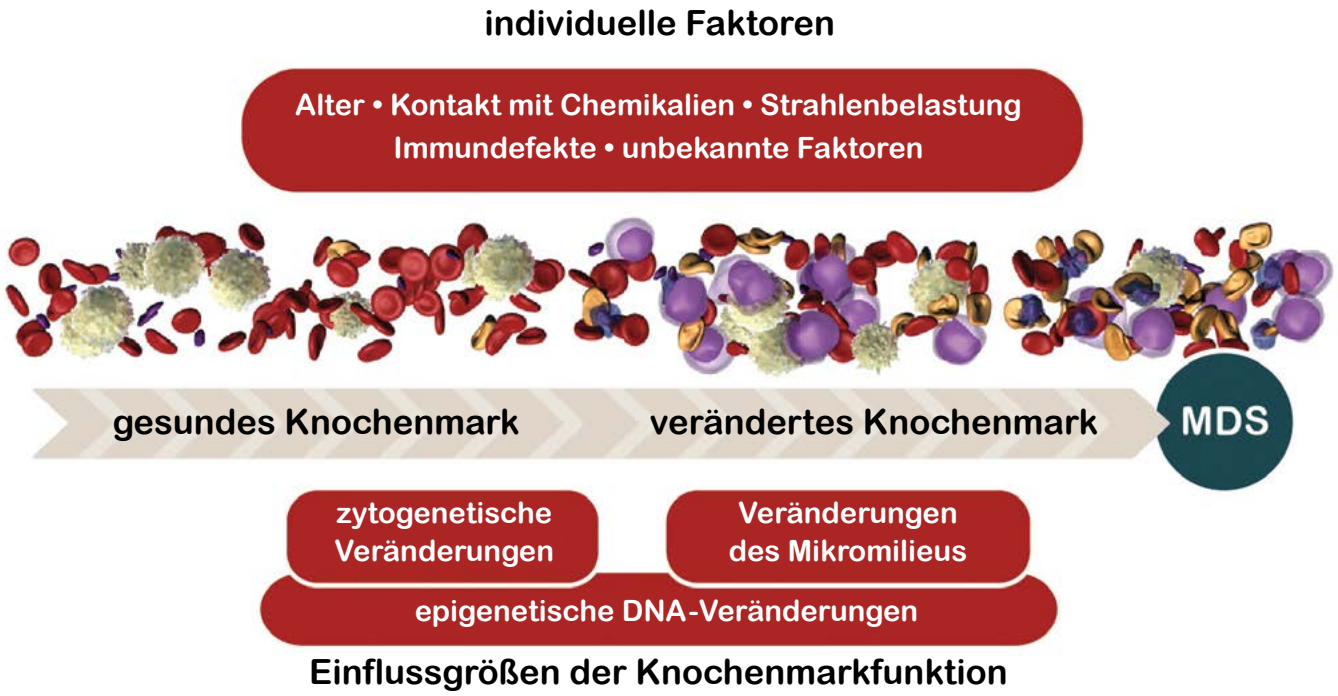
Gene dienen als Vorlage für Eiweiße (Proteine), welche primärer Bestandteil aller lebenden Zellen sind. Sie beinhalten Informationen, die für Struktur, Funktion und Regulierung der Gewebe und Organe des Körpers von Bedeutung sind. Wenn eine Zelle ein bestimmtes Protein benötigt, wird das entsprechende Gen aktiviert. Die in der DNA (Desoxyribonucleinsäure) enthaltene Information wird in einen Code übersetzt, welcher als Vorlage für den Bau des Proteins dient.

In unseren Zellen ist die DNA wie ein Faden auf einer Spule um Proteinkomplexe, sogenannte Histone, gewickelt. Die Kombination der DNA mit den Histonen wird als Chromatin bezeichnet.

Epigenetische Kennzeichen sind chemische Stoffe verschiedener Art und können an DNA und Histone binden, um ein Gen an- oder auszuschalten. Dadurch können sie das Ablesen des DNA-Codes ermöglichen oder blockieren.

Bei MDS können sich Methylverbindungen (chemische Komplexe) an die Gene, die für eine normale Blutbildung (Hämatopoese) benötigt werden, anlagern. Zu starke Anlagerung von Methylverbindungen an die DNA wird als Hypermethylierung bezeichnet. Durch Hypermethylierung werden Gene, die für die normale Entwicklung der Blutzellen benötigt werden, abgeschaltet. Dieser Vorgang kommt bei MDS häufig vor. Es ist ein fortwährender Prozess, der mit einem fortschreitenden Krankheitsverlauf assoziiert ist und auch in eine Akute Myeloische Leukämie (AML) übergehen kann. Erkenntnisse in letzter Zeit haben gezeigt, dass Veränderungenen epigenetischer Abläufe im wesentlichen Nebeneffekte von Mutationen (Veränderungen) in verschiedenen Genen bei Patienten mit MDS sind (siehe unten).

Einige Medikamente, sogenannte hypomethylierende Substanzen, blockieren die Methylgruppen und ermöglichen dadurch das Ablesen der Gene, die für die normale Blutzellentwicklung benötigt werden



Was passiert im Knochenmark bei einer MDS-Erkrankung?

Zytogenetik und molekulare Tests bei MDS

Was ist Zytogenetik?

Die Zytogenetik ist ein Bereich der Genetik und beschäftigt sich mit der Struktur und Funktion von Zellen, vor allem der Chromosomen.

Zellen stellen wichtige Einheiten in jedem lebenden Organismus dar. Alle Informationen, die die Zellaktivität beeinflussen können, sind in der DNA enthalten. Die DNA, eine Kombination von Proteinen, liefert eine Vorlage, um alle Zellen des menschlichen Körpers herstellen zu können.

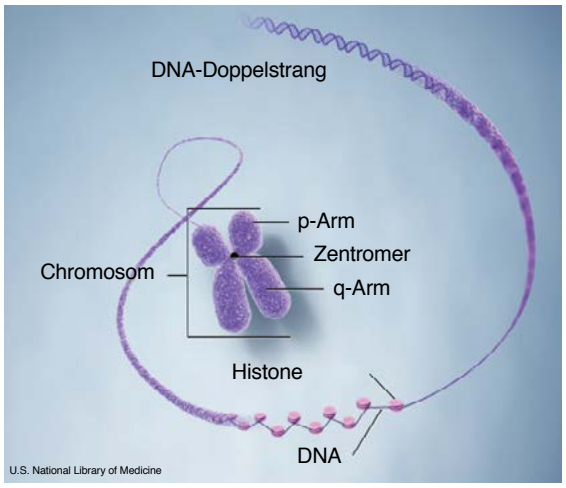
Die DNA befindet sich im Zellkern jeder Zelle, wobei die roten Blutkörperchen eine Ausnahme darstellen, da sie keinen Zellkern besitzen. Innerhalb des Zellkerns sind lange DNA-Fäden aufgewickelt und bilden die Chromosomen.

Die meisten Erkenntnisse auf dem Gebiet der Genetik konnten durch das Analysieren von Chromosomen während der Zellteilung (Metaphase) gewonnen werden. Eine Standardchromosomenanalyse umfasst 20-25 Metaphasen.

In menschlichen Zellen befinden sich 46 Chromosomen, davon 22 autosomale Paare (jeweils ein Chromosom eines Chromosomenpaares wird von der Mutter vererbt, das andere vom Vater) und zwei Geschlechtschromosomen, 2 X-Chromosome für Frauen (eine mütterliches, ein väterliches)

und ein X- sowie ein Y-Chromosom für Männer (das X-Chromosom stammt von der Mutter, das Y-Chromosom vom Vater).

Jedes Chromosom besitzt einen zentralen Punkt, der als Zentromer bezeichnet wird und das Chromosom in zwei Bereiche bzw. „Arme" einteilt. Der kurze Arm eines Chromosoms wird als „p-Arm" bezeichnet. Der längere Arm stellt den „q-Arm" dar.



Gene und MDS

Chromosome beinhalten mehrere tausend Gene. Gene sind kurze Bereiche der DNA. Jedes Gen fungiert als Code oder Anweisung, um ein bestimmtes Protein herstellen zu können. Diese Proteine kontrollieren die Aktivität und erteilen Instruktionen, verleihen dem Organismus ein bestimmtes Merkmal (z. B. das Geschlecht) und bestimmen die Funktion des Körpers. Aufgrund von chromosomalen Veränderungen (Mutationen genannt) weisen viele Erkrankungen, wie MDS, veränderte Proteine auf. Manche dieser Gene spielen eine Rolle bei der Entstehung von MDS und teilweise auch bei dem Ansprechen auf ein Medikament. Genmutationen können durch molekulare Untersuchungen festgestellt werden, die die zytogenetische Untersuchung von MDS ergänzt.

Welche Bedeutung haben zytogenetische und molekulare Untersuchungen bei MDS?

Die zytogenetischen Ergebnisse aus dem Knochenmark der Patienten werden genutzt, um den MDS-Typ festzulegen und das Risikoprofil zu berechnen.

Zytogenetische Defekte können bei 40 % aller Patienten mit primärem MDS und bei der Mehrheit der Patienten mit sekundärem MDS festgestellt werden. Bei MDS sind am häufigsten die Chromosomen 5, 7, 8 und 20 verändert. Diese Veränderungen können bei der Beurteilung der Chromosomen festgestellt werden. Hierbei wird zunächst untersucht, ob bestimmte Chromosomen fehlen (Monosomie) oder zusätzlich vorhanden sind (Trisomie). Weiterhin wird die Probe auf Deletionen (ein Stück des Chromosoms fehlt), Insertionen (ein Stück wurde in ein Chromosom eingefügt) und Translokationen (Teile von Chromosomen wurden ausgetauscht) untersucht.

Referenzen:
http://ghr.nlm.nih.gov/handbook/illustrations/chromosomestructure.jpg

Gerne können Sie sich nach Ihrem zytogenetischen Ergebnis erkundigen. Der Bericht umfasst die Anzahl der untersuchten sich teilenden Zellen (Metaphasen, meist 20), die Anzahl normaler Chromosomen sowie alle veränderten Chromosomen. Die Anzahl der untersuchten Metaphasen wird in eckigen Klammern dargestellt.

Normaler männlicher Karyotyp = 46XY [20]
Normaler weiblicher Karyotyp = 46XX [20]

Beispiel einer veränderten Zytogenetik: 46XX, del(5) (q13q33) [19], 46XX[1]:

Diese Patientin hat 19 Metaphasen mit der 5q-Deletion, bezeichnet als del(5) (q31q33), und eine normale weibliche Metaphase mit 46XX.

Manche zytogenetischen Veränderungen gelten als günstig, andere eher als ungünstig. Einige Mutationen gehen einher mit einem besseren Ansprechen auf gewisse Medikamente.

Molekulare Untersuchungen gewinnen zunehmend an Bedeutung bei MDS, sie sind aber gegenwärtig nicht so bedeutend wie die zytogenetischen Untersuchungen (und werden daher auch nicht systematisch durchgeführt). Es können Mutationen in MDS Zellen bei fast allen MDS Patienten nachgewiesen werden, einschließlich Genmutationen, die Veränderungenen epigenetischer Abläufe herbeiführen (einschließlich TET2 und ASXL1 Gene) oder andere Gene (ähnlich wie SF3B1, SRSF2 und TP53 Gene etc). Der Nachweis einer Genmutation hat jedoch gegenwärtig nur in geringem Maße Auswirkungen für die Behandlung bei der Mehrzahl der Patienten, obwohl vorläufige Ergebnisse nahe legen, dass, z. B., TET2 Mutationen von einer Behandlung mit Azacitidine (Vidaza®) profitieren könnten..

Wie wird MDS eingeteilt?

Myelodysplastische Syndrome gehören zu bösartigen Erkrankungen mit myeloischem Ursprung und unterscheiden sich deutlich im Krankheitsverlauf sowie der Prognose, die vom MDS-Typ und der Risikoeinschätzung abhängt.

Die Einteilung des MDS-Typs hängt von den Befunden der Knochenmarkpunktion, der Zytogenetik sowie den Ergebnissen der Blutuntersuchungen mit Differentialblutbild ab.

Es gibt zwei geläufige Einteilungssysteme: einerseits das System der Weltgesundheitsorganisation (WHO), andererseits die Französisch-Amerikanisch-Britische (FAB) Klassifikation. Möglicherweise werden beide Klassifikationen in den Befunden Ihrer Knochenmarkuntersuchungen erwähnt.

Um den Schweregrad der Erkrankung abzuschätzen wird der IPSS-Score (International Prognostic Scoring System), ein international gültiger Prognosescore, verwendet. Dieser Score wurde kürzlich erweitert und wird nun als IPSS-R bezeichnet.

Die Französisch-Amerikanisch-Britische Klassifikation (FAB)

Die FAB-Klassifikation wurde 1982 von einigen MDS-Experten entwickelt.

Die Arbeitsgruppe setzte sich zusammen aus Experten aus Frankreich (F), Amerika (A) und Großbritannien (B). Das Hauptkriterium für eine Einteilung nach der FAB-Klassifikation stellt der Anteil der Blasten im Knochenmark dar. Die FAB-Klassifikation unterscheidet fünf MDS-Subtypen:

- Refraktäre Anämie (RA)
- Refraktäre Anämie mit Ringsideroblasten (RARS)
- Refraktäre Anämie mit Blastenexzess (RAEB)
- Refraktäre Anämie mit Blastenexzess in Transformation (RAEB-T)
- Chronisch myelomonozytäre Leukämie (CMML)

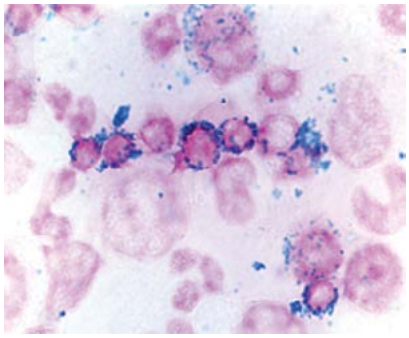
Die Klassifikation der Weltgesundheitsorganisation (WHO-Klassifikation)

Das Einteilungssystem der WHO basiert auf großen, weltweit angelegten Datenbanken sowie einem verbesserten Verständnis des Krankheitsverlaufes bei MDS. Die WHO-Klassifikation beinhaltet ebenso einige Charakteristika der FAB-Klassifikation. Die Einteilung der MDS-Subtypen nach der WHO-Klassifikation wird im Folgenden erläutert:

Refraktäre Zytopenie (RCUD) und refraktäre Anämie mit Ringsideroblasten (RARS)

- Es handelt sich hierbei um eine Anämie, die nicht auf die zusätzliche Gabe von Eisen oder Vitaminen anspricht und daher als refraktär bezeichnet wird. Damit einhergehend kann es zu leichter bis mittelschwerer Thrombozytopenie und Neutropenie kommen.
- Sideroblasten sind rote Blutkörperchen, die Eisen enthalten. Ringsideroblasten sind jedoch abnorm und fallen durch kettenförmig angeordnete Eisenkörnchen auf.
- Die refraktäre Anämie (RA) und die refraktäre Anämie mit Ringsideroblasten (RARS) werden im WHO-Schema als die günstigsten Subtypen eingestuft, bei denen nur eine Zellreihe, meist die rote Blutbildung im Knochenmark verändert ist.

Ringsideroblasten



Refraktäre Zytopenie mit multilineärer Dysplasie (RCMD)

- Patienten mit refraktären Zytopenien werden in diese Katergorie eingeteilt. Vorherrschend sind hierbei geringe Zellzahlen aller Blutzellen, z.B. refraktäre Neutropenie (geringe weiße Blutkörperchen) oder refraktäre Thrombozytopenie (verminderte Blutplättchen) sowie minimale Dysplasien in mehr als einer Zellreihe und weniger als 5% Blasten.

Refraktäre Anämie mit Blastenexzess (RAEB)

- Diese Kategorie wird in Abhängigkeit der Knochenmarkblasten nochmals unterteilt: Patienten mit 5-9% Blasten im Knochenmark erhalten die Diagnose RAEB-1, ab 10-19% Blasten lautet die Diagnose RAEB-2.
- Diese Patienten haben vermehrt unreife Zellen im Knochenmark.

MDS mit del(5q), früher 5q-Syndrom

What stage is my MDS?

Patienten mit del(5q)-MDS weisen mehrere Merkmale auf:

- 5q-Deletion als einzige zytogenetische Veränderung
- Tritt häufiger bei Frauen auf (Frauen : Männer = 7:3)
- Makrozytäre Anämie (Anämie mit abnorm großen Erythrozyten), milde Leukopenie (verminderte Anzahl weißer Blutkörperchen), normaler oder erhöhter Thrombozytenwert (Thrombozytose)
- Langsamer Verlauf, günstige Prognose (mittlere Überlebenszeit > 5 Jahre); das Risiko eine AML zu entwickeln beträgt allerdings bis zu 20%

Nicht klassifizierbare MDS

Nicht klassifizierbare MDS machen in der Regel nur 1-2% aller Erkrankungen aus. Dieser Kategorie gehören meist Patienten mit unilineären (d.h. nur eine Zellreihe betreffenden) Zytopenien und ungewöhnlichen Merkmalen an.

Referenzen:
Greenberg et. al. *Revised International Prognostic Index for MDS*
Blood. 2012;120(12): 2454-2465

Wie schwerwiegend ist mein MDS?

Building Blocks of Hope

Myelodysplastische Syndrome gehören zu bösartigen Erkrankungen mit myeloischem Ursprung und unterscheiden sich deutlich im Krankheitsverlauf sowie der Prognose, die vom MDS-Typ und der Risikoeinschätzung abhängt.

Um den Schweregrad der Erkrankung abzuschätzen wird der IPSS-Score, ein international gültiger Prognosescore (Risiko-Berechnungssystem), verwendet. Dieser Score wurde kürzlich erweitert und wird nun als IPSS-R bezeichnet.

International Prognostic Scoring System (IPSS)

Als System zur Einschätzung der MDS-Erkrankung wird der IPSS-Score, ein international gültiger Prognosescore, verwendet. In Abhängigkeit der Untersuchungsergebnisse (körperliche Untersuchung sowie Blutanalysen) des Patienten kann die Erkrankung in verschiedene Kategorien eingeteilt werden, um z.B. die Lebenserwartung sowie das Risiko eines Überganges in eine AML abzuschätzen. Diese Abschätzung wird als Prognose bezeichnet. Der IPSS-Score berücksichtigt verschiedene Untersuchungsergebnisse, wie die Prozentangabe der Blasten im Knochenmark, die zytogenetische Untersuchung (Analyse chromosomaler Veränderungen) und die Zellzahlen im Blut sowie weitere Ergebnisse aus Blutuntersuchungen.

Bestimmung des IPSS-Scores

IPSS-Score: Gesamtheit aus einzelnen Werten für Blasten, zytogenetische Ergebnisse und Blutanalysen

Knochenmarkblasten	Score-Wert
5% oder weniger	0
5–10%	0,5
11–20%	1,5
21–30%*	2
Zytogenetische Ergebnisse†	
Gut	0
Intermediär	0,5
Schlecht	1
Blutanalysen‡	
0 oder 1 Zytopenien	0
2 oder 3 Zytopenien	0,5

* Patienten mit > 20% Blasten haben eine akute myeloische Leukämie (AML).

† „gute" zytogenetische Ergebnisse beinhalten: normaler Chromosomensatz mit 23 Paaren, oder ein weitgehend normaler Chromosomensatz mit partiellem Verlust an den Armen der Chromosomen 5 oder 20, oder Verlust des Y-Chromosoms. „Intermediär": alle Ergebnisse, die nicht auf die Kategorien „gut" oder „schlecht" zutreffen. „Schlecht": Veränderungen an Chromosom 7 oder das Vorhandensein von 3 oder mehr Veränderungen.

‡ Blutwerte wie folgt: Neutrophile < 1,8x10^9/l, Hämoglobin < 100g/l (6,3 mmol/l), Thrombozyten < 100x10^9/l

Bestimmung des IPSS-Scores

Die Berechnung des Score-Wertes erfolgt durch Addieren der einzelnen Werte für Knochenmarkblasten, Zytogenetik und Blutanalysen und wird genutzt, um eine klinische Einschätzung des Patienten vorzunehmen. Der IPSS-Score teilt die Patienten in die vier folgenden Risikogruppierungen ein:

- **Low-risk (Niedrigrisiko-Gruppe):** IPSS-Score von 0
- **Intermediate-1 (Intermediäres Risiko – Gruppe 1):** IPSS-Score zwischen 0,5 – 1
- **Intermediate-2 (Intermediäres Risiko – Gruppe 2):** IPSS-Score zwischen 1,5 – 2
- **High-risk (Hochrisiko-Gruppe):** IPSS-Score >2

How to calculate your IPSS-R score

mds foundation

Der IPSS-R-Score (überarbeitete und erweiterte Version des IPSS-Scores)

Building Blocks of Hope

Der IPSS-R-Score (Revised International Prognostic Scoring System) wurde von einer internationalen Gruppe von MDS Experten aus 11 Ländern entwickelt und beruht auf den Ergebnissen von 7012 Patienten. Aus diesen Daten wurde die Lebenserwartung (Überleben) eines neu diagnostizierten Patienten ohne Therapie sowie das Risiko eine akute myeloische Leukämie zu entwickeln berechnet. Die Risikokategorien setzen sich zusammen aus den Ergebnissen der Knochenmarkpunktion, der Zytogenetik und dem peripheren Blutausstrich (kleines Blutbild, Differentialblutbild und Thrombozytenzahl).

IPSS-R for MDS: Prognostic Score Values/Risk

Score	0	0,5	1	1,5	2	3	4
Zytogenetik	sehr Gut		Gut		Intermediär	schlecht	sehr schlecht
Blasten (%)	<2%		>2%-<5%		5-10%	>10%	
Hämoglobin (g/dL)	≥10 (>6,3 mmol/l)		8-<10 (5-<6,3 mmol/l)	<8 (<5 mmol/l)			
Thrombozyten/ µl	≥100.000	50-<100.000	<50.000				
ANC	≥0,8	<0,8					

Zytogenetische Ergebnisse spielen eine sehr wichtige Rolle bei der Prognoseeinschätzung von Patienten mit MDS. Der IPSS-R basiert auf einer erweiterten Einteilung zytogenetischer Veränderungen (siehe auch: *IPSS-R Rechner unter www.mds-foundation.org/ipss-r-calculator*).

Zytogenetische Risikogruppe	**Zytogenetisches Ergebnis**
sehr gut	del(11q), -Y
gut	Normal, del(5q), del(12p), del(20q), doppelte del(5q)
intermediär	del(7q), +8, +19, i(17q), alle anderen einzelnen oder doppelten Klone
schlecht	-7, inv(3)/t(3q)/del(3q), doppelte -7/del(7q), komplex: 3 Veränderungen
sehr schlecht	Komplex: > 3 Veränderungen

Der IPSS-R definiert fünf Risikogruppen, die das Überleben und den medianen Zeitraum bis zum Übergang des MDS in eine Akute Myeloische Leukämie beschreiben

Score	≤1.5 sehr niedrig	>1.5-3 niedrig	>3-4.5 Intermediär	>4.5-6 hoch	>6 Sehr hoch
Gesamtüberlebenl (median)	8.8 Jahre	5.3 Jahre	3.0 Jahre	1.6 Jahre	0.8 Jahre
Risiko einer AML bei 25% der Patienten (median)	noch nicht erreicht	10.8 Jahre	3.2 Jahre	1.4 Jahre	0.73 Jahre

Bitte beachten Sie, dass diese Risikogruppeneinteilung für die Auswahl der Behandlung und zur Beratung von Patienten und Ärzten genutzt wird. Diese Risikogruppeneinteilung gilt nicht für Patienten, die einer Behandlung zugeführt worden sind. Deren Gesamtüberleben kann durch aus verlängert sein.

Einen online IPPS-R - Rechner oder die IPSS-R-Anwendungsbeschreibung finden Sie auf folgender Internetseite: *www.mds-foundation.org/interactive-tools*

mds foundation the myelodysplastic syndromes foundation, inc.

Referenzen:
Greenberg, et. al. (2012) *Blood.* 120:2454-2465; doi:10.1182/blood-2012-03-420489

EINE BEHANDLUNG AUSWÄHLEN

Die Therapieziele für MDS sind abhängig vom MDS-Subtyp, von der Ausprägung der Symptome, die aus der Erkrankung resultieren und davon welche Behandlungsoptionen zur Verfügung stehen. Es gibt verschiedene Möglichkeiten, MDS zu behandeln, die sich in drei Hauptgruppen einteilen lassen: Beobachtung, unterstützende Therapien und spezielle krankheitsmodifizierende Behandlungen. Zudem stehen die Stammzelltransplantation sowie klinische Prüfungen für einige Patienten zur Verfügung. Für ein erfolgreiches Therapiekonzept ist es wichtig, dass Sie die Empfehlungen Ihres Hämatologen nachvollziehen können und darüber informiert sind, wie sich die Therapie auf ihr Wohlbefinden im Alltag auswirken kann und welche Ziele mit der Therapie verfolgt werden, damit Sie gemeinsam mit Ihrem Arzt eine Entscheidung treffen können.

Beteiligte Autoren

John Bennett
Karen Campbell
Nicole Crisp
Lenn Fechter
Peter Greenberg
Emily Knight
Rami Komrokji
Sandra Kurtin
Alan List
Cindy Murray
Eric Padron
Jean Ridgeway
Jayshree Shaw

Eine Behandlung auswählen

Vorbereitungen für das erste Gespräch	3
Allgemeine Grundlagen der Therapie bei MDS	4
Erythrozytentransfusion	7
Thrombozytentransfusion	9
Wachstumsfaktoren	11
Krankheitsmodifizierende Substanzen	12
Was ist palliative Versorgung?	14
Stammzelltransplantation	15
Der Ablauf einer Stammzelltransplantation	16
Planung einer Stammzelltransplantation	17
Was sind klinische Prüfungen?	18
Teilnahme an einer klinischen Prüfung	19
MDS bei Kindern	21

Vorbereitungen für das erste Gespräch

Building Blocks of Hope

Wie geht es nach der Diagnosestellung weiter?

Nach der Diagnosestellung wird Sie Ihr Hämatologe über die Diagnose, Prognose und mögliche Therapiekonzepte informieren und mit Ihnen die für Sie geeignetste Behandlung erarbeiten. Wie bei jeder bösartigen Erkrankung kann auch die Diagnose MDS viele Emotionen wie Angst, Verunsicherung und Trauer hervorrufen. Besonders während der ersten Gespräche kann Sie der Umfang der Informationen überfordern. Verschiedene Strategien können Ihnen helfen Ihre Gedanken, Fragen und Bedenken zu ordnen, um sie mit ihrem Arzt zu besprechen. Die bewusste Auseinandersetzung mit den Therapiezielen, nach welchen Kriterien eine Therapie ausgewählt wird und welche Auswirkungen diese Therapie auf Sie haben kann, wird Ihnen bei der Entscheidungsfindung hilfreich sein und wird es Ihnen ermöglichen sich auf die Therapie vorzubereiten und den Alltag zu planen. Diese Vorbereitung wird Ihnen helfen, um Hilfe zu bitten, wenn dies nötig sein sollte.

Vorbereitungen für das erste Gespräch

1. Es ist hilfreich, wenn Sie die Unterlagen aller Untersuchungen, die bis zu diesem Zeitpunkt bereits durchgeführt wurden, zu Ihrem ersten Gespräch mitbringen. Es ist ausreichend, diese als Kopien mitzubringen, damit Sie Ihre eigenen Dokumente behalten können.
2. Bitte listen Sie alle gesundheitlichen Probleme zusammen mit operativen Eingriffen und bekannten Krebserkrankungen in der Familie oder Bluterkrankungen auf.
3. Verfassen Sie eine Liste Ihrer aktuellen Medikamente einschließlich nicht-verschreibungspflichtiger Medikamente (siehe auch: *Mein MDS Plan)*.
4. Bitte schreiben Sie ebenfalls auf, bei welchen Ärzten sie aufgrund anderer gesundheitlicher Probleme in Behandlung sind und fügen Sie, wenn möglich, Telefon- und Faxnummer hinzu (siehe auch: *Mein MDS Plan*).
5. Bereiten Sie Ihre Fragen vor. Im Folgenden sind einige Fragen aufgelistet, die Sie bei Ihrem ersten Gespräch eventuell klären möchten:
   - Welchen MDS-Subtyp und welches Risikoprofil habe ich?
   - Welche Behandlung können Sie empfehlen und wie sieht das Ziel dieser Therapie aus?
   - Wann sollte die Behandlung beginnen?
   - Wie wird das Medikament verabreicht? Wie oft muss es eingenommen werden? Wie lange dauert eine Behandlungsphase?
   - Was passiert, wenn ich auf die Behandlung verzichte?
   - Könnte ich an klinischen Prüfungen teilnehmen?
   - Könnte eine Stammzelltransplantation bei mir vorgenommen werden?

Preparing for your doctor's visit

Es empfiehlt sich Ihre Fragen aufzuschreiben oder wichtige Informationen aufschreiben zu lassen, damit Sie sich auf das Gespräch mit Ihrem Arzt konzentrieren können. Einen Überblick über die Grundlagen der MDS-Behandlung erleichtert die Vorbereitung auf den Arztbesuch. Fragen Sie nach Kopien der Blutergebnisse, der Knochenmarkpunktion sowie weiteren diagnostischen Befunden, damit Sie Ihr eigenes MDS-Profil erstellen können (siehe auch: *Mein MDS Plan)*.

Sollten Sie weitere Fragen haben, können Sie jederzeit eines der MDS-Zentren kontaktieren.

Um als „Center of Excellence" anerkannt zu werden, müssen folgende Aspekte erfüllt sein:

- Ein etabliertes universitäres (oder vergleichbares) Programm
- Anerkannte morphologische Kompetenz bei MDS
- Die Möglichkeit der Durchführung zytogenetischer oder molekulargenetischer Tests
- Sich weiterentwickelnde Forschung sowie Durchführung klinischer Prüfungen
- Dokumentation begutachteter Veröffentlichungen

Referenzen:
Kurtin, S., et. al. (2012) *Clin J Oncol Nurs*, 16(3,suppl), 58-64

mds foundation

Welchen MDS-Subtyp und welches Risikoprofil habe ich?

MDS umfassen eine Gruppe von Knochenmarkstörungen mit unterschiedlichem Beginn, Prognose, Therapiemöglichkeit und dem Risiko, eine Leukämie zu entwickeln (siehe auch: *Was ist MDS?" Wie wird MDS eingeteilt? Wie schwerwiegend ist mein MDS?)*.

Wie wird die Therapie ausgewählt?

Folgende Faktoren beeinflussen die Wahl der Therapie und das Therapieziel:

- Ihr Alter
- Ihr individueller Gesundheitszustand
- Zusätzliche Erkrankungen und deren Behandlung
- Aktuelle Medikation
- Allgemeinzustand und die Selbstständigkeit im Alltag
- Ihr individueller sozialer und emotionaler Zustand
- Ihr persönlicher Wunsch die empfohlenen Therapieoptionen wahrzunehmen
- Die Verfügbarkeit eines Betreuers
- Geografische Nähe zum Durchführungsort der Behandlung
- Einfluss der Behandlung auf Ihre Lebensqualität und Ihre Lebensgewohnheiten
- Merkmale ihres MDS-Subtyps
- IPSS und IPSS-R Risikokategorie (siehe auch: *Wie lautet mein IPSS-Score?*) Niedrigrisiko vs. Hochrisiko
- Ergebnisse genetischer Marker, z.B. Deletion 5q oder TET-2 Mutation (siehe auch: *Zytogenetik und molekulare Tests bei MDS*)
- Verfügbare Therapieoptionen und vorhandene klinische Prüfungen (ggf. abhängig von der geografischen Lage)
- Eignung für eine Stammzelltransplantation

How is MDS treated?

Wie sehen die Therapieziele aus?

Unter Berücksichtigung des MDS-Subtyps, der Beeinflussung durch die Erkrankung und der Frage nach möglichen Therapiekonzepten wird das Therapieziel festgelegt. Eine Auseinandersetzung mit der empfohlenen Therapie sowie deren Auswirkungen und Ziele ermöglicht eine gemeinsame Entscheidung mit Ihrem Arzt.

Die Behandlungsziele unterscheiden sich je nach Risikoeinschätzung (Niedrigrisiko vs. Hochrisiko) und der Art der Behandlung. Die Behandlung kann an den einzelnen Patienten angepasst werden und daher etwas variieren. Therapien bei MDS lassen sich in drei Hauptgruppen einteilen: Beobachtung, unterstützende Therapien und krankheitsmodifizierende Behandlungen.

Beobachtung

Während der Beobachtung werden weiterhin regelmäßige Blutkontrollen vorgenommen und es wird auf den Verlauf der Symptome geachtet. Die Abstände zwischen den Kontrolluntersuchungen variieren je nach individuellen Absprachen und Veränderungen der Blutwerte oder Symptome. Besonders Patienten mit Niedrigrisiko-MDS ohne oder mit seltener Transfusionsbedürftigkeit werden zum Teil über Jahre hinweg beobachtet, ohne dass eine Therapie nötig ist.

Unterstützende Therapien

Unter dem Begriff „unterstützende Therapien" werden Bluttransfusionen, Wachstumsfaktoren und weitere Therapeutika zur Symptomkontrolle wie Antibiotika-Gabe bei Infektionen, Therapien bei Eisenüberladung, spirituelle und emotionale Unterstützung zusammengefasst. Unterstützende Therapien können bei jedem MDS-Patienten durchgeführt werden. Der Effekt dieser Behandlungen ist meist zeitlich begrenzt, da diese nicht die Krankheit selbst bekämpfen.

Verbesserung der Blutwerte:	
Bluttransfusionen	Konzentrate mit roten Blutkörperchen oder Blutplättchen; die Häufigkeit von Transfusionen ist abhängig von individuellen Faktorent
Wachstumsfaktor der roten Blutkörperchen (EPO)	Bewährt bei Niedrigrisiko-MDS-Patienten mit niedrigem EPO-Spiegel
Wachstumsfaktoren der weißen Blutkörperchen	Nur in Fällen von gehäuften Infektionen
Transfusions-abhängige Eisenüberladung (siehe auch: *Was ist Eisenüberladung? Ist Eisenüberladung behandelbar?*):	
Deferasirox	bewährt bei Eisenüberladung
Deferoxamin	bewährt bei Eisenüberladung
Impfung gegen Pneumokokken	senkt das Risiko für Pneumokokken-Infektionen

Krankheitsmodifizierende Behandlungen

Die Entscheidung für eine krankheitsmodifizierende Behandlung fällt meist unter der Berücksichtigung der Veränderungen der Blutwerte, der Symptome oder dem Vorliegen einer Hochrisiko-Erkrankung. Ausschlaggebend für eine solche Behandlung sind folgende Einflussgrößen: Verschlechterung der Blutwerte (zunehmende Zytopenien: Anämie, Thrombozytopenie oder Neutropenie), Blastenanstieg oder Zunahme der Transfusionsabhängigkeit. All diese Veränderungen lassen den Schluss zu, dass sich die Erkrankung verändert und die Funktion des Knochenmarks weiter abnimmt (siehe auch: *Was passiert im Knochenmark bei einer MDS-Erkrankung?*). Krankheitsmodifizierende Substanzen können eine oder mehrere abnorme Merkmale des MDS beeinflussen.

Die am häufigsten verwendete krankheitsmodifizierende Substanz ist Azacitidine, welches bei Hochrisiko-MDS eingesetzt wird.

Niedrigrisiko-MDS

Niedrigrisiko-MDS zeichnen sich durch einen niedrigen IPSS-Score und günstige genetische Merkmale aus.

IPSS	Niedriges Risiko	Score von 0
	Intermediär-I	Score zwischen 0,5 - 1

IPSS-R	gehr gering	Score <1,5
	gut	Score >1,5 - 3
	intermediär	Score >3 - 4,5

Treatment of low-risk MDS

Behandlungsziele bei Niedrigrisiko-MDS:

1. Verbesserung der Hämatopoese (Produktion der Blutzellen)
2. Reduktion der Transfusionsabhängigkeit
3. Verbesserung der Lebensqualität

Hochrisiko-MDS

Hochrisiko-MDS ist charakterisiert durch einen höheren IPSS oder IPSS-R-Score oder ausgewählte Hochrisikokonstellationen (siehe auch: *Wie hoch ist mein IPSS-Score? Wie ernst ist mein MDS?*).

IPSS	Intermediär-II	Score zwischen 1,5 - 2
	Hochrisiko	Score >2

IPSS-R	Schlecht	Score zwischen 4,5 - 6,0
	Sehr schlecht	Score >6

Treatment of high-risk MDS

Behandlungsziele bei Hochrisiko-MDS:

1. Überlebensverlängerung
2. Verbesserung der Lebensqualität durch Verbesserung der Symptome und der Belastungen durch Therapien
3. Verzögerung des Leukämie-Übergangs

Referenzen:

Kurtin, S.,et. al. (2012) *Clin J Oncol Nurs*, 16(3, suppl. 1), 23-35
Ridgeway, J. et. al. (2012) *Clin J Oncol Nurs*, 16(3, suppl. 1), 9–22
Kromrokji, R., Skeres, M. & List, A.F. (2011) *Curr Hematol Malig Rep*, doi: 10.1007/s11899-011-0086-x
Garcia-Manero, G. (2011) *Semin Oncol* 38:658-666
Greenberg, et. al. (2012) *Blood*,120:2454-2465; doi:10.1182/blood-2012-03-420489

Erythrozytentransfusion

Erythrozytentransfusionen sind definiert als intravenöse (i.v., durch eine Vene) Infusion roter Blutkörperchen (Erythrozyten). Bei Spendern wird Vollblut entnommen und in die verschiedenen Zellreihen aufgeteilt. Rote Blutkörperchen sind ebenfalls im Vollblut enthalten.

Warum werden Erythrozyten transfundiert?

Erythrozytentransfusionen werden häufig empfohlen, um die Anämie-Symptomatik, welche durch MDS hervorgerufen wird, zu lindern. Fast 90 % aller MDS-Patienten erhalten im Verlauf ihrer Erkrankung Transfusionen.

Wie werden Erythrozyten verabreicht?

Erythrozytentransfusionen können über einen peripheren Zugang am Arm, einen zentral-venösen Katheter (ZVK) oder über ein implantiertes Portsystem an der Brust appliziert werden.

Illustration von Kirk Moldoff

Woher weiß ich, ob ich eine Transfusion benötige?

Bei den meisten Patienten mit MDS werden regelmäßige Blutbildkontrollen durchgeführt. Ihr Arzt wird Sie informieren, sobald ihr Hämoglobin-Wert absinkt und Transfusionen notwendig werden. Zudem werden Transfusionen nicht nur in Abhängigkeit des Hämoglobin-Wertes durchgeführt, sondern auch unter Berücksichtigung Ihres Wohlbefindens. Anämie-Symptome, die Sie unter Umständen wahrnehmen können, sind zunehmende Müdigkeit, Blässe, Kurzatmigkeit bei Belastung oder eine erhöhte Herzfrequenz. Sollten Sie diese Symptome wahrnehmen, wenden Sie sich bitte an Ihren Arzt (siehe auch: *Kleine Ratschläge: Anämie*).

Wie läuft eine Erythrozytentransfusion ab?

Sollte die Entscheidung Transfusionen durchzuführen getroffen sein, wird eine weitere Blutprobe entnommen werden müssen, um eine Kreuzblutanalyse durchzuführen und zu schauen, welche Blutprodukte zu Ihrem Blut passen. Dadurch wird sichergestellt, dass die Spendererythrozyten mit Ihrem Blut kompatibel sind. Durch diese Maßnahme können ebenfalls Ihre Blutgruppe bestimmt sowie vorhandene Antikörper detektiert werden. Innerhalb der Blutbank werden dann passende Blutkonserven, die zu Ihrer Blutgruppe und den gegebenenfalls vorhandenen Antikörpern passen, reserviert. In Abhängigkeit Ihres „Blutprofils" und der Verfügbarkeit von Blutkonserven kann dies wenige Stunden bis einige Tage in Anspruch nehmen.

Was erwartet mich am Tag der Transfusion?

Die Gabe von Erythrozytenkonzentraten dauert in der Regel einige Stunden.

Meistens werden nach Überprüfen des Hämoglobin-Wertes und der Anämie-Symptome zwei Konzentrate verabreicht. Jede Transfusion nimmt ungefähr 2-4 Stunden in Anspruch. Sofern Sie keinen langfristig angelegten zentralen Katheter haben, wird das Anlegen eines peripheren, intravenösen Zuganges nötig sein.

Wie oft werde ich Erythrozytentransfusionen benötigen?

Die Häufigkeit der Transfusionen beruht auf der Ausprägung der Symptome sowie dem Hämoglobin-Wert. Die Intervalle zwischen den Transfusionen können zunächst alle paar Monate bei Niedrigrisiko-MDS betragen, bei Hochrisiko-MDS jedoch oftmals 2-6 Wochen. Bei einigen MDS-Patienten liegt das Transfusionsintervall bei einer Transfusion alle 1-2 Wochen. Bei regelmäßigen Bluttransfusionen spricht man von Transfusionsabhängigkeit. Transfusionsabhängigkeit kann ein Kriterium für den Einsatz krankheitsmodifizierender Substanzen (Medikamente, die direkt auf Veränderungen im Knochenmark wirken) sein, um die Blutbildung, und hierbei insbesondere die Produktion der roten Blutkörperchen, zu verbessern und Eisenüberladung zu verhindern.

Welche Risiken sind mit Erythrozytentransfusionen verbunden?

Im Zusammenhang mit Erythrozytentransfusionen existieren gewisse Risiken, wobei die meisten Nebenwirkungen extrem selten sind und gut mit Medikamenten behandelt werden können. Zu ernsten Komplikationen kommt es nur selten. Nebenwirkungen können eingeteilt werden in kurzfristige und langfristige Effekte:

Kurzfristige Effekte

- Fieber, Ausschlag, Juckreiz und / oder Urtikaria (Nesselsucht) können auftreten, sind aber gewöhnlich schwach ausgeprägt
- Eine ernste allergische Reaktion kann in seltenen Fällen auftreten
- Atembeschwerden sind ungewöhnlich, können aber im Zusammenhang mit einer allergischen Reaktion oder Flüssigkeitsansammlung in der Lunge auftreten
- Während der gesamten Transfusion werden Sie von Krankenschwestern beaufsichtigt, um mögliche Symptome frühzeitig zu erkennen

Langfristige Effekte

Das Risiko einer Virusübertragung (wie HIV oder Hepatitis) durch eine Bluttransfusion ist sehr gering. Obwohl jede Blutkonserve auf Krankheiten überprüft wird, kann die Übertragung einer Infektion nicht komplett ausgeschlossen werden. Nach Erhalt zahlreicher Transfusionen kann es zur Antikörperbildung gegenüber Spenderblut kommen, sodass es schwieriger werden kann, passende Blutkonserven zu finden. Eisenüberladung kann nach Transfusion von ca. 20 Einheiten auftreten.

Durch regelmäßige Transfusionen ist zudem die Möglichkeit der Einlagerung von Flüssigkeit gegeben, was Kurzatmigkeit verursachen oder verschlimmern kann. Flüssigkeitseinlagerungen kann relativ einfach durch ein wassertreibendes Medikament begegnet werden.

Analysen zur Therapie mit Erythrozytentransfusionen haben ergeben, dass hierdurch eine Verbesserung der Lebensqualität sowie eine Linderung der Anämie-Symptome erzielt werden kann.

Referenzen:
Kurtin, S. (2012) *J Adv Pract Oncol*, 3, 209-224

Thrombozytentransfusionen

Thrombozytentransfusionen sind definiert als intravenöse (i.v., durch eine Vene) Infusion von Blutplättchen (Thrombozyten). Bei Spendern wird Vollblut entnommen und in die verschiedenen Zellreihen aufgeteilt. Thrombozyten sind ebenfalls im Vollblut enthalten.

Warum werden Thrombozyten transfundiert?

Thrombozytentransfusionen werden initiiert, um eine Linderung der Symptome der MDS-assoziierten Thrombozytopenie anzustreben. Meist werden sie verabreicht, wenn das Blutungsrisiko erhöht ist. Thrombozytentransfusionen werden deutlich seltener appliziert als Erythrozytentransfusionen.

Wie werden Thrombozyten verabreicht?

Thrombozytentransfusionen können über einen peripheren Zugang am Arm, einen zentral-venösen Katheter (ZVK) oder über ein implantiertes Portsystem an der Brust appliziert werden.

Woher weiß ich, ob ich eine Thrombozytentransfusion benötige?

Bei den meisten Patienten mit MDS werden regelmäßige Blutkontrollen durchgeführt, sodass Ihr Arzt frühzeitig auf sinkende Thrombozyten-Werte aufmerksam wird und Ihnen zu einer Thrombozytentransfusion raten wird. Zusätzlich werden Sie Symptome der Thrombozytopenie (verminderte Thrombozytenwerte) durch Blutergüsse (Hämatome), Petechien (eine Vielzahl stecknadelkopfgroßer Blutungen) oder Blutungen wahrnehmen.

Sollten Sie diese Symptome bei sich bemerken, wenden Sie sich bitte an Ihren Arzt. Die Entscheidung für eine Thrombozytentransfusion fällt in Abhängigkeit sowohl Ihrer Symptome als auch Ihrer Blutwerte.

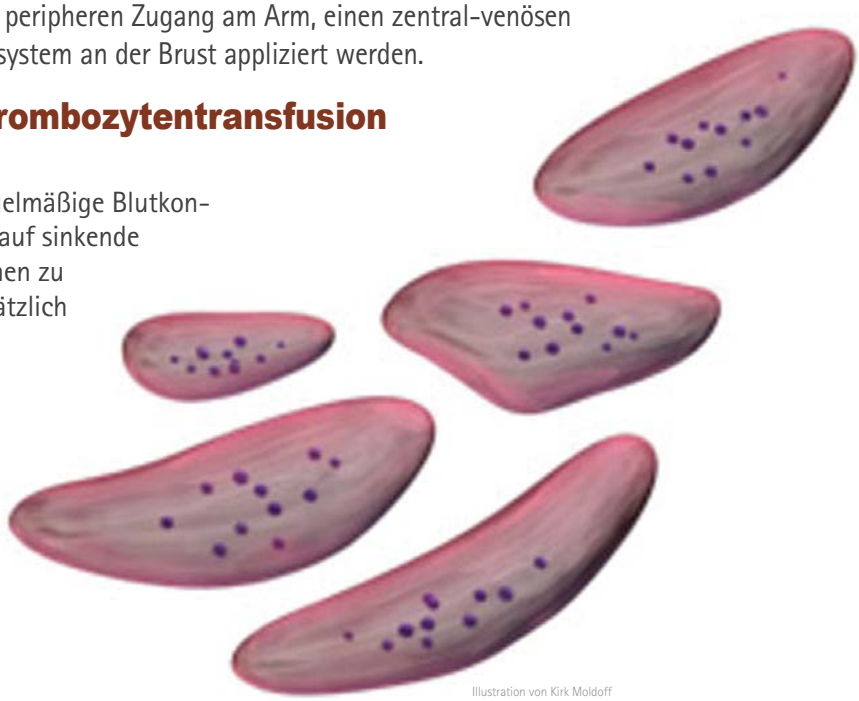


Illustration von Kirk Moldoff

Was erwartet mich am Tag der Transfusion?

Die Infusion der Thrombozyten dauert 15-30 Minuten - je nach Größe der Blutkonserve. Sollten Sie keinen zentral-venösen Zugang haben, ist die Anlage eines peripheren Venenzuganges unerlässlich. Transfundierte Thrombozyten überdauern nicht lange (Stunden bis wenige Tage). Die Transfusionsfrequenz wird durch die Fähigkeit Ihres Knochenmarkes, eigene Blutplättchen zu produzieren, sowie die Ausprägung Ihrer Symptome und der Thrombozyten-Werte bestimmt.

Welche Risiken sind mit Thrombozytentransfusionen verbunden?

Im Zusammenhang mit Thrombozytentransfusionen existieren gewisse Risiken, wobei die meisten Nebenwirkungen schwach ausgeprägt sind und gut mit Medikamenten behandelt werden können. Zu ernsten Komplikationen kommt es nur selten.

Kurzfristige Effekte

- Fieber, Ausschlag, Juckreiz und / oder Urtikaria (Nesselsucht) können auftreten, sind aber gewöhnlich schwach ausgeprägt
- Eine ernste allergische Reaktion kann in seltenen Fällen auftreten
- Atembeschwerden sind ungewöhnlich, können aber im Zusammenhang mit einer allergischen Reaktion oder Flüssigkeitsansammlung in der Lunge auftreten
- Während der gesamten Transfusion werden Sie von Krankenschwestern beaufsichtigt, um mögliche Symptome frühzeitig zu erkennen

Langfristige Effekte:

- Antikörperproduktion erschwert die Auswahl geeigneter Thrombozytenkonzentrate.
- Das Risiko einer Virusübertragung (HIV oder Hepatitis) ist sehr gering.

Referenzen:
Kurtin, S. (2012) *J Adv Pract Oncol*, 3, 209-224

Wachstumsfaktoren

Wachstumsfaktoren sind synthetisch hergestellte Proteine, welche die normalen für die Hämatopoese (Blutbildung) benötigten Proteine nachahmen. Wachstumsfaktoren stimulieren die Produktion von Erythrozyten, Granulozyten (eine Gruppe der weißen Blutkörperchen) und Thrombozyten. Diese Wachstumsfaktoren werden als unterstützende Therapie angesehen.

Wachstumsfaktoren der Erythrozyten (EPO)

Wachstumsfaktoren der Erythrozyten können durch eine Stimulation der Erythrozytenproduktion dazu beitragen Anämie-Symptome zu vermindern. Diese Wachstumsfaktoren beinhalten das Protein Erythropoetin. Erythropoetin (EPO) wird in den Nieren produziert und steigert die Produktion der Erythrozyten und verbessert dadurch den Sauerstofftransport im Blut. Der Erythropoetin-Spiegel im Blut kann gemessen werden. In Prüfungen konnte gezeigt werden, dass Patienten, die einen Erythropoetinspiegel <500 IU/L EPO haben und weniger als 2 Erythrozytenkonzentrate alle vier Wochen benötigen, am stäksten von einer Erythropoetintherapie profitieren.

Verfügbare Medikamente (nicht zugelassen für MDS):

Erythropoetin (EPO): Eine synthetische Form des EPO, welche einmal wöchentlich durch eine subkutane (unter der Haut) Injektion bei Niedrigrisiko-Patienten appliziert wird und die Produktion der Erythrozyten steigert. Die Dosierung basiert auf der individuellen Ansprechrate.

Darbepoetin: Bei Darbepoetin handelt es sich um eine länger wirksame Substanz, die alle 2-3 Wochen bei Niedrigrisiko-Patienten subkutan injiziert wird. Auch hier richtet sich die Dosierung nach dem individuellen Ansprechen.

Wachstumsfaktoren der Granulozyten

MDS-Patienten weisen aufgrund einer niedrigen Anzahl neutrophiler Granulozyten (Zytopenie) ein erhöhtes Infektionsrisiko auf. Wachstumsfaktoren der weißen Blutkörperchen (Leukozyten) sind synthetische Proteine, die eingesetzt werden, um die Produktion weißer Blutkörperchen zu steigern und so Infektionen zu bekämpfen und Chemotherapien besser tolerieren zu können.

Verfügbare Medikamente (nicht zugelassen für MDS):

Lenograstim: Synthetische Form des Wachstumsfaktors der Granulozyten (G-CSF)

Filgrastim: Kurz wirksame, synthetische Form des Wachstumsfaktors der Granulozyten (G-CSF)

Pegfilgrastim: Pegylierte (lang wirksame) Form des G-CSF

Verfügbare Medikamente (bisher noch nicht für MDS zugelassen):

Eltrombopag: Eltrombopag befindet sich zur Zeit noch in der klinischen Erprobungsphase bei MDS. Es gehört zu den Thrombopoetin-Rezeptor-Agonisten und stimuliert Rezeptoren auf der Oberfläche der Megakaryozyten (Mutterzellen der Thrombozyten) und steigert so die Bildung neuer Thrombozyten. Es scheint für eine wesentliche Verbesserung der Thrombozytenwerte bei Patienten mit starker Thrombozytopenie verantwortlich zu sein. Das Medikament kann einmal täglich als Tablette eingenommen werden und ist für die Behandlung der Idiopathischen Thrombozytopenischen Purpura (ITP) zugelassen.

Romiplostim: Romiplostim ist in den USA zugelassen für die Behandlung der Idiopathischen Thrombozytopenischen Purpura (ITP). Romiplostim ist ein rekombinantes Protein und wird einmal wöchentlich subkutan verabreicht. Es gehört zur Gruppe der Thrombopoietin-Rezeptor-Agonisten und wirkt über eine Stimulation dieser Rezeptoren an Megakaryozyten im Knochenmark, was zu einem gesteigerten Thrombozytenwert führt. Zur Zeit befindet sich Romiplostim in der Erprobungsphase zur Behandlung bei MDS.

Referenzen:
Steensma, D. (2011) *Semin Oncol* 38:635-647

Krankheitsmodifizierende Substanzen werden eingesetzt, um die ursächlichen Veränderungen, die der Erkrankung zugrunde liegen, zu bekämpfen. Sie können den Verlauf des MDS verändern und das Überleben verlängern. Ob eine Therapie mit diesen Substanzen begonnen wird, wird im Hinblick auf Transfusionsabhängigkeit, Blastenzunahme, Hochrisiko-MDS und zunehmende oder symptomatische Zytopenien entschieden.

Es gibt in Europa bislang nur eine zur Therapie zugelassene Substanz:

Azacitidine:

Indikation: FAB-Subtypen (RAEB,CMML,RAEB-T), IPSS INT-II/ HIGH

Krankheitsmodifizierende Substanzen

Hypermethylierung, eine Anlagerung sogenannter Methylgruppen an die DNA, konnte als wichtige Eigenschaft des MDS oder einer AML beschrieben werden. Durch die Anlagerung werden Gene, die für die Reifung und Entwicklung der Blutzellen von großer Bedeutung sind, reguliert oder abgeschaltet. Hypermethylierung ist ein konstanter Prozess. Hypomethylierende Substanzen, die die Anlagerung der Methylgruppen verhindern, bewirken eine Normalisierung der Blutbildung (Hämatopoese) bei MDS-Patienten und ermöglichen es, abgeschaltete Gene wieder anzuschalten. Momentan sind zwei hypomethylierende Substanzen verfügbar: 5-Azacitidine (Azacitidine) und 5-Aza-2-Desoxycitidine (Decitabine), wobei für MDS in Europa nur Azacitidine zugelassen ist.

Azacitidine *www.vidaza.com*

Azacitidine wird subkutan (unter die Haut) injiziert. Klinische Prüfungen konnten zeigen, dass bei Patienten, die alle vier Wochen an sieben aufeinander folgenden Tagen eine subkutane Injektion Azacitidine erhalten, im Vergleich zu MDS-Patienten, die nicht mit Azacitidine behandelt wurden, eine anhaltende Verbesserung ihrer Blutwerte erzielt werden konnte: beobachtet wurde eine Zunahme der Erythrozyten, Leukozyten, Thrombozyten und des Hämoglobinwertes sowie Transfusionsunabhängigkeit und eine Abnahme der Knochenmarkblasten. Alle Teilnehmer dieser klinischenPrüfungen erhielten zugleich unterstützende Therapiemaßnahmen unabhängig von der Behandlung mit Azacitidine. Im Vergleich zu Patienten, welche nicht mit Azacitidine behandelt wurden, zeigten die Patienten, die die Substanz erhielten, eine verzögerte AML-Entwicklung. Eine klinische Prüfung der Phase 3, die bei 358 Hochrisiko-Patienten (IPSS entweder intermediär-2 oder hohes Risiko) durchgeführt wurde, konnte zeigen, dass die Behandlung mit Azacitidine im Gegensatz zu konventionellen Behandlungen (entweder niedrig-dosierte Chemotherapie mit unterstützenden Therapeutika oder Standard-Chemotherapie mit unterstützenden Therapiemaßnahmen) ein verlängertes Überleben ermöglicht. Die häufigsten Nebenwirkungen sind Knochenmarksuppression, Übelkeit, Verstopfung und lokale Reaktionen an der Einstichstelle. Oral einnehmbare Formen befinden sich momentan in der Prüfphase.

Decitabine *www.dacogen.com*

Decitabine (5-Aza-2-Desoxyazacitidine) gehört zur gleichen Wirkstoffklasse wie Azacitidine und beruht auf dem gleichen Wirkmechanismus. Dieses Medikament ist allerdings für die Behandlung von MDS-Patienten in Europa noch nicht zugelassen, sondern nur für Patienten mit akuten Leukämien (RAEB-T).

Immunmodulierende Substanzen

Immunmodulierende Substanzen können die Blutbildung von MDS beeinflussen und wirken im Mikromilieu, also dort, wo die Stammzellen in die Umgebung eingebettet sind und an den entarteten MDS-Zellen. Lenalidomid ist in den USA zur Behandlung von Niedrigrisiko- oder Intermediär-1-Patienten mit 5q- Anomalie zugelassen.

Immunsupprimierende Substanzen

Obwohl immunsupprimierende Substanzen zur MDS-Behandlung nicht zugelassen wurden, können einige Substanzen im Rahmen von klinischen Prüfungen oder bei klinischen Ausnahmefällen bei Niedrigrisiko-Patienten oder bei Patienten mit hypozellulärem MDS eingesetzt werden.

Cyclosporin: In geringen Dosierungen kann es bei hypozellulären MDS oder bei refraktären Anämien (RA) eingesetzt werden, obwohl das Hauptanwendungsgebiet bei der Verhinderung immunologischer Abstoßungsreaktionen liegt.

Antithymozytenglobulin (ATG): Dieses Medikament sorgt für eine Zerstörung von T-Zellen und kann aus Pferde- oder Kanninchenserum gewonnen werden.

Alemtuzumab (Campath): Der Antikörper gegen den CD52-Rezeptor bekämpft reife Immunzellen (T- und B-Zellen) und wird im Rahmen klinischer Prüfungen verwendet.

Induktionschemotherapie

Hochrisiko-Patienten weisen ein höheres Risiko für einen AML-Übergang auf, sodass der Einsatz einer intensiven, hoch dosierten Chemotherapie oder einer Induktionschemotherapie als Maßnahme zur Bekämpfung der MDS-Zellen infrage kommt. Induktionschemotherapie ähnelt zytotoxischen (zellvernichtenden) Behandlungsplänen, die auch bei der AML-Behandlung eingesetzt werden. Eine intensive Chemotherapie kann auch bei Niedrigrisiko-Patienten in gutem Allgemeinzustand und jünger als 60 Jahre mit voranschreitender Erkrankung durchgeführt werden. Diese Therapie ist für Patienten, die einen ungünstigen Chromosomenbefund haben, nicht hilfreich.

Allerdings kommt es bei Chemotherapien zu beträchtlichen Nebenwirkungen wie Haarausfall, Mundsoor (Pilzbefall), Übelkeit, Erbrechen, Diarrhoe (Durchfall) und Infektionen. Es gibt eine Vielzahl an chemotherapeutischen Medikamenten sowie unterschiedliche Kombinationen, welche alle sowohl auf MDS-Zellen, als auch auf gesunde Zellen wirken. Auf–grund dieser Nebenwirkungen wird eine stationäre Durchführung, deren Dauer von der individuellen Reaktion auf die Therapie sowie der nachfolgenden Erholungsphase abhängt, erforderlich. Zusätzlich werden unterstützende Therapeutika wie Transfusionen, intravenöse Flüssigkeitsgabe, Antibiotika, parenterale Ernährung, Schmerztherapie und psychosoziale Unterstützung notwendig.

Sobald die Erholung des Knochenmarks einsetzt (Verbesserung der Blutwerte), können die nachfolgenden Untersuchungen ambulant durchgeführt werden. Für eine Einschätzung des Therapieerfolgs wird eine weitere Knochenmarkpunktion veranlasst. Sobald sich die Zellen erholt haben, werden die Transfusionsfrequenz und die Infektion zurückgehen. Leider kommt es bei lediglich 30% der Patienten zu einer Kontrolle des MDS und selbst nach erfolgreichen Behandlungen liegt meist innerhalb von 12 Monaten ein Rezidiv (Rückfall) vor. Dennoch wird Chemotherapie bei einem kleinen Teil der Patienten eingesetzt.

Was ist palliative Versorgung?

Building Blocks of Hope.

Palliative Versorgung konzentriert sich auf die Linderung von Symptomen und Beschwerden.

Was beinhaltet palliative Versorgung bei MDS?

Myelodysplastische Syndrome (MDS) zeigen Auswirkungen auf den Körper und das seelische Wohlbefinden. Patienten und Angehörige werden im Verlauf der Erkrankung zahlreiche Facetten dieser Auswirkungen spüren. Eine Palliativbehandlung kann direkt nach der Diagnosestellung begonnen und von dem behandelnden Arzt in die Alltagsversorgung integriert werden. Palliative Versorgung umfasst folgende Bereiche:

- Hilfe bei schwierigen Entscheidungen bezüglich Behandlungen
- Körperliche Symptome: Linderung von Schmerzen, Übelkeit, Erbrechen, Diarrhoe, Obstipation (Verstopfung), Müdigkeit, Ernährungsergänzung
- Psychische Probleme wie Depressionen oder Angst
- Soziale Unterstützung
- Spirituelle Begleitung

Das Palliativpflegeteam

Ein Palliativpflegeteam steht in engem Kontakt mit dem Patienten und seinen Angehörigen, um individuelle Belange, Ziele und Ängste identifizieren zu können. Palliativmedizin verfolgt einen multidisziplinären Ansatz und bezieht Ärzte, Apotheker, Pflegepersonal, Pfarrer, Sozialarbeiter und Psychologen bei der Patientenversorgung ein, um in allen Lebensbereichen des Patienten Leiden zu reduzieren. Dieser multidisziplinäre Ansatz ermöglicht ein genaues Eingehen auf körperliche, seelische und soziale Probleme, die mit einer voranschreitenden Erkrankung einhergehen. Manche Kliniken haben feste Palliativteams, andere Krankenhäuser kooperieren mit qualifizierten Teams. Ein Palliativteam besteht meist aus folgenden Personen:

- Ärzte
- Pflegepersonal / onkologisches Fachpflegepersonal
- Sozialarbeiter
- Schmerztherapeuten
- Spirituelle Begleiter
- Ernährungsberater
- Physiotherapeuten

mds foundation
the myelodysplastic syndromes foundation, inc.

Referenzen:

Loscalzo, M.J. (2008) *Palliative Care: An Historical Perspective*, doi: 10.1182/asheducation-2008.1.465 ASH Education Book January 1, 2008 vol. 2008 no. 1 465

Termel, J.S., et. al. (2010) *Early Palliative Care for Patients with Metastatic Non–Small-Cell Lung Cancer*, NEJM 363;8 nejm.org august 19, 2010

Was ist eine Stammzelltransplantation?

Eine Stammzelltransplantation, auch bekannt als Knochenmarktransplantation, umfasst eine Chemotherapie und gegebenenfalls eine Bestrahlung sowie die anschließende Infusion der Stammzellen (Vorläuferzellen) eines gewebeverträglichen Familien- oder unverwandten Fremdspenders. Diese Zellen besitzen die Fähigkeit, das Knochenmark neu aufzubauen. Aufgrund gewisser Risiken nach der Therapie kommt eine Stammzelltransplantation nur bei wenigen Patienten infrage, auch wenn dies die einzige Möglichkeit auf Heilung darstellt.

Stammzelltransplantation

Als einzige Therapieoption, die eine Heilung ermöglichen kann, sollte die Stammzelltransplantation insbesondere für Hochrisikopatienten in Erwägung gezogen werden. Dadurch, dass es sich bei einer Transplantation um eine intensive Therapieform handelt, kommt sie meist nur für wenige Patienten unter 60-65 Jahre infrage (siehe auch: *Komme ich für eine Stammzelltransplantation infrage?*).

Allogene Stammzellen stammen von einem Spender, welcher dem Empfänger genetisch so ähnlich wie möglich sein sollte. Gewöhnlich handelt es sich hierbei um Geschwister, aber auch um Fremdspender. Die Transplantation von fremden (im Gegensatz zu eigenen) Stammzellen wird allogene Stammzelltransplantation genannt.

Nachdem der Stammzellspender ein Medikament zur Produktionssteigerung und Mobilisierung der Stammzellen erhalten hat, können die Zellen aus dem Blut entnommen werden. In Ausnahmefällen werden die Zellen direkt aus dem Knochenmark entnommen.

Über eine HLA-Typisierung wird Ihr genetisches Profil analysiert. Diese Typisierung kann anhand einer Blutuntersuchung erfolgen und stellt das wichtigste Kriterium für die Auswahl eines passenden Spenders dar. HLA-Antigene sind Proteine, die sich auf den Zelloberflächen fast aller Ihrer Zellen befinden. Ihr Immunsystem orientiert sich anhand dieser Marker, um körpereigene Zellen von fremden Zellen zu unterscheiden. Die HLA-Typisierung ist ein zentraler Punkt, um passende Stammzellspender für den Empfänger ausfindig zu machen..

Komme ich für eine Stammzelltransplantation infrage?

Zu Beginn muss überlegt werden, ob Sie für eine Stammzelltransplantation infrage kommen. Hierfür wird Ihr Arzt einige Auswahlkriterien überprüfen müssen. Die wichtigsten Kriterien lauten:

- Jünger als 65 Jahre (in seltenen Fällen können Ausnahmen gemacht werden)
- Verfügbarkeit eines HLA-kompatiblen Spenders
- Gute Herz-, Lungen-, Leber- und Nierenfunktion
- Guter körperlicher und geistiger Allgemeinzustand sowie Unabhängigkeit im Alltag

Am I a BMT candidate?

Der Ablauf einer Stammzelltransplantation

Da es sich bei einer Stammzelltransplantation um einen umfangreichen Prozess handelt, ist es für Sie und Ihre Familie wichtig sich mit dem Ablauf vertraut zu machen. Dadurch wird Ihnen die Planung Ihrer Zeit, Ressourcen und Unterstützung leichter fallen.

1. **Vorbehandlung:** Im besten Fall ist Ihr MDS schon vor der Transplantation durch krankheitsmodifizierende Medikamente gut kontrolliert.
2. **Planung einer Transplantation** (siehe auch: *Transplantationsplanung*)
3. **Spendersuche:** Während der Planung einer Transplantation werden Sie nach potenziellen Geschwisterspendern gefragt. Sollten Ihre Geschwister nicht als Spender infrage kommen, wird man eine Fremdspendersuche einleiten. Dieser Vorgang kann Tage bis Monate dauern und unter Umständen kann kein passender Spender gefunden werden. Im besten Fall stimmen die Ergebnisse des Spenders mit Ihren HLA-Markern überein. In Ausnahmefällen können auch Spender, deren Marker nicht vollständig mit Ihren übereinstimmen für eine Stammzellspende in Betracht gezogen werden. In einem solchen Fall (mismatch) birgt die Transplantation größere Risiken.
4. **Einverständnis:** Nachdem ein Spender ausfindig gemacht werden konnte, werden Sie an einem Vorbereitungsgespräch in Ihrem Transplantationszentrum teilnehmen. Im Rahmen eines ausführlichen Gespräches werden Sie über alle möglichen Risiken und Vorteile dieser Transplantation aufgeklärt. Fragen sollten Sie möglichst schon vorher aufschreiben. Sollten Sie weiterhin mit der Transplantation einverstanden sein, werden Sie Ihr schriftliches Einverständnis geben.
5. **Vorbereitungsphase:** Bevor mit der Transplantation begonnen werden kann, wird die Durchführung einer Chemotherapie vonnöten sein, um das Knochenmark, welches den MDS Klon enthält, zu unterdrücken. Dadurch wird gleichzeitig Platz für die Stammzellen Ihres Spenders geschaffen, welche das Knochenmark neu bilden sollen. Diese Vorbereitungsphase erfordert einen mehrwöchigen Krankenhausaufenthalt.
6. **Stammzellinfusion:** Der Tag der Stammzellinfusion wird als „Tag 0" bezeichnet. Die Spenderstammzellen werden über einen zentralvenösen Zugang infundiert. In Abhängigkeit von der Menge der Stammzellen kann die Infusion eine Stunde in Anspruch nehmen. Durch weitere Aspekte wie Flüssigkeitszufuhr wird die Transplantation einen ganzen Tag dauern.
7. **Anwachsen:** Die Erholung der Blutwerte dient als erstes Zeichen für die Besiedlung des Knochenmarks durch die Spenderstammzellen und den Beginn der Blutbildung. Von Anwachsen wird gesprochen, wenn die neutrophilen Granulozyten >500 Zellen/dl an drei aufeinanderfolgenden Tagen oder >1000 Zellen/dl für einen Tag und die Blutplättchen für mindestens sieben Tage und ohne Transfusion >20.000/ µl bleiben. Die Zeit von der Transplantation bis zum Anwachsen der neuen Zellen beträgt etwa 14 Tage.
8. Die angewachsenen Spenderzellen unterdrücken restliche MDS-Zellen, damit die Erkrankung nicht mehr auftritt. Damit die Spenderzellen nicht auf andere Körperzellen des Empfängers reagieren, bedarf es einer mehrwöchigen Immunsuppression, in deren Folge es zu Infektionen kommen kann.

Planung einer Stammzelltransplantation

Building Blocks of Hope

Auswahl eines Transplantationszentrums

Sobald die Entscheidung für eine Stammzelltransplantation getroffen wurde, gibt es einige Dinge, die beachtet werden müssen.

Wie wähle ich ein Transplantationszentrum aus?

Bei der Auswahl müssen verschiedene Faktoren berücksichtigt werden:

- Die Empfehlung Ihres Hämatologen
- Die geografische Nähe zu Ihrem Wohnort

Planung der Transplantation:

Sollten Sie ein geeignetes Transplantationszentrum gefunden haben, werden Sie für Vorbereitungsgespräche einbestellt werden. Dies kann mehrere Tage dauern und umfasst weitere Untersuchungen der Blutwerte, radiologische Aufnahmen, Atemtests sowie eine Knochenmarkpunktion. Während Ihres Aufenthaltes werden Sie bereits Ärzte und Pflegepersonal kennen lernen. Die Voruntersuchungen dienen dazu, sicherzustellen, dass eine Stammzelltransplantation die für Sie beste Therapie darstellt.

Welche Fragen sollte ich dem behandelnden Arzt stellen?

Es gibt eine Reihe von Fragen, die Sie oder Ihre Angehörigen dem Transplantationsteam vielleicht stellen wollen.

1. Welche Untersuchungen müssen vor der Transplantation noch durchgeführt werden?
2. Wieviel Erfahrung hat das Team in der Behandlung von MDS-Patienten?
3. Wie lange dauert der Krankenhausaufenthalt bei einer Transplantation im Durchschnitt?
4. Wie regelmäßig muss ich mich nach der Transplantation in der Klinik vorstellen?
5. Gibt es ein langfristig angelegtes Nachsorgeprogramm für Beschwerden, die erst nach einigen Monaten auftreten können?
6. Gibt es die Möglichkeit der seelsorgerischen Unterstützung für meine Familie und mich?
7. Welche Erwartungen werden an mich gestellt?

Was sind klinische Prüfungen

Was sind klinische Prüfungen?

Klinische Prüfungen ermöglichen Behandlungen mit noch nicht zugelassenen Substanzen unter Berücksichtigung eines genauen Protokolls und erbringen folgende Vorteile:

About clinical trials

1. Klinische Prüfungen sind wichtig zur Entwicklung neuer Therapien bei MDS.
2. Sie ermöglichen neue Zielsetzungen bei Therapien.
3. Innerhalb klinischer Prüfungen werden Behandlungen angeboten, die sonst nicht in dieser Form möglich wären.
4. Der Umgang mit Nebenwirkungen kann verbessert werden.
5. Während der Teilnahme an einer klinischen Prüfung kann parallel zum therapeutischen Erfolg auch die Lebens–qualität berücksichtigt werden.

Eine klinische Prüfung kann immer in eine der folgenden Kategorien eingeteilt werden:

Phase I	In dieser Phase wird ein Medikament das erste Mal bei Menschen angewendet. Innerhalb dieser Zeit soll die Dosierung, die Art der Verabreichung (oral, intravenös oder durch Injektionen) und die Häufigkeit der Medikamentengabe festgelegt werden. Darüber hinaus wird streng auf die Sicherheit der Substanz geachtet. In Phase-1-Prüfungen wird das Medikament an wenigen Probanden (15-30) getestet.
Phase II	Erkrankte Personen erhalten das Medikament in der in Phase 1 ermittelten Dosierung. In Phase 2-Prüfungen steht vor allem die Effektivität sowie die Wirksamkeit des Präparates im Vordergrund. Gewöhnlich werden weniger als 100 Personen behandelt.
Phase III	Das Medikament wird alleine oder im Vergleich zu einer bewährten Substanz getestet. Phase 3-Prüfungen benötigen eine große Anzahl an Teilnehmern (mehr als 100). Sollte es sich um eine vergleichende Prüfung handeln, werden die Teilnehmer in Gruppen eingeteilt und erhalten entweder eine Standardtherapie oder das neue Medikament.
Phase IV	In Phase 4-Prüfungen wird das bereits zugelassene und für alle Patienten verfügbare Medikament weiterhin beurteilt (mehrere 100 – 1000 Teilnehmer). Phase 4-Prüfungen sind selten.

References:
US Department of Health and Human Services, National Institutes of Health, publication No. 07-6249, 2007

Wie wird eine klinische Prüfung durchgeführt?

Klinische Prüfungen werden meist in einer spezialisierten Einrichtung durchgeführt und von einem Leiter der klinischen Prüfung koordiniert. An der Durchführung einer klinischen PrüfungPrüfung sind zahlreiche weitere Mitarbeiter beteiligt, die Sie während Ihrer Teilnahme kennenlernen werden. Alle Mitarbeiter achten streng darauf, dass Ihr Behandlungsplan den Richtlinien der Prüfung entspricht und dass Ihre Sicherheit jederzeit gewährleistet ist.

Mitglieder der Prüfgruppe

1. Prüfer
2. Weitere Klinikmitarbeiter: Ärzte, Pflegepersonal, Wissenschaftler
3. Statistiker
4. Dokumentationskräfte

Wie werden klinische Prüfungen überwacht?

Klinische Prüfungen, in deren Rahmen Behandlungen bösartiger Erkrankungen durchgeführt werden, werden von zahlreichen Institutionen beaufsichtigt. Die Hauptziele der Prüfung beinhalten die Gewährleistung der Patientensicherheit und die strenge Einhaltung wissenschaftlicher Standards. Die folgenden Gruppen sind an der Überprüfung des Konzeptes beteiligt, bevor Patienten in die Prüfung aufgenommen werden:

- **Die Ethikkommission der teilnehmenden Einrichtung:** Eine Ethikkommission besteht aus Experten, die das Design der Prüfung auf Patientensicherheit und ihren wissenschaftlichen Wert untersuchen. Die Mitglieder der Ethikkommission werden gemeinsam mit dem Leiter der klinischen Prüfung den gesamten Verlauf der Prüfung überwachen.
- **Wissenschaftliches Bewertungsgremium:** Eine Expertengruppe, die klinische Prüfungen beurteilt, um deren wissenschaftliche Basis zu gewährleisten.
- **Daten- und Sicherheitsgremien:** Eine unabhängige Arbeitsgruppe bestehend aus Ärzten, Wissenschaftlern, Statistikern und weiteren qualifizierten Mitarbeitern.
- **Zuständige Bundesoberbehörde:** beaufsichtigt und genehmigt klinische Prüfungen

Kernpunkte einer klinischen Prüfung

Patientenschutz: Der Schutz des Patienten ist in allen klinischen Prüfungen oberstes Gebot. Potenzielle Risiken und Nutzen jeder klinischen Prüfung werden detailliert von mehreren Expertengruppen geprüft. Vor der Teilnahme werden Sie einen Aufklärungsbogen erhalten, der alle bekannten Risiken, aber auch den Nutzen der klinischen Prüfung enthält. Zur Patientensicherheit zählt auch die Privatsphäre des Patienten. Die Namen der Patienten werden als Nummer verschlüsselt und die erhobenen Daten nur an Mitarbeiter weitergereicht, die der Schweigepflicht unterliegen.

Einwilligung nach erfolgter Aufklärung: Vor der Teilnahme an einer klinischen Prüfung müssen Sie ausführlich über Themen wie Ziele, möglicher Nutzen und Risiken, Behandlungsplan (Protokoll und Zeitplan) sowie über Ihr Recht, die Teilnahme an der klinischen Prüfung jederzeit beenden zu können, aufgeklärt werden. Während dieses Gespräches dürfen Sie zum weiteren Verständnis des Ablaufes gerne Fragen stellen. Abschließend werden Sie ein Formular, welches alle besprochenen Aspekte auflistet, unterschreiben und dadurch bescheinigen, dass Ihre Einwilligung freiwillig und nach ausgiebiger Aufklärung erfolgte.

Komme ich für die Teilnahme an einer klinischen Prüfung infrage?

Jede klinische Prüfung schreibt gewisse Einschlusskriterien vor. Dadurch soll sichergestellt werden, dass wissenschaftliche Fragestellungen konsequent verfolgt werden können und die Kriterien zur Patientensicherheit erfüllt sind. Zur Gewährleistung der Einschlusskriterien werden vorab einige Untersuchungen oder Gespräche nötig sein. Nachdem sichergestellt werden konnte, dass Sie für eine bestimmte klinische Prüfung infrage kommen, werden weitere Untersuchungen durchgeführt. Manchmal kommt es vor, dass die weiteren Untersuchungen ergeben, dass der Patient die Kriterien für die Teilnahme nicht erfüllt. In diesem Fall kann nicht mit der Behandlung begonnen werden.

Welche Fragen sollte ich vor der Teilnahme an einer klinischen Prüfung stellen?

Meist werden die folgenden Fragen schon während des Aufklärungsgespräches beantwortet:

1. Aus welchem Grund wird die klinische Prüfung durchgeführt?
2. Welchen Nutzen kann ich aus der klinischen Prüfung ziehen?
3. Welchen Risiken können auftreten?
4. Wie hoch ist der Aufwand für die klinische Prüfung (Häufigkeit von Arztbesuchen, Untersuchungen, Dauer der Besuche)?
5. An wen kann ich mich wenden, wenn ich Nebenwirkungen feststelle?
6. Welche anderen Behandlungsmöglichkeiten könnte ich wahrnehmen, wenn ich nicht an der klinischen Prüfung teilnehme
7. Wie lange wird die Teilnahme dauern?
8. Was passiert, wenn die Behandlung nicht wirkt?

Informationen zu klinischen Prüfungen und Medikamentenzulassung:

European Medicines Agency

Dezentralisierte Organisation der EU mit Sitz in London, führt wissenschaftliche Bewertungen für Medikamente durch, welche von pharmazeutischen Unternehmen entwickelt wurden und innerhalb der EU zugelassen werden sollen.
www.ema.europa.eu

Eine zunehmende Zahl experimenteller Medikamente wird für den potenziellen Einsatz bei MDS geprüft. Einige klinische Prüfungen sind darauf ausgerichtet neue Ansätze zur zielgerichteten Behandlung des MDS-Klons oder dem Mikromilieu zu finden (siehe auch: *Was passiert im Knochenmark bei MDS?*). Andere klinische Prüfungen erörtern Kombinationsmöglichkeiten bereits verfügbarer Medikamente mit neuen Substanzen. Durch die Kombination von Medikamenten mit unterschiedlichen Wirkmechanismen erhofft man sich effektivere Behandlungen. Durch die Teilnahme an klinischen Prüfungen ergeben sich neue Behandlungsmöglichkeiten, die in dieser Form sonst nicht verfügbar sind. Sprechen Sie Ihren Arzt auf für Sie relevante klinische Prüfungen an. Innerhalb der Exzellenzzentren der MDS-Foundation ist die Teilnahme an verschiedenen klinischen Prüfungen möglich. Die Verfügbarkeit der einzelnen Prüfungen unterscheidet sich je nach Zentrum. Weitere Informationen zu klinischen Prüfungen finden Sie unter: *www.mds-register.de* oder *www.emsco.eu.*

MDS bei Kindern

Building Blocks of Hope

Wie oft kommt MDS bei Kindern vor?

MDS kommt hauptsächlich bei Menschen fortgeschrittenen Alters (die meisten Patienten sind älter als 70 Jahre) vor. In Ausnahmefällen tritt es auch bei jüngeren Patienten auf. MDS betrifft Kinder nur sehr selten auf (1-4 Erkrankungen/ 1.000.000/Jahr). Das mittlere Erkrankungsalter liegt bei 6,8 Jahren. MDS tritt gleichermaßen bei Jungen und Mädchen auf.

Wodurch wird MDS bei Kindern verursacht?

MDS kann bei sonst vollkommen gesunden Kindern auftreten. Erste Untersuchungen haben ergeben, dass manche Kinder mit einer Tendenz zur MDS-Entwicklung geboren werden. Diese Veranlagung kann von äußeren Faktoren verstärkt werden. Die meisten frühzeitig existierenden Faktoren treten kongenital (zum Zeitpunkt der Geburt) oder genetisch (in den Zellen programmiert) auf. Genetische Defekte liegen bei 50% aller pädiatrischen Patienten vor. Wenn kein äußerer Faktor eruiert werden kann, wird die Erkrankung als „primäres" MDS bezeichnet.

MDS kann ebenso bei vorerkrankten Kindern auftreten und wird dann als „sekundäres" MDS definiert. Sekundäre MDS treten bei Kindern nach Chemotherapie oder Bestrahlung aufgrund einer vorherigen Krebserkrankung auf. Kinder, die Chemotherapeutika einnehmen oder eine Bestrahlung erhalten haben, weisen in den folgenden 10 Jahren ein erhöhtes Risiko auf MDS zu entwickeln.

Sekundäre MDS können ebenfalls mit erblich bedingten Knochenmarkstörungen wie Fanconi-Anämie, Diamond-Blackfan-Anämie, aplastischer Anämie oder mit familiärem MDS assoziiert sein. In seltenen Fällen scheint es eine familiäre Veranlagung für MDS zu geben. Dennoch kommt es nur selten vor, dass bei Familienangehörigen, wie z.B. Geschwistern, ebenfalls MDS festgestellt wird. Faktoren, die die MDS-Entstehung fördern können, sind nachfolgend aufgelistet

- Vorbestehende Knochenmarkveränderungen
- Fanconi-Anämie
- Kostmann-Syndrom
- Diamond-Blackfan-Syndrom
- Shwachman-Bodian-Diamond-Syndrom
- Down-Syndrom (Trisomie 21)
- Neurofibromatose Typ 1 (NF1-Mutation)
- Trisomie 8 (einige Zellen haben ein zusätzliches Chromosom 8)
- Kongenitale Neutropenie
- Bloom-Syndrom
- Noonan-Syndrom
- Dubowitz-Syndrom
- Mitochondriale Zytopathie
- Familiäres MDS oder Leukämie
- Idiopathische aplastische Anämie
- Vorherige Chemotherapie (behandlungsassoziiertes MDS)

Es gibt keine Anzeichen, dass MDS durch Lebensmittel oder landwirtschaftliche Produkte hervorgerufen wird. Entgegen der Befürchtung von Angehörigen, dass MDS ansteckend sein könnte, gibt es keinerlei Hinweise auf eine virale Ursache, sodass MDS nicht auf andere Menschen übertragen werden kann.

Referenzen:
Kurtin, S. et. al. (2012) *Clin J Oncol Nurs*, 16S, 3, 58-64
National Institutes of Health @ www.clinicaltrials.gov

mds foundation
the myelodysplastic syndromes foundation, inc.

Durch welche Symptome äußert sich MDS bei Kindern?

Zu Beginn der Erkrankung nehmen Kinder wahrscheinlich keine Symptome wahr. Durch Blutkontrollen können Zytopenien (verminderte Zellzahlen) auffallen. Unter Umständen können die weißen Blutkörperchen sowie die Blutplättchen vermindert sein, während der Hämatokrit-Wert normal ist. MDS äußert sich bei Kindern oft durch unspezifische Symptome wie Blässe, Müdigkeit, Petechien (kleine rote Punkte auf der Haut) oder wiederkehrende Infektionen. In manchen Fällen treten ernste Symptome wie Kurzatmigkeit, Schwäche oder Blutungen auf.

Wie ernst ist die MDS-Erkrankung meines Kindes?

Eine genaue Klassifizierung der Erkrankung ist hilfreich, um den Verlauf einschätzen und eine geeignete Behandlung auswählen zu können. Da der Verlauf der Erkrankung bei Patienten sehr unterschiedlich sein kann, wurden Klassifikationen entwickelt, die MDS in Subgruppen einteilen. Einige Einteilungen wurden von den Systemen, die ebenfalls bei Erwachsenen eingesetzt werden, übernommen (siehe auch: *Wie ernst ist mein MDS?*).

Um Prognose-Scores präziser verwenden zu können, wurde die WHO-Klassifikation für Erwachsene überarbeitet und an pädiatrische Patienten angepasst. Die WHO-Klassifikation für Kinder teilt myelodysplastische und myeloproliferative Störungen in drei Hauptgruppen ein:

1. MDS vom Erscheinungsbild eines Erwachsenen
2. MIt dem Down-Syndrom assoziierte Störungen
3. Juvenile myelomonozytäre Leukämie (JMML)

Überarbeitete Version der WHO-Klassifikation für kindliche myelodysplastische Syndrome (2008)

Myelodysplastische Syndrome:

- Refraktäre Zytopenie (RC) – periphere Blasten < 2%, Knochenmarkblasten <5%
- Refraktäre Anämie mit Blastenexzess (RAEB) – periphere Blasten ≥2%, Knochenmarkblasten 5-19%
- Refraktäre Anämie mit Blastenexzess (RAEB-T) – Knochenmarkblasten 20-29%
- AML mit MDS-assoziierten Veränderungen – periphere Blasten oder Knochenmarkblasten ≥20%

Myelodysplastische /Myeloproliferative Erkrankungen:

- **Juvenile myelomonozytäre Leukämie (JMML)**

Mit dem Down-Syndrom assoziierte Erkrankung

- **Transiente abnorme Myelopoese**
- **Akute myeloische Leukämie bei Down-Syndrom**

Mit dem Down-Syndrom assoziierte Erkrankung:

Rund 10 % aller mit Down-Syndrom geborenen Neugeborenen entwickeln eine transiente myeloproliferative Störung (TMD). Bei TMD befindet sich eine deutlich gesteigerte Anzahl weißer Blutkörperchen im peripheren Blut. Bei den meisten Kindern mit TMD erholen sich die Blutwerte nach einiger Zeit selbstständig. In manchen Fällen entwickelt sich die TMD der Kinder in eine akute myeloische Leukämie (AML), welche als M7-AML bezeichnet wird. Myeloische Leukämien bei Kindern sind mit MDS assoziiert, tragen aber noch weitere eigene Merkmale.

Im Genom der Blasten lassen sich Mutationen von Genen, die normalerweise die Entwicklung roter und weißer Blutkörperchen steuern, nachweisen. Diese Mutationen könnten der Diagnostik zum Nachweis der Erkrankung nützen. Die M7-AML hat sich als besonders sensibel gegenüber Chemotherapie erwiesen. Kinder, die aufgrund ihrer TMD eine M7-AML entwickeln, sprechen in der Regel gut auf Chemotherapie an.

Juvenile myelomonozytäre Leukämie (JMML):

Der Begriff TMD umfasst verschiedene Leukämie-Arten, wie juvenile chronische myeloische Leukämie, chronische myelomonozytäre Leukämie und infantiles Monosomie 7-Syndrom. JMML tritt meist in sehr jungen Lebensjahren (jünger als 2 Jahre) auf und betrifft meistens Jungen. Schätzungsweise 25% aller pädiatrischen Patienten sind von dieser Erkrankung betroffen. JMML ist meist assoziiert mit anderen erblich bedingten Erkrankungen und anderen Knochenmarkstörungen. Zudem entwickeln sich die Stammzellen innerhalb des Knochenmarkes in Monozyten und Myelozyten, zwei Unterarten der weißen Blutkörperchen. Einige dieser Zellen (Blasten) bleiben in einem unreifen Stadium und können ihre normalen Zellfunktionen nicht ausführen. Störungen, die im Knochenmark entstehen, können Anämien und Infektionen begünstigen.

Abhängig vom Erkrankungsalter, den Blutplättchenwerten, fetalem Hämoglobin oder weiteren Veränderungen innerhalb der Chromosomen kann die Prognose von JMML-Patienten schwanken.

Wie wird MDS bei Kindern behandelt?

Es gibt verschiedene Behandlungsansätze für kindliches MDS (siehe auch: *Allgemeine Behandlungsgrundlagen bei MDS*). Viele Behandlungen, die bei erwachsenen MDS-Patienten durchgeführt werden, werden in manchen Kinderkliniken getestet (siehe auch: *Klinische Prüfungen*). Die besten Heilungschancen verspricht die allogene Stammzelltransplantation (siehe auch: *Stammzelltransplantation*).

KLEINE RATSCHLÄGE

Es gibt zahlreiche Symptome, die Sie oder Ihr Angehöriger feststellen können, wenn Sie an einem Myelodysplastischen Syndrom leiden. Der „Kleine Ratgeber“ bietet in diesem Kapitel über „Perspektiven für Patienten mit MDS“ Ratschläge zu Symptomen und Auffälligkeiten, die Sie Ihrem behandelnden Arzt berichten sollten. Der Ratgeber soll Ihnen außerdem praktische Hinweise geben, wie schwerwiegende Symptome auch verhindert werden können.

Beteiligte Autoren

MENTORS

MDS Foundation International Nurse Leadership Board

Sandra Kurtin
Jean Ridgeway
Jayshree Shah
Mary Thomas
Sara Tinsley

The Meniscus Educational Institute

Karen Abbas

Übersetzung

Nicolaus Kröger

MENTEES

Nikki Barkett
Rochelle Chiffelle
Angela Flowers
Christopher Flowers
Denice Gibson
Carol Guarnieri
Cynthia G. Paul
Patrice Welsh-Benjamin

Kleine Ratschläge

Blutarmut bei MDS	3
Neutropenie bei MDS	5
Thrombozytopenie bei MDS	7
Fieber	9
Aufzeichnung meiner Blutergebnisse	10
Durchfall	11
Verstopfung	12
Übelkeit und Erbrechen	13
Reaktionen an der Injektionsstelle	15
Hautrötungen	17
Fatigue	18
Beklemmung	19
Depression	20
Wann soll ich meinen Arzt informieren?	21

Blutarmut bei MDS

Definition: Unter Blutarmut (Anämie) versteht man einen Abfall der roten Blutkörperchen in der Blutzirkulation. Die roten Blutkörperchen transportieren Sauerstoff in das Gewebe und die verschiedenen Organe des Körpers. Sauerstoff ist notwendig, damit die Zellen wachsen und ihre spezifische Funktion ausüben können, einschließlich der Zellteilung. Wenn die Anzahl der roten Blutkörperchen unter einen bestimmten Wert gefallen ist, sinkt auch der Anteil des Sauerstoffgehaltes, so dass die Zellen und das Gewebe nicht genug Sauerstoff bekommen. Wenn zu wenig Sauerstoff zur Verfügung gestellt wird, fehlt die Energie, um bestimmte Funktionen der Zellen zu erfüllen, sodass die Zellen letztlich weniger effektiv werden und sich erschöpfen.

Aufgrund der unzureichenden Blutbildung im Knochenmark ist Blutarmut ein häufiges Symptom bei Patienten mit MDS. Das Ausmaß der Anämie kann bei jeder Person unterschiedlich sein und hängt vom Gesundheitszustand, vom Alter und dem Schweregrad der Anämie ab. Anämische Patienten leiden in der Regel unter Fatigue (Erschöpfung) und berichten, dass sie müde seien und keine Energie hätten. Blutarmut schwankt in ihrer Ausprägung. Bei milder Blutarmut fühlt der Patient sich relativ gut und ist nur geringgradig erschöpft. Bei mittelstarken Anämien klagen die Patienten meist über Fatigue, welche auch begleitet sein kann von Herzklopfen, Luftnot und blasser Haut. Bei einer schweren Anämie sind fast alle Patienten blass und berichten über ausgeprägte Fatigue und Luftnot. Da eine schwere Anämie auch den Blutfluss zum Herzen reduziert, können vor allen Dingen ältere Patienten auch Herzbeschwerden bekommen, wie zum Beispiel Brustschmerz. Obwohl eine chronische Anämie selten lebensbedrohlich ist, kann sie doch die Lebensqualität der Patienten drastisch reduzieren.

Symptome der Blutarmut:

- Kurzatmigkeit (insbesondere bei Belastung)
- Herzklopfen (Gefühl des Aussetzens oder unregelmäßigen Herzschlages)
- Benommenheit oder Schwindel, insbesondere beim Stehen
- Verwirrtheit oder Konzentrationsschwierigkeiten
- Blasse Haut
- Müdigkeitsgefühl / Erschöpfung (Fatigue) und/oder Schwäche
- Schneller Herzschlag (Tachykardie)
- Brustschmerz
- Kopfschmerz

Wie wird Blutarmut gemessen?

Blutarmut ist charakterisiert durch einen niedrigen Hämatokrit (Anteil der zellulären Bestandteile des Blutes) oder anhaltenden niedrigen Spiegeln des Hämoglobins (das Blutprotein, welches den Sauerstoff in das Gewebe und die Organe transportiert).

Hämoglobin wird anhand einer Blutprobe gemessen und der Hämoglobingehalt wird ausgedrückt in Gramm/Deziliter, abgekürzt: g/dl. Der normale Wert für Hämoglobin hängt vom Alter und Geschlecht ab. Blutarmut besteht bei einer Hämoglobinkonzentration unter 12 g/dl für Frauen und unter 13 g/dl für Männer. Der Schweregrad der Blutarmut hängt von folgenden Hämoglobinkonzentrationen ab:

- **Milde Blutarmut:** Hämoglobin zwischen 9,5 – 13,0 g/dl
- **Mittelgradige Blutarmut:** Hämoglobin zwischen 8,0 – 9,5 g/dl
- **Schwere Blutarmut:** Hämoglobin unter 8,0 g/dl

Wie das Hämoglobin wird auch der Hämatokrit anhand einer Blutprobe gemessen. Der Hämatokrit ist der Teil vom Blut, der aus den roten Blutkörperchen besteht und in Prozent ausgedrückt wird. Patienten mit einem hohen Plasmavolumen (Anteil der flüssigen Bestandteile im Blut) können anämisch sein, selbst wenn ihr Blutwert normal ist, weil die Blutzellen durch das hohe Volumen verdünnt werden. Wie das Hämoglobin hängt auch ein normaler Hämatokrit vom Alter und Geschlecht ab. Bei Erwachsenen fällt der Hämatokrit bei Anämie generell unter 39 % bei Männern und unter 36 % bei Frauen.

Dinge, die Ihr Arzt Ihnen empfehlen könnte:

- Die Ärzte empfehlen eine Bluttransfusion in der Regel, um die Symptome der Blutarmut zu verbessern. Die Transfusion von Erythrozyten (roten Blutkörperchen) ist eine unterstützende Behandlungsform. Sie ändert nichts an der eigentlichen Erkrankung. Der Vorteil der Transfusion von roten Blutkörperchen ist zeitlich begrenzt, so dass oft wiederholte Transfusionen notwendig sind. Die Anzahl bzw. die Häufigkeit von benötigten Erythrozytentransfusionen kann bei einzelnen Personen stark variieren und hängt auch vom Schweregrad der Symptome, vom Krankheitsverlauf des MDS oder auch von anderen Therapieformen ab, die bei MDS zum Einsatz kommen.
- Ihr Arzt kann Ihnen auch sogenannte Wachstumsfaktoren, wie Eryothropoetin, empfehlen, um das Knochenmark zu stimulieren mehr rote Blutkörperchen zu bilden. Dies sollte jedoch mit Ihrem Arzt ausführlich besprochen werden. Wenn eine solche Injektion verschrieben wird, sollte die Injektion jedoch regelmäßig durchgeführt werden

Dinge, die man selbst tun kann:

1. Lassen Sie Ihren Arzt immer wissen, wenn Kurzatmigkeit, Brustschmerz oder Herzklopfen zunehmen.
2. Nehmen Sie alle Ihre Arzttermine pünktlich wahr.
3. Notieren und verfolgen Sie Ihre Blutergebnisse, Ihre Transfusionsdaten und verschiedene Symptome vor und nach der Transfusion sowie die Gabe von Wachstumsfaktoren.
4. Finden Sie eine ausgewogene Balance zwischen Aktivität und Ruhe.
5. Akzeptieren Sie Hilfe von Familienangehörigen oder Freunden.

Ihr Arzt ist bereit, die Risiken und Nutzen einer jeden Behandlungsoption ausführlich mit Ihnen zu besprechen. Seien Sie sicher, dass Sie alle Fragen und Sorgen mit Ihrem Arzt bzw. Ihrem Behandlungsteam besprochen haben. Basierend auf Ihren Symptomen und Ihren Befindlichkeiten, können Ihnen manche Maßnahmen zu mehr Sicherheit und Wohlbefinden verhelfen.

Neutropenie bei MDS

Definition: Als Neutropenie bezeichnet man einen Abfall der neutrophilen Granulozyten im peripheren Blut. Neutrophile gehören zur Gruppe der weißen Blutkörperchen. Ihre Aufgabe besteht darin Infektionen zu bekämpfen. Wenn die neutrophilen Granulozyten oder die Gesamtzahl der weißen Blutkörperchen unter einem bestimmten Normalwert liegt, kann das Risiko für Infektionen erhöht sein. Zum Zeitpunkt der Diagnose ist die Neutropenie seltener bei Patienten mit myelodysplastischen Syndromen vorhanden als die Blutarmut. Es gibt jedoch Therapien bei MDS, die die weißen Blutkörperchen und auch die absolute Zahl der Neutrophilen, aufgrund der Nebenwirkungen der Therapie, reduzieren können.

Wie wird Neutropenie gemessen?

Die neutrophilen Granulozyten sind der häufigste Typ der sogenannten weißen Blutkörperchen und machen normalerweise 60–70% aller weißen Blutkörperchen aus. Der Schweregrad der Neutropenie wird anhand der absoluten Neutrophilenzahl bestimmt. Normalerweise beträgt die Anzahl der weißen Blutkörperchen 3.500-10.000 Zellen/Mikroliter (µl). Die normale absolute Neutrophilenzahl liegt bei 1.500-8.000 Zellen/µl. Die absolute Neutrophilenzahl (ANC) wird kalkuliert mit folgenden Formeln:

ANC = WBC (weiße Blutkörperchen) x Neutrophile (%)

Die absolute Neutrophilenzahl ist in vielen Blutbildberichten bereits eingeschlossen. Sie können Ihren Arzt fragen, wo Sie diese Zahl finden, bzw. wie diese Zahl berechnet wird. Der Schweregrad der Neutropenie basiert auf der absoluten Neutrophilenzahl und wird im peripheren Blut gemessen:

- **Milde Neutropenie:** ANC 1.000 - 1500/µL
- **Moderate Neutropenie**: ANC 500 - 1.000/µL
- **Schwere Neutropenie:** ANC weniger als 500/µL

Patienten, die während einer Neutropenie-Phase Fieber bekommen, werden als medizinischer Notfall betrachtet und sollten zügig mit ihrem Arzt Kontakt aufnehmen. Eine sogenannte fibrile (fieberhafte) Neutropenie liegt dann vor, wenn die absolute Neutrophilenzahl unter 1.000/µl liegt und die Körpertemperatur des Patienten über 38,5° Celsius liegt oder eine dauerhafte Körpertemperatur über 38,0° Celsius für mehr als eine Stunde vorliegt. Bitte kontaktieren Sie zügig Ihren Arzt.

Symptome der Neutropenie:

- Erhöhte Temperatur (Fieber)
- Niedriger Blutdruck
- Häufige Infektionen oder anhaltende Infektionen
- Schüttelfrost

Dinge, die Ihnen Ihr Arzt möglicherweise empfiehlt:

- Gabe von Wachstumsfaktoren, die die Zahl der weißen Blutkörperchen erhöht und somit die Schwere und die Dauer der Neutropenie reduziert.
- Gabe von Antibiotika zur Verhinderung von Infektionen. Dies wird generell nicht allen Patienten empfohlen, kann jedoch im Einzelfall sinnvoll sein.
- Falls eine schwere Neutropenie vorliegt, kann es notwendig sein, dass die spezifische Therapie geändert, die Dosis der Therapie reduziert oder die Therapie ausgesetzt wird bis die Neutrophilen sich wieder erholt haben.

Dinge, die Sie tun können:

1. Lassen Sie sofort Ihren behandelnden Arzt wissen, wenn Ihre absolute Neutrophilenzahl unter 1.000/µl ist und Sie Fieber bekommen. Wenn Sie nicht sicher sind, wie hoch die Werte Ihrer Neutrophilen oder weißen Blutkörperchen sind, fragen Sie Ihren Arzt oder das Pflegeteam wie Sie sich verhalten sollen und ob Sie sich melden sollen, sobald Fieber auftritt.
2. Halten Sie alle verabredeten Arzttermine ein.
3. Sie sollten ein Fieberthermometer zu Hause haben.

4. Notieren Sie Ihre Blutergebnisse einschließlich der weißen Blutkörperchen und der absoluten Neutrophilenzahl, zusätzlich Symptome wie Fieber, Schüttelfrost oder Infektionen.
5. Waschen Sie Ihre Hände regelmäßig.
6. Vermeiden Sie Kontakt mit Menschen die offensichtlich krank sind.
7. Vermeiden Sie überfüllte, geschlossene Räume. Dies bedeutet nicht, dass Sie nicht mehr an öffentlichen Veranstaltungen teilnehmen können, aber bitte fragen Sie Ihren Arzt und Ihr Behandlungsteam, welche Plätze Sie vermeiden sollen, wie z. B. Buffett, überfüllte Einkaufszentren oder Konzerte.
8. Vermeiden Sie ungekochtes Fleisch und unpasteurisierte Milchprodukte.
9. Waschen Sie alle Lebensmittel, insbesondere Gemüse und Früchte, bevor Sie sie essen.
10. Halten Sie gute Hygiene ein, wie z. B. gute Mundhygiene und häufiges Händewaschen.
11. Nehmen Sie genügend Flüssigkeit zu sich.
12. Akzeptieren Sie Hilfe von Ihrer Familie und Freunden.

Ihr Arzt ist bereit, die Risiken und Nutzen einer jeden Behandlungsoption ausführlich mit Ihnen zu besprechen. Seien Sie sicher, dass Sie alle Fragen und Sorgen mit Ihrem Arzt bzw. Ihrem Behandlungsteam besprochen haben. Basierend auf Ihren Symptomen und Ihren Befindlichkeiten, können Ihnen manche Maßnahmen zu mehr Sicherheit und Wohlbefinden verhelfen.

Thrombozytopenie bei MDS

Definition: Als Thrombozytopenie bezeichnet man eine verminderte Anzahl von Blutplättchen im peripheren Blut. Die Blutplättchen sind dafür verantwortlich Blutungen zu stoppen, indem sie Löcher in den Blutgefäßen verschließen. Blutplättchen helfen auch, das normale Blutgefäßsystem gesundzuhalten. Wenn ein Patient niedrige Thrombozytenwerte aufweist, ist das Risiko für Blutungen erhöht. Eine Thrombozytopenie tritt bei Patienten mit MDS weniger häufig auf als Blutarmut. Die Blutplättchen werden wie andere Blutzellen im Knochenmark von den sogenannten Stammzellen produziert. Diese Stammzellen produzieren in der Regel über sogenannte Vorstufen (Megakaryozyten) mehrere 1.000 Plättchen pro Tag. Bei myelodysplastischen Syndromen sind die Vorstufen der Blutplättchen, die Megakaryozyten, oft verändert und produzieren zu wenige funktionstüchtige Thrombozyten. Manchmal werden auch zu viele Thrombozyten gebildet, die jedoch nicht voll funktionsfähig sind. Die Megakaryozyten, die Vorstufen der Thrombozyten, findet man nur im Knochenmark und nicht im peripheren Blut. Die Gefahr für Patienten mit Thrombozytopenie (niedrige Blutplättchenwerte) sind Blutungen. Das Risiko der Blutungen hängt vom Schweregrad der Thrombozytopenie ab. Bestimmte Medikamente können das Risiko von Blutungen erhöhen, wie z. B. Blutverdünnungsmedikamente, Aspirin oder andere entzündungshemmende Medikamente, die insbesondere in der Schmerztherapie eingesetzt werden.

Wie wird die Thrombozytopenie gemessen?

Die Thrombozytopenie ist charakterisiert durch eine Blutplättchenzahl, die unterhalb des Normalwertes liegt. Der Normalwert für Blutplättchen liegt zwischen 150.000 - 450.000/µl. Der Schweregrad der Thrombozytopenie kann aufgrund der folgenden Einteilung beurteilt werden:

- **Milde Thrombozytopenie:** Blutplättchenzahl zwischen 50.000 - 100.000/µl
- **Moderate Thrombocytopenia:** Blutplättchenzahl zwischen 25.000 - 50.000/µl
- **Severe Thrombocytopenia:** Blutplättchenzahl weniger als 25.000/µl

Symptome der Thrombozytopenie:

- Bildung von Hämatomen (Blutergüsse) bei normaler körperlicher Aktivität
- Nasenbluten
- Punktförmige Einblutungen in der Haut (Petechien)
- Blut im Stuhl oder Urin
- Schnittverletzungen, die nicht aufhören zu bluten
- Zahnfleischbluten
- Husten mit Blutbeimengung

Dinge, Ihnen Ihr Arzt empfehlen kann:

- Ihr Arzt wird Ihnen Blutplättchentransfusionen empfehlen, wenn die Blutplättchenzahl entweder unter 10.000/µl liegen oder ein erhöhtes Risiko für Blutungen, wie eine kürzlich stattgefundene Operation, vorhanden ist. Eine Blutplättchentransfusion dient der Reduzierung des Risikos, schwere Blutungen zu erleiden. Daher stellen Blutplättchentransfusionen eine Form der unterstützenden Therapie dar. Sie ändern nicht den natürlichen Verlauf der Erkrankung. Der Nutzen der Blutplättcheninfusion ist auch zeitlich begrenzt, sodass durchaus auch wiederholte Transfusionen notwendig sein können. Die Anzahl und die Häufigkeit der Blutplättchentransfusionen können stark zwischen verschiedenen Personen und dem Schweregrad der Symptome variieren. Ihr Arzt wird Ihnen wahrscheinlich empfehlen, bestimmte Medikamente, die mit der Thrombozytenfunktion in Wechselwirkung treten, abzusetzen, z. B. Aspirin, Blutverdünnungsmittel, Marcumar, Heparin und ähnliches. Diese Medikamente sind in der Regel abzusetzen, wenn die Blutplättchenzahl unter 50.000/µl liegt.
- Gegenwärtig werden Wachstumsfaktoren, welche die Blutplättchenzahl bei Patienten mit MDS erhöhen können, in klinischen Studien untersucht
- Wenn eine schwere Thrombozytopenie vorliegt, kann es notwendig sein, die spezifische MDS-Therapie bezüglich der Dosis zu ändern oder gar die Medikamente abzusetzen, bis sich die Blutplättchenzahl wieder erholt hat.

Dinge, die Sie tun können:

1. Lassen Sie Ihren Arzt sofort wissen, falls ungewöhnliche Hämatome, unkontrollierte Blutungen oder andere Blutungszeichen auftreten.
2. Halten Sie Ihre Arzttermine ein.
3. Schreiben Sie alle Ihre Blutergebnisse, Transfusionsdaten und andere Symptome vor und nach Transfusion auf.
4. Vermeiden Sie starken Alkoholgenuss, wodurch die Blutplättchenfunktion negativ beeinflusst werden kann.
5. Vermeiden Sie Verletzungen und Aktivitäten, die Hämatome oder Blutungen auslösen können, wie z. B. Gewicht–heben oder körperbetonten Sport.
6. Vermeiden Sie Verstopfung, um mögliche Schleimhauteinrisse beim Stuhlgang zu vermeiden.
7. Benutzen Sie eine weiche Zahnbürste.
8. Akzeptieren Sie Hilfe von Familienmitgliedern und Freunden.

Ihr Arzt ist bereit, die Risiken und Nutzen einer jeden Behandlungsoption ausführlich mit Ihnen zu besprechen. Seien Sie sicher, dass Sie alle Fragen und Sorgen mit Ihrem Arzt bzw. Ihrem Behandlungsteam besprochen haben. Basierend auf Ihren Symptomen und Ihren Befindlichkeiten, können Ihnen manche Maßnahmen zu mehr Sicherheit und Wohlbefinden verhelfen.

Fieber

Definition: Fieber ist definiert als eine Erhöhung der Körpertemperatur. Die Ursachen für Fieber können zum einen Infektionen, auf der anderen Seite aber auch Nebenwirkungen von verschieden chemotherapeutischen Medikamenten sein, die in der Behandlung des MDS zum Einsatz kommen. Fragen Sie Ihren Arzt und Ihr Behandlungsteam, wann Sie Fieber berichten sollen und welches Thermometer Sie am besten benutzen sollen. Es ist wichtig Patienten mit MDS, die Fieber bekommen, möglichst schnell zu behandeln, um die Entwicklung schwerer Infektionen zu vermeiden. Bei der Fiebermessung ist zu berücksichtigen, dass die normale Körpertemperatur in den frühen Abendstunden gewöhnlich 1° C höher liegt.

Zeichen und Symptome von Fieber

Die gebräuchlichsten Empfehlungen für eine Messung der Körpertemperatur sind:

- Größeres Wärmegefühl als normal
- Gesichtsrötung
- Niedriger Blutdruck
- Schüttelfrost
- Verwirrtheit und Schwindelgefühl
- Erhöhte Temperatur (normal sind 37° C)

Dinge, die Ihnen Ihr Arzt empfehlen könnte:

- Falls Sie Symptome von Fieber wie oben beschrieben feststellen, messen Sie bitte die Temperatur.
- Medikamente, die Fieber reduzieren, sollten Sie nur nehmen, nachdem Sie dies mit Ihrem Arzt besprochen haben.
- Es ist wichtig, ausreichend Flüssigkeit zu sich zu nehmen und sich Ruhe zu gönnen.

Dinge, die Sie tun können:

1. Halten Sie zu Hause ein Thermometer bereit. Besprechen Sie mit Ihrem Arzt, welche Art Thermometer für Sie am besten geeignet ist.
2. Trinken Sie ausreichend.
3. Notieren Sie alle Ihre Blutwerte, einschließlich der weißen Blutkörperchen und der Neutrophilen, Symptome wie Schüttelfrost oder Infektionen.
4. Informieren Sie Ihren behandelnden Arzt möglichst schnell, wenn sich Fieber entwickelt und gleichzeitig die weißen Blutkörperchen verringert sind oder die Neutrophilenzahl unter 1.000/µl liegt. Wenn Sie nicht sicher sind wie hoch Ihre aktuelle Neutrophilenzahl ist, fragen Sie bitte Ihren Arzt oder Ihr Behandlungsteam, wie Sie sich verhalten sollen.
5. Informieren Sie Ihren Arzt bei jedem Fieber über 38,5 Grad.
6. Patienten mit Neutropenie und Schüttelfrost sollten sich umgehend bei ihrem Arzt melden.
7. Halten Sie alle Ihre Arzttermine ein.
8. Nehmen Sie Hilfe von Familienangehörigen oder Freunden an.

Ihr Arzt ist bereit, die Risiken und Nutzen einer jeden Behandlungsoption ausführlich mit Ihnen zu besprechen. Seien Sie sicher, dass Sie alle Fragen und Sorgen mit Ihrem Arzt bzw. Ihrem Behandlungsteam besprochen haben. Basierend auf Ihren Symptomen und Ihren Befindlichkeiten, können Ihnen manche Maßnahmen zu mehr Sicherheit und Wohlbefinden verhelfen.

Aufzeichnung der Blutergebnisse

Building Blocks of Hope

Niedrige Blutzellwerte (Zytopenie) sind bei Patienten mit MDS häufig zu beobachten. Die häufigste Form der Zytopenie ist die Anämie (Blutarmut) und der überwiegende Teil der Patienten mit MDS braucht früher oder später Bluttransfusionen als Folge ihrer Blutarmut. Die Notwendigkeit für eine Transfusion kann oft noch durch die Anwendung spezifischer MDS-Therapien oder zusätzliche unterstützende Maßnahmen verstärkt werden. Eine Reduktion der Anzahl von Transfusionen in einem 8-wöchigen Zeitintervall (hämatologische Verbesserung, definiert von der International Working Group (IWG)) kann ein erstes Zeichen für ein gutes Ansprechen auf die Therapie sein. Jeder Patient mit MDS hat unterschiedliche Transfusionsbedürfnisse, was Anzahl und Häufigkeit betrifft. Eine MDS-spezifische Behandlung resultiert in unterschiedlichen Ansprechraten bei einzelnen Patienten. Es ist sehr hilfreich, wenn jeder Patient seine Blutwerte, die Transfusionen und andere Behandlungsmaßnahmen aufschreibt, um gewisse Entwicklungen frühzeitig zu erkennen. Bei Ihnen werden zu unterschiedlichen Zeitpunkten immer wieder Laborergebnisse, klinische Untersuchungen oder Bluttransfusionen durchgeführt, die Sie sich notieren sollten. In den meisten Kliniken gibt es zu diesem Zweck kleine Hefte für Aufzeichnungen. Bei der Dokumentation der Blutwerte, der Transfusionen etc. ist Ihnen das medizinische Personal behilflich.

Das Blutbild

Blutbild	Normbereich	
Weiße Blutkörperchen (Leukozyten)	4.5-13.0 x 1.000/µl	
Absolute Neutrophilenzahl (ANC)	≥1.500 /mm³	
Hämoglobin (Hb)	Männer: 13,5-17.5 g/dl	Frauen: 12.0-16.0 g/dl
Hematocrit (Hct)	Männer: 41-53%	Frauen: 36-46%
Thrombozyten (Thr)	150.000-350.000/mm3	

Dinge, die Sie tun können:

1. Nehmen Sie Ihre Aufzeichnungen zu jedem Arztbesuch mit.
2. Fragen Sie Ihren Arzt und Ihr Behandlungsteam nach einer Kopie Ihrer Blutergebnisse. Tragen Sie diese Blutergebnisse in Ihren Beobachtungsbogen ein.
3. Machen Sie sich Notizen über das Datum der Transfusionen, Anzahl der Transfusionen, Hämoglobinwerte sowie Blutplättchenwerte zu dieser Zeit.
4. Machen Sie sich Notizen über Symptome vor und nach der Transfusion oder vor und nach der Injektion von Wachstumsfaktoren.
5. Lesen Sie auch den *Kleinen Ratgeber bei Anämie, Neutropenie und Thrombozytopenie.*

Durchfall

Definition: Durchfall ist definiert als eine sehr häufige und wässerige Stuhlentleerung. Durchfall kann durch verschiedene Medikamente, durch Änderung der Diät, aber auch durch einige Formen von Infektionen verursacht werden. Der Schweregrad des Durchfalls wird bestimmt durch die Anzahl der Stuhlgänge pro Tag. Eine moderate Durchfallerkrankung ist definiert als 4-6 Stuhlgänge pro Tag. Schwere Durchfälle sind definiert als mehr als 7 Stuhlgänge pro Tag oder Inkontinenz (d. h. Unfähigkeit, den Stuhl zu halten). Die häufige und flüssige Stuhlentleerung kann zu einem Austrocknen führen. Verbunden mit Müdigkeit und dem Verlust von Elektrolyten kann dies letztlich zu einer Reduktion der normalen Körperfunktion sowie zu einer Nierenschädigung führen.

Symptome von Durchfall:

- Flüssiger Stuhl
- Krämpfe mit explosionsartigen Stuhlentleerungen
- Bauchschmerzen
- Übler Geruch des flüssigen Stuhls

Dinge, die Ihnen Ihr Arzt empfehlen kann:

- Trinken Sie 2-3 Liter Flüssigkeit am Tag. Getränke mit Elektrolytzusätzen können empfohlen werden.
- Vermeiden Sie zuckerhaltige Getränke oder Fruchtsäfte, da diese oft die Durchfälle verschlimmern können.
- Medikamente gegen Durchfälle können ratsam sein. Besprechen Sie diese Medikamente mit Ihrem Arzt. Fragen Sie, wie oft Sie dieses Medikament pro Tag einnehmen können.
- Fragen Sie eine Diätassistentin oder einen Arzt, was bezüglich der Essgewohnheiten sinnvoll sein kann.

Dinge, die Sie tun können:

1. Trinken Sie 2-3 Liter Flüssigkeit pro Tag – vermeiden Sie Koffein oder Getränke mit hohem Zuckeranteil.
2. Berichten Sie Ihrem Arzt oder Ihrem Behandlungsteam über jede Blutbeimengung im Stuhl, schwere Bauchkrämpfe, Fieber oder von schwerem Durchfall.
3. Essen Sie lieber kleine, aber dafür mehrere Mahlzeiten über den Tag verteilt.
4. Oft hilft eine sogenannte Bananen-Reis-Apfelsaft und Toast-Diät bei schwerwiegenden Symptomen.
5. Lebensmittel, die bei Durchfall vermieden werden sollten: Naturreis, Früchte, Gemüse, Popcorn, Vollkornbrot und Nudeln, Alkohol, Koffein, Schokolade, fetthaltige Lebensmittel sowie Laktose enthaltende Milchprodukte.
6. Bevorzugen Sie Lebensmittel und Getränke mit hohem Salzgehalt, z. B. Suppen, gering zuckerhaltige Sportgetränke, Kartoffeln oder Salzgebäck.
7. Sogenannte probiotische Nahrungsergänzungen oder Lebensmittel, die Probiotika enthalten, können die Durchfälle verringern.
8. Halten Sie alle Arzttermine ein.
9. Schreiben Sie Ihre Symptome, die Sie beunruhigen auf und besprechen Sie diese mit Ihrem behandelnden Arzt oder Ihrem Behandlungsteam.
10. Wenn Sie ins Bad gehen, seien Sie sicher, dass Sie alleine fähig sind, das Bad zu verlassen (z. B. Ausstieg aus der Badewanne). Wenn Sie sich nicht sicher sind, bitten Sie um Hilfe.
11. Waschen Sie Ihre Hände nach jedem Toilettengang.
12. Halten Sie gute körperliche Hygiene ein (Körperhygiene, Mundhygiene und häufiges Händewaschen).
13. Scheuen Sie sich nicht Hilfe von Familienangehörigen oder Freunden anzunehmen

Ihr Arzt ist bereit, die Risiken und Nutzen einer jeden Behandlungsoption ausführlich mit Ihnen zu besprechen. Seien Sie sicher, dass Sie alle Fragen und Sorgen mit Ihrem Arzt bzw. Ihrem Behandlungsteam besprochen haben. Basierend auf Ihren Symptomen und Ihren Befindlichkeiten, können Ihnen manche Maßnahmen zu mehr Sicherheit und Wohlbefinden verhelfen.

Verstopfung

Definition: Verstopfung ist ein unangenehmer, manchmal auch schmerzhafter Zustand, der dadurch charakterisiert ist, dass man sehr seltenen und harten Stuhlgang hat. Verstopfung kann verschiedene Ursachen haben, wie z. B. Austrocknung, bestimmte Medikamente (Schmerzmittel im Besonderen) oder Krankheiten wie Zuckerkrankheit (Diabetes), Darmirritationen, Veränderungen in der Ernährung, wenig Bewegung und Änderungen in der Darmfunktion, die häufig bei älteren Menschen vorkommen. Patienten mit MDS können aber auch an Verstopfungen als Folge einer spezifischen Therapie des MDS leiden oder als Folge von Medikamenten, welche eingesetzt werden, um Übelkeit zu verhindern.

Symptome der Verstopfung:

- Völlegefühl
- Verminderter Appetit
- Schmerzen bei Darmbewegungen
- Übelkeit
- Harter Stuhlgang
- Anstrengende Stuhlentleerung
- Gefühl, dass der Darm nicht entleert ist
- Bauchschmerzen
- Fatigue (Erschöpfung)
- Kleine flüssige Stuhlmengen ohne Anteile von festem geformten Stuhl

Dinge, die Ihnen Ihr Arzt empfehlen kann:

- Tägliche körperliche Aktivität, denn Bewegung kann die die Darmbeweglichkeit fördern.
- Trinken Sie ausreichend Flüssigkeit (2-3 Liter pro Tag).
- Um die Darmbeweglichkeit zu erhöhen, essen Sie Früchte oder ballaststoffreiche Lebensmittel.
- Im Einzelfall, können Medikamente, sogenannte Laxanzien, verordnet werden. Besprechen Sie die beste Option mit Ihrem behandelnden Arzt.
- Nahrungsergänzungsmittel werden generell bei Verstopfung nicht empfohlen, da diese die Symptome verschlechtern können.
- Probiotische Nahrungsergänzungen oder probiotische Lebensmittel können die Verstopfung reduzieren.
- Zäpfchen oder Einläufe sind generell nicht empfohlen, wenn bei Ihnen eine sehr geringe Anzahl weißer Blutkörperchen vorliegt oder Sie niedrige Blutplättchenwerte haben, da dadurch das Risiko für Infektionen oder Blutungen erhöht ist.
- Besprechen Sie mit einem Diätassistenten oder Ihrem Arzt, was die beste Ernährung für Sie ist.

Dinge, die Sie tun können:

1. Bleiben Sie aktiv.
2. Trinken Sie 2-3 Liter Flüssigkeit pro Tag.
3. Nehmen Sie reichlich Früchte, Gemüse und ballaststoffreiche Nahrungsmittel zu sich.
4. Sprechen Sie mit Ihrem Arzt über Behandlungsmöglichkeiten, wenn Sie an oder mehr Tagen keinen Stuhlgang haben.
5. Informieren Sie Ihren Arzt, wenn Sie Schmerzen beim Stuhlgang haben oder Blutbeimengungen im Stuhl vorhanden sind, Sie schwere Bauchschmerzen haben oder unter Übelkeit und Erbrechen leiden.
6. Halten Sie Ihre Arzttermine ein.
7. Notieren Sie alle Symptome, die Sie beunruhigen und besprechen Sie dies mit Ihrem behandelnden Arzt.
8. Wenn Sie ein warmes Bad genießen, seien Sie sicher, dass Sie alleine aus der Badewanne herauskommen. Wenn Sie nicht sicher sind, bitten Sie um Hilfe.
9. Waschen Sie Ihre Hände nach jedem Toilettengang.
10. Halten Sie ausreichend Hygiene ein, wie Körperhygiene, Mundhygiene und Händewaschen.
11. Trinken Sie ausreichend.
12. Nehmen Sie Hilfe von Familienangehörigen und Freunden an.

Ihr Arzt ist bereit, die Risiken und Nutzen einer jeden Behandlungsoption ausführlich mit Ihnen zu besprechen. Seien Sie sicher, dass Sie alle Fragen und Sorgen mit Ihrem Arzt bzw. Ihrem Behandlungsteam besprochen haben. Basierend auf Ihren Symptomen und Ihren Befindlichkeiten, können Ihnen manche Maßnahmen zu mehr Sicherheit und Wohlbefinden verhelfen.

Übelkeit und Erbrechen

Definition: Übelkeit ist ein Symptom, was beschrieben wird als Unwohlsein, verbunden mit beschleunigtem Herzschlag, Schwitzen und manchmal dem Drang sich zu übergeben. Erbrechen ist ein körperliches Phänomen, was zu einer Kontraktion der Bauchmuskeln, der Brustmuskeln und des Zwerchfells führt, gefolgt von einer schlagartigen Entleerung des Mageninhalts.

Übelkeit und/oder Erbrechen kann verursacht werden durch eine Reihe von Zuständen wie:

- Verstopfung
- Schluckauf
- Trockener Mund
- Verschiedene Medikamente einschließlich Chemotherapie
- Austrocknung
- Migräne
- Herzerkrankung
- Mundgeruch
- Infektionen
- Vermehrte Magensäure
- Angstzustände

Symptome, die oft mit Übelkeit und Erbrechen assoziiert werden:

- Hitze- und Kältegefühl
- Halsschmerzen
- Schwitzen
- Fatigue
- Kopfschmerzen
- Schwindel
- Müdigkeit
- Schlafstörungen
- Blähungen

Dinge, die Ihnen Ihr Arzt empfehlen könnte:

- Trinken Sie ausreichend– 2-3 Liter pro Tag. Im Einzelfall können elektrolythaltige Getränke empfohlen werden.
- Es gibt zahlreiche Medikamente, die zur Vorbeugung und Behandlung von Übelkeit und Erbrechen eingesetzt werden. Diese heißen Antiemetika und können z.B. vor einer Chemotherapie verabreicht oder für den häuslichen Gebrauch verschrieben werden. Antiemetika kann man entweder direkt in die Vene oder unter die Haut spritzen oder sie können auch als Tabletten eingenommen werden. Besprechen Sie bitte mit Ihrem Arzt, welche Behandlungsform für Sie die beste ist.
- Essen Sie kleine aber häufige Mahlzeiten, um Blähungen und erhöhte Magensäurebildung zu verhindern. Besprechen Sie mit einem Ernährungsberater oder Ihrem Arzt, welche Ernährung für Sie die beste ist.

Dinge die Sie tun können:

1. Vermeiden Sie strenge Gerüche oder stark riechendes Parfüm.
2. Halten Sie alle Arzttermine ein.
3. Akzeptieren Sie Hilfe.
4. Besprechen Sie, welches antiemetische Medikament für Sie das beste ist und welche Nebenwirkungen dadurch verursacht werden können.
5. Manche Medikamente gegen Übelkeit und Erbrechen können die Entwicklung von Verstopfung verstärken. Besprechen Sie das bitte mit Ihrem behandelnden Arzt.
6. Notieren Sie alle Symptome von Übelkeit oder auch Erbrechen und besprechen Sie dies mit Ihrem Arzt und Ihrem Behandlungsteam bei Ihrem nächsten Termin.
7. Wenn häufiges Erbrechen, d. h. 5-6 Mal und mehr in 24 Stunden auftritt, wenn Sie Blutbeimengungen im Erbrochenen sehen oder wenn Sie nicht fähig sind Lebensmittel und Getränke bei sich zu behalten, kontaktieren Sie Ihren Arzt oder Ihr Behandlungsteam unverzüglich. Besprechen Sie mit Ihrem Arzt und Ihrem Behandlungsteam in welchem Fall Sie sich melden sollen.

Übelkeit und Erbrechen

8. Trinken Sie 2-3 Liter Flüssigkeit pro Tag und vermeiden Sie Koffein oder stark zuckerhaltige Getränke.
9. Essen Sie kleine aber häufige Mahlzeiten.
10. Vermeiden Sie fetthaltige, scharfe oder schwer verdauliche Lebensmittel sowie Alkohol, Koffein und Schokolade.
11. Vermeiden Sie Lebensmittel mit strengem Geruch.
12. Empfehlenswert sind Lebensmittel und Getränke mit hohem Salzgehalt, wie z. B. Suppen oder gering zuckerhaltige Sportgetränke.
13. Putzen Sie Ihre Zähne mehrfach täglich, aber benutzen Sie kein alkoholhaltiges Mundwasser, um die Symptome des trockenen Mundes und des schlechten Geschmackes zu reduzieren.
14. Pfefferminz- oder Ingwerbeimischungen können bei einzelnen Patienten hilfreich sein.
15. Entspannung, Besinnung und Meditation kann einzelnen Patienten helfen. Besprechen Sie mit Ihrem Arzt und Behandlungsteam welche Möglichkeiten für Sie vorhanden sind.
16. Nehmen Sie Hilfe von Familienangehörigen und Freunden an.

Ihr Arzt ist bereit, die Risiken und Nutzen einer jeden Behandlungsoption ausführlich mit Ihnen zu besprechen. Seien Sie sicher, dass Sie alle Fragen und Sorgen mit Ihrem Arzt bzw. Ihrem Behandlungsteam besprochen haben. Basierend auf Ihren Symptomen und Ihren Befindlichkeiten, können Ihnen manche Maßnahmen zu mehr Sicherheit und Wohlbefinden verhelfen.

zusätzliche Referenz:
Hesketh, P. (2008), Smith et al, (2008)

Reaktionen an der Injektionsstelle

Definition: Als Reaktion an der Injektionsstelle bezeichnet man eine örtliche Reizung der Haut an der Stelle, an der die Injektion (= Spritze) gegeben wurde. Als eine subkutane Injektion bezeichnet man eine Medikamentengabe, die in das Unterhautfettgewebe injiziert (d. h. gespritzt) wird. Subkutane Injektionen von Medikamenten können einen brennenden Schmerz während der Injektion verursachen und können Ursache für örtliche Reizung oder Rötung der Haut sowie des Weichteilgewebes darstellen. In den meisten Fällen ist diese Reaktion relativ mild und nicht schmerzhaft. Schwerwiegendere Reaktionen können schmerzhafte Knoten oder eine Beteiligung größerer Bereiche der Haut umfassen. Der Schweregrad der Reaktion kann durch eine gute Technik der Applikation (= Verabreichung) und entsprechende Hautpflege reduziert werden. Die meisten Injektionsreaktionen verschwinden im Laufe der Zeit vollständig. Diese Reaktion der Haut kann nicht als eine allergische Reaktion bezeichnet werden. Hautinjektionszeichen sind häufig anzutreffen, wenn Azacitidine als Medikament subkutan verabreicht wird. Eine leichte Rötung der Haut, welche mit der Zeit verschwindet, ist die häufigste dieser Reaktionen. Bei einzelnen Patienten kann die Hautreaktion jedoch schwerwiegender ausfallen. Milde Hautreaktionen traten ebenfalls bei Patienten, die subkutane Injektionen von sogenannten Wachstumsfaktoren zur Steigerung der weißen Blutkörperchen oder der roten Blutkörperchen erhalten haben, auf. Der überwiegende Teil dieser Hautreaktionen verschwindet vollständig im Laufe der Zeit. Neben diesen lokalen Hautreizungen können alle Medikamente, auch jene, die subkutan verabreicht werden, allergische Reaktionen hervorrufen. Allergische Hautreaktionen resultieren oft in einer systemischen Rötung der Haut verbunden mit Juckreiz. Wenn es zu einer schweren Reaktion kommt, kann dies mit Hautablösung und Blasenbildung verbunden sein. Diese Art Reaktion erfordert ein Absetzen der verdächtigten Medikamente und in besonders schweren Fällen manchmal sogar eine Krankenhausbehandlung.

Symptome an der Injektionsstelle:

Milde Hautreaktion	Begrenzte trockene, rote, weiche Haut, nicht schmerzhaft, kann jucken.
Moderate Hautreaktion	Begrenzte Rötung und Schwellung, kann schmerzhaft sein, fest, kann größere Bereiche um die Injektionsstelle betreffen, Juckreiz ist häufiger.
Schwere Hautreaktion	Größere gerötete und geschwollene Bereiche, können Blasen, Geschwüre oder Hautablösung zur Folge haben. Oft schmerzhaft.
Allergische Reaktion auf subkutane Injektionen	Ausgeprägte Rötung, die oft auch den Rumpf und die Extremitäten betrifft.

Auswahl der Injektionsstelle

- Subkutane Injektionen werden gewöhnlich in das unterhalb der Haut liegende Fettgewebe appliziert. Dies ist in der Regel die Bauchhaut, die Rückseite des Oberarms oder die Außenseite der Oberschenkel.
- Die Hautreaktion und der Schweregrad der Hautreaktion kann durch häufigen Wechsel der Injektionsstellen begrenzt werden.
- Hautstellen, die häufigem Druck im Alltag ausgesetzt sind, wie z. B. die Region des Sicherheitsgurtes im Auto, sollten vermieden werden, um das Risiko schwerer Hautreaktionen zu reduzieren.
- Ebenfalls sollten Hautregionen vermieden werden, an denen sich Narben, Entzündungen oder Hautfalten befinden.
- Benutzen Sie eine Technik, die sogenannte „Air Sandwich"-Technik, die verhindert, dass ein größerer Teil der Medikamente Kontakt mit dem Fettgewebe hat (siehe Schaubild).

Dinge, die Ihnen Ihr Arzt empfehlen könnte:

- Ihr Arzt kann Ihnen antiallergische Medikamente verschreiben, die den Juckreiz reduzieren können.
- Örtliche Behandlung mit Antihistaminika (antiallergisch wirksam) oder lokalen, kortisonhaltigen Cremes kann ebenfalls zur Reduzierung der örtlichen Entzündung empfohlen werden.
- Kalte Kompressen können das brennende Gefühl reduzieren. Bitte vermeiden Sie Hitze oder Eis an der Injektionsstelle für bis zu 4 Stunden nach der Injektion, weil dies die Absorption (Aufnahme in das Blut) des Medikamentes stark beeinflussen kann und somit die Therapie weniger effektiv macht.
- Entzündungshemmende Medikamente können auch empfohlen werden. Besprechen Sie diese Medikamente bitte mit Ihrem Arzt oder Behandlungsteam.
- Bedenken Sie, dass alle Medikamente, Umwelteinflüsse (Seife, Parfums, Lotionen), die Sonnenexposition oder Transfusionen ebenfalls mögliche Ursachen für solche Reaktionen sein können.
- Bei schweren Veränderungen der Haut besprechen Sie mit Ihrem Arzt, ob gegebenenfalls zusätzlich ein Facharzt für Hautkrankheiten konsultiert werden sollte.

Dinge, die Sie tun können:

1. Informieren Sie Ihren Arzt und Ihr Behandlungsteam rechtzeitig, wenn sich bei Ihnen eine Hautreaktion entwickelt hat. Das Pflegepersonal, das Ihnen die Medikamente verabreicht, wird Ihre Haut untersuchen, um die beste Stelle für die nächste Dosis zu finden.
2. Vermeiden Sie starken Druck auf der Injektionsstelle. Tragen Sie keine zu enge Kleidun. Vermeiden Sie Reibung an der Injektionsstelle, besonders nach der Injektion.
3. Eis oder Hitze sollten kurz nach der Injektion nicht an der Injektionsstelle verwendet werden. Hitze kann zu vermehrten Hautirritationen und Eis kann zur Reduktion der Absorption des Medikamentes und somit zu einem Wirkungsverlust führen. Kühle Kompressen können innerhalb von 2 Stunden an der Injektionsstelle verabreicht werden. Eis kann erst 4 Stunden nach der Injektion sicher verwendet werden.
4. Tragen Sie lockere Kleidung.
5. Vermeiden Sie Kratzen, Rubbeln oder Entfernen von Hautteilen.
6. Halten Sie alle Arzttermine ein.
7. Nehmen Sie Hilfe von Familienangehörigen oder Freunden an.

Ihr Arzt ist bereit, die Risiken und Nutzen einer jeden Behandlungsoption ausführlich mit Ihnen zu besprechen. Seien Sie sicher, dass Sie alle Fragen und Sorgen mit Ihrem Arzt bzw. Ihrem Behandlungsteam besprochen haben. Basierend auf Ihren Symptomen und Ihren Befindlichkeiten, können Ihnen manche Maßnahmen zu mehr Sicherheit und Wohlbefinden verhelfen.

Hautrötungen

Definition: Als Hautrötung bezeichnet man eine rötliche Veränderung der Haut, welche hinsichtlich des Auftretens und des Musters variieren kann. Eine Hautrötung kann begrenzt an einer Stelle des Körpers auftreten oder die gesamte Haut betreffen. Eine Hautrötung wird in der Regel durch Hautirritationen aufgrund einer Chemotherapie, einer Allergie, einer Infektion oder anderer Ursachen verursacht.

Zeichen und Symptome

Eine Hautrötung kann als Rötung mit oder ohne Blasen oder mit Flüssigkeit gefüllten Pusteln erscheinen. Eine Hautrötung kann begrenzt an einer Stelle des Körpers oder systemisch, d. h. generalisiert am gesamten Körper, auftreten. Bei Einnahme bestimmter Medikamente, wie z. B. Lenalidomid, ist es nicht ungewöhnlich, dass es zu trockener Haut, Juckreiz, milder Schwellung und Rötung kommen kann. Dieser Typ Hautrötung bildet sich oft selbstständig ohne Absetzen des Medikamentes zurück. In seltenen Fällen kann die Hautrötung jedoch so stark sein, dass eine Bahendlung im Krankenhaus notwendig ist.

Dinge, die Ihnen Ihr Arzt empfehlen könnte:

- Ihr Arzt muss die Haut sehen, um das Ausmaß, den Schweregrad und die mögliche Ursache zu finden.
- Lokale Antihistaminika (antiallergisch wirksame Medikamente) oder kortisonhaltige Cremes können verschreiben werden, um die Hautirritationen und den Juckreiz zu reduzieren.
- Wenn bei Ihnen eine Hautrötung auftritt, sollten Sie Ihren Arzt informieren und die besten Möglichkeiten der Behandlung mit ihm besprechen. Daher ist es wichtig, dass alle Hautveränderungen rechtzeitig berichtet werden.

Hautausschlag durch Lenalidomid

Dinge, die Sie tun können:

1. Untersuchen Sie Ihre Haut täglich.
2. Vermeiden Sie direkte Sonneneinstrahlung und benutzen Sie Sonnencremes mit hohem Lichtschutzfaktor (mindestens LSF 15).
3. Tragen Sie eine Kopfbedeckung, Sonnenbrillen und bedecken Sie Ihre Haut soweit wie möglich.
4. Benutzen sie milde, nicht parfümierte Seife.
5. Wenn Sie duschen, vermeiden Sie langes, heißes Duschen. Besser ist ein kurzes kaltes Bad.
6. Benutzen Sie Lanolin-basierte Cremes oder Lotions, um ein Austrocknen der Haut zu verhindern.
7. Vermeiden Sie Parfüm.

Fatigue

Definition: Eine ungewöhnliche Müdigkeit, die die normalen täglichen Aktivitäten behindert und sich durch Ausruhen oder ausreichenden Nachtschlaf nicht beseitigen lässt, bezeichnet man als Fatigue. Fatigue kann bei Patienten, die unter Blutarmut leiden, ausgeprägter sein. Schlafstörungen treten bei älteren Menschen häufig auf und können Fatigue verstärken. Andere Faktoren, die zur Fatigue beitragen sind: mangelnde Bewegung, Schmerzen, emotionaler Stress, schlechte Ernährung oder andere Erkrankungen, die nicht gut kontrolliert sind, wie Diabetes oder Schilddrüsenerkrankungen.

Symptome der Fatigue:

- Körperliche Schwäche
- Konzentrationsstörung und Entscheidungsunfreudigkeit
- Schwierigkeiten normale tägliche Aktivitäten wie Kochen, Hausputz, Arbeiten usw. auszuführen
- Zurückziehen von sozialen Aktivitäten
- Benommenheit oder das Gefühl, vollkommen erschöpft zu sein
- Vermehrter Zeitaufwand für die täglichen Aktivitäten wie Körperpflege etc.

Dinge, die Ihnen Ihr Arzt empfehlen könnte:

- Ihr Arzt wird verschiedene Labortests durchführen, um zusätzliche Faktoren zu finden, die die Fatigue erklären könnten, wie z. B. Blutarmut, Schilddrüsenerkrankungen, Diabetes oder mangelnde Flüssigkeit.
- Wenn der Verdacht besteht, dass der überwiegende Teil der Fatigue-Symptome auf eine Blutarmut zurückzuführen ist, können Bluttransfusionen verordnet werden.
- Es gibt einige Medikamente, die in der Behandlung der Fatigue zur Anwendung kommen. Diese wiederum haben jedoch andere Nebenwirkungen, so dass nicht jedes Medikament das richtige für Sie sein kann. Bitte besprechen Sie Ihre Fatigue-Symptome mit Ihrem Arzt, damit die beste Therapiemöglichkeit für Sie gefunden werden kann

Dinge, die Sie tun können:

1. Bleiben Sie, soweit es möglich ist aktiv und erhalten Sie Ihre Kraft. Überlegen Sie, ob Sie regelmäßig körperliche Übungen wie tägliche Spaziergänge mit Freunden oder Angehörigen unternehmen.
2. Notieren Sie Ihre Aktivitäten jeden Tag. Setzen Sie Prioritäten für Ihre Aktivitäten, machen Sie sich einen Plan und führen Sie die Aktivitäten dann im Laufe des Tages durch, wenn Sie die meiste Energie haben.
3. Begrenzen Sie Schlafzeiten während des Tages auf weniger als 1 Stunde, um Probleme mit nächtlichem Durchschlafen zu verhindern.
4. Sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder Ihrem Behandlungsteam, wenn Sie zunehmend Schwierigkeiten haben mit Ängsten umzugehen oder Sie eine tiefe Traurigkeit befällt.
5. Trinken Sie ausreichend.
6. Essen Sie häufiger kleine Mahlzeiten
7. Besprechen Sie mit Ihrem Arzt die Notwendigkeit von Bluttransfusionen anhand Ihrer Fatigue-Symptomatik und Ihres Hämoglobinspiegels.
8. Scheuen Sie sich nicht Hilfe von Freunde und Familienangehörigen anzunehmen.

Ihr Arzt ist bereit, die Risiken und Nutzen einer jeden Behandlungsoption ausführlich mit Ihnen zu besprechen. Seien Sie sicher, dass Sie alle Fragen und Sorgen mit Ihrem Arzt bzw. Ihrem Behandlungsteam besprochen haben. Basierend auf Ihren Symptomen und Ihren Befindlichkeiten, können Ihnen manche Maßnahmen zu mehr Sicherheit und Wohlbefinden verhelfen.

Beklemmung

Definition: Beklemmung oder Beunruhigung bis hin zur Angst ist eine gewöhnliche, verständliche Reaktion für Patienten mit MDS. Es beschreibt ein Gefühl von möglicher Gefahr oder Unsicherheit. Viele Menschen haben Schwierigkeiten zu verstehen, warum sie diese Gefühle haben, die bei ihnen Unwohlsein hervorrufen. Diese Beklemmung kann sich in einer milden Form der Beunruhigung, in einem unsicheren Gefühl, dass irgendetwas nicht stimmt bis hin zu überschießenden, den Patienten überkommenden Gefühlen, die die täglichen Aktivitäten der betroffenen Person stark beeinflussen, ausdrücken. Alle Menschen erleben im Laufe ihres Lebens Phasen von Beklemmung und Angst, sei es zum Beginn eines neuen Berufes, bei Schulabschlüssen oder Umzug in eine neue Umgebung. Die Vermittlung der Diagnose Myelodysplastisches Syndrom, wovon der Patient wahrscheinlich vorher noch nichts gehört hat, kann ebenso bestimmte Formen von Beklemmung und Angst hervorrufen. Da MDS eine seltene Erkrankung ist, gibt es relativ wenige Informationen darüber. Beklemmung und Angst entstehen durch die Unsicherheit aufgrund der Diagnose eines MDS, aufgrund der Frage, welche Therapie die richtige sein könnte, wie diese wirkt und welche Nebenwirkungen diese Therapie mit sich bringen könnte. Angst und Beklemmung beeinträchtigen auch die Fähigkeit, sich zu konzentrieren, sich zu erinnern aber auch zu essen und zu schlafen. Manche Patienten finden es schwierig, Entscheidungen zu treffen oder Probleme zu lösen, wodurch die Verwirrung eher erhöht wird. Kopfschmerzen, Durchfälle, Kurzatmigkeit oder Herzklopfen können entstehen, wenn die Angst stark ausgeprägt ist.

Dinge, die Sie tun können:

1. Lesen Sie „Perspektiven für Patienten mit MDS". Hier sind eine Vielzahl von Möglichkeiten, die helfen, die Krankheit sowie die Behandlungsoptionen zu verstehen und Strategien zu entwickeln, in dem Umgang mit der Erkrankung einen aktiven Part zu übernehmen, aufgeführt.
2. Gönnen Sie sich selbst Zeit, die Diagnose zu verinnerlichen.
3. Erinnern Sie sich an andere Zeiten in Ihrem Leben, in denen Sie erfolgreich Probleme bewältigt haben. Nutzen Sie diese Technik, um die Herausforderung, mit MDS zu leben, zu bewerkstelligen.
4. Versuchen Sie Ihr Leben zu vereinfachen. Vermeiden oder reduzieren Sie Aktivitäten, die für Ihr körperliches und emotionales Wohlbefinden nicht wichtig sind.
5. Akzeptieren Sie Hilfe. Dies kann von Familienmitgliedern, Freunden oder durch professionelle Hilfe geschehen. Eine Beratung durch Psychoonkologen oder Sozialarbeitern kann auch hilfreich sein.
6. Überlegen Sie, ob Sie eine Patientengruppe treffen oder sich ihr anschließen möchten, sei es entweder persönlich oder über das Internet. Andere Patienten mit MDS haben manchmal gute Ratschläge, wie mit dieser Krankheit am besten umgegangen werden kann. Es gibt viele aktive MDS-Selbsthilfegruppen. Sie können die MDS-Foundation, das deutsche MDS-NET (www.mds-net-de.org) oder die MDS-Patienten-Interessengemeinschaft (www.mds-patienten-ig.org) für weitere Informationen kontaktieren.
7. Versuchen Sie, Quellen zu finden, die Ihnen helfen, zu entspannen, wie Meditation, Massage, Yoga oder das Hören von entspannender Musik.
8. Versuchen Sie, gut zu essen und halten Sie ein gewisses Niveau an Aktivität aufrecht.
9. Vermeiden Sie ausgedehnten Genuss von Alkohol, Koffein und/oder Nikotin.
10. Wenn es Ihnen schwerfällt sich an Anleitungen zu erinnern oder sich zu konzentrieren und Sie wichtige Informationen vergessen, dann gewöhnen Sie sich an, diese aufzuschreiben.
11. Sprechen Sie mit Ihrem Arzt und Ihrem Behandlungsteam über Möglichkeiten der Angstbewältigung. Fragen Sie auch, ob angstlösende Medikamente für Sie hilfreich sein könnten.

Depression

Definition: Depression ist ein häufiges Symptom bei Patienten, die mit einer bösartigen Erkrankung leben. Die Fähigkeit, mit der Diagnose MDS umzugehen, ist bei jeder Person unterschiedlich. Während es für einige Menschen möglich ist, so wie bisher weiterzuleben, fällt es anderen sehr schwer, mit der Diagnose MDS umzugehen. Es gibt eine Reihe von Gegebenheiten, die dazu beitragen können, eine depressive Stimmung hervorzurufen, wie das Gefühl, nicht mehr Dinge tun zu können, die einen früher erfreut haben oder die man jeden Tag gemacht hat. Zudem stellen verminderte Energie und Antrieb, häufige Arztbesuche oder Krankenhausaufenthalte, Behandlung, niedrige Blutwerte oder finanzielle Probleme weitere Belastungen dar. Diese Veränderungen sind real und wichtig. Sie sind oft der Grund für eine situationsbedingte Depression. Eine andere Ursache von Depressionen ist ein Ungleichgewicht zwischen chemischen Substanzen, die normalerweise unsere Emotionen im Gehirn steuern. Unabhängig von der Ursache Ihrer Depression haben Patienten das Gefühl, dass das Leben für sie weniger bedeutungsvoll geworden ist oder das Gefühl, anderen Menschen zu sehr zur Last zu fallen.

Dinge, die man selber tun kann:

1. Nehmen Sie die auftretenden Symptome einer Depression wahr: Mangelndes Interesse bestimmte Dinge zu tun, Niedergeschlagenheit, Traurigkeit oder Hoffnungslosigkeit, Schlafstörungen, verminderter Appetit. Wenn Sie eines dieser Symptome bei sich feststellen, könnte bei Ihnen eine Depression vorliegen. Es ist auch hilfreich Personen zu fragen, die sie gut kennen, ob Sie meinen, dass Sie depressiv sind. Eine schwere Depression kann der Grund sein, Interesse am Leben zu verlieren und das Gefühl zu haben, dass das Leben nicht länger lebenswert sei.
2. Geben Sie sich selbst Zeit, die Diagnose und die Veränderung in der täglichen Routine zu verinnerlichen. Selbst wenn Sie nicht mehr fähig sind an Aktivitäten in Ihrem Leben teilzunehmen, die Sie sonst gerne gemacht haben, sollten Sie doch andere Aktivitäten, die weniger anstrengend sind, aber dennoch Freude bereiten, durchführen.
3. Setzen Sie sich Prioritäten bezüglich der Aktivitäten, die notwendig sind, um Ihr körperliches und emotionales Wohlbefinden zu erhalten.
4. Versuchen Sie, Beschäftigung oder Aktivitäten zu finden, die Ihnen Spaß machen, wie z. B.: Musik hören oder Besuch von Sportveranstaltungen. Diese Aktivitäten helfen Ihnen eine positive Einstellung zu behalten.
5. Versuchen Sie, sich gesund zu ernähren und sich regelmäßig zu bewegen. Gönnen Sie sich genug Pausen.
6. Vermeiden Sie Alkohol, dieser kann Depressionen verschlechtern.
7. Sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder mit Ihrem Behandlungsteam über Möglichkeiten, die Ihnen helfen können, z. B. Psychoonkologen, die mit Ihnen zusammen Möglichkeiten zur Bewältigung finden können.
8. Meditation oder seelischer Beistand können auch sehr hilfreich sein.
9. Überlegen Sie sich auch, ob Sie nicht Patienten einer MDS-Selbsthilfegruppe treffen oder kontaktieren möchten, entweder über das Internet oder persönlich. Andere Menschen, die mit MDS leben, haben manchmal gute Ratschläge wie man mit dieser Krankheit besser umgehen kann.
10. Fragen Sie Ihren Arzt auch nach der Möglichkeit einer medikamentösen antidepressiven Therapie. Diese Medikamente können hilfreich sein, um das bei Depression vorhandene chemische Ungleichgewicht im Gehirn auszugleichen. Dieses Medikament muss 4-6 Wochen eingenommen werden, bevor man eine Verbesserung feststellt. Es gibt jedoch auch neuere Medikamente, die schneller wirken. Dies sollten Sie mit Ihrem behandelnden Arzt besprechen. Auch sollten antidepressive Medikamente nicht plötzlich abgesetzt werden.
11. Sprechen Sie mit Ihrem Arzt und Behandlungsteam über die Möglichkeiten alternativer, wie pflanzlicher oder natürlicher Produkte für die Behandlung von Depressionen. Manche dieser Medikamente, z. B. Johanniskraut, können mit anderen Medikamenten in Wechselwirkung treten und deren Wirkung abschwächen.

Wann soll ich meinen Arzt informieren?

Es ist sehr wichtig, dass Sie ein vertrauensvolles Verhältnis zu Ihrem behandelnden Arzt und Behandlungsteam haben und über alle Symptome und Sorgen sprechen können. Fragen Sie Ihr Behandlungsteam, wen Sie zu den normalen Geschäftszeiten, in der Nacht oder am Wochenende erreichen können. Symptome, die eine notfallmäßige Behandlung erfordern sind z. B.:

- Fieber über 38.5° C
- Schüttelfrost bei jeder Temperatur
- Plötzliches Einsetzen von Kurzatmigkeit oder Brustschmerz
- Hautveränderungen wie ungewöhnliche Blutergüsse, kleine rote Punkte auf der Haut (Petechien), neu aufgetretene oder verschlechterte Rötung der Haut
- Schwere Kopfschmerzen
- Plötzliche Sehveränderungen
- Blutungen, die nicht nach einigen Minuten gestoppt werden können
- Veränderungen im Stuhlverhalten und beim Wasserlassen wie sichtbare Blutbeimengungen oder Rotfärbung des Urins, unkontrollierbare Durchfälle oder Verstopfung, schwarzer oder blutiger Stuhl
- Unkontrollierte Übelkeit und Erbrechen

EISENÜBERLADUNG

Durch wiederholte Gabe von Bluttransfusionen (rote Blutkörperchen) kann es zu einer Eisenüberladung im Körper kommen. Eisenüberladung ist eine potentiell gefährliche Situation, weil übermäßige Eisenüberladung zu Organschäden führen kann. In diesem Kapitel werden einige dieser Fragen diskutiert wie: Warum sind Bluttransfusionen notwendig bei MDS? Was bedeutet Eisenüberladung? Und wie kann Eisenüberladung gemessen, bzw. behandelt werden?

Beteiligte Autoren

Sandra Kurtin
Alan List
Jayshree Shah
David Steensma
Bob Weinberg

Eisenüberladung

Bluttransfusionen und MDS	3
Was ist Eisenüberladung?	5
Wie gefährlich ist Eisenüberladung?	6
Ist Eisenüberladung behandelbar?	7
Medikamentöse Behandlung von Eisenüberladung	9
Vermeidung von Eisenüberladung	11
Glossar	12
Leben mit Eisenüberladung: Patientenbericht	13

Bluttransfusionen und MDS

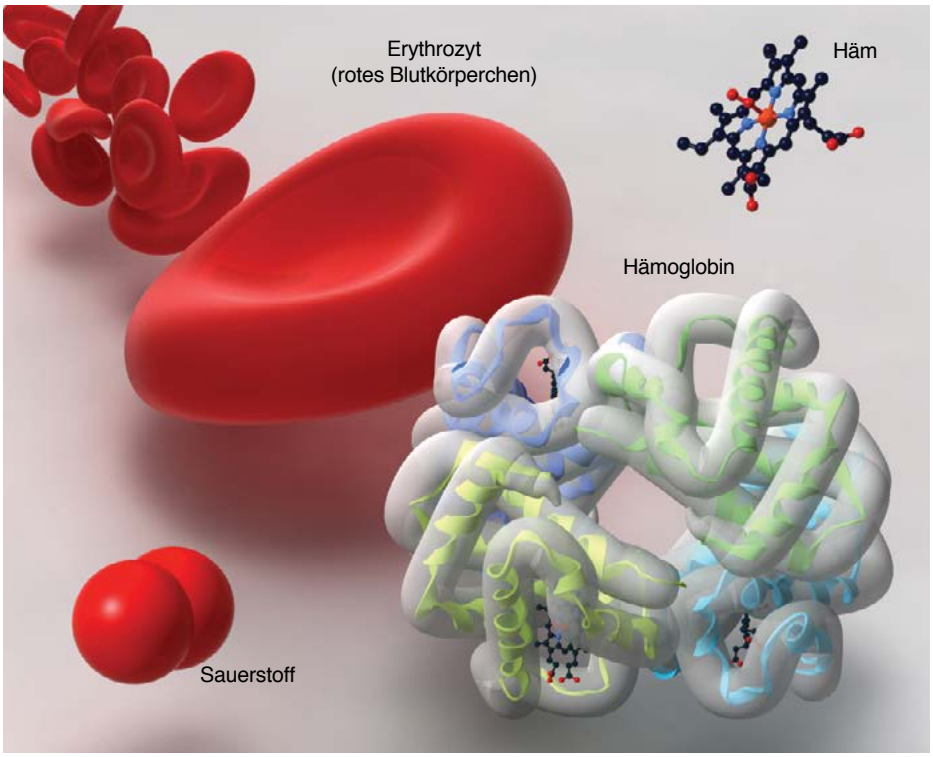
Warum sind Bluttransfusionen für Patienten mit MDS notwendig?

Myelodysplastische Syndrome sind eine Gruppe von Knochenmarkerkrankungen, bei denen nicht genügend reife rote Blutzellen, weiße Blutzellen und Blutplättchen produziert werden. Ungefähr 80% der Patienten mit MDS weisen eine Blutarmut auf (niedrige Zahl an roten Blutkörperchen und daraufhin niedriges Hämoglobin), wenn die Diagnose eines MDS gestellt wird. Rote Blutzelltransfusionen (Erythrozytentransfusionen) sind oft notwendig, um die Symptome der Blutarmut zu behandeln. Obwohl eine Blutarmut in der Regel noch nicht lebensbedrohlich ist, kann sie doch ganz erheblich die Lebensqualität des Patienten reduzieren.

Rote Blutzellen enthalten Hämoglobin. Dieses ist ein eisenhaltiges Eiweiß, welches dem Blut die charakteristische rote Farbe gibt und welches Sauerstoff von der Lunge zu den verschiedenen Organen transportiert. Sauerstoff ist notwendig für alle Körperzellen, für das Wachstum, für die Teilung und um die spezifischen Funktionen der einzelnen Zellen aufrecht zu erhalten. Wenn die Anzahl der roten Blutkörperchen unter einen bestimmten Wert gefallen ist, fällt auch der Anteil des zu transportierenden Sauerstoffs, so dass die Zellen und das Gewebe nicht genügend Sauerstoff erhalten. Ohne Sauerstoff können die Zellen ihre spezifische Funktion nicht mehr voll erfüllen, was zu entsprechenden Wirkverlusten und Schäden führen kann.

Der Grad der Blutarmut kann bei jeder Person hinsichtlich der Symptome unterschiedlich ausfallen und hängt in der Regel vom Patientenalter und vom grundsätzlichen Gesundheitszustand ab. Einige Symptome, die Sie bei sich wahrnehmen können, sind Hautblässe, Müdigkeit, Fatigue (Abgeschlagenheit) und manchmal auch Kurzatmigkeit.

Bluttransfusionen erzeugen in der Regel eine zeitlich begrenzte Erholung der Symptome von Blutarmut. Bluttransfusionen sind also eine symptomatische oder supportive (unterstützende) Therapie. Der Nachteil von Bluttransfusionen besteht darin, dass sie Eisen enthalten und wiederholte Transfusionen daher zu einer erhöhten Eisenaufnahme führen, wodurch mehr Speichereisen in den Organen entsteht. Andere mögliche Nebenwirkungen der Transfusionen wird Ihr behandelnder Arzt mit Ihnen besprechen. Gewöhnlich werden bei einer notwendigen Transfusion zwei, manchmal sogar drei Konserven verabreicht.



Building Blocks of Hope

Grundsätzliche Richtlinien für die Transfusion von roten Blutkörperchen

- Eine Schriftliche Einverständniserklärung ist notwendig
- Bei Patienten ohne Symptome sind Transfusionen notwendig, um den Hb zwischen 7-9 g/dl (4,3-5,6 mmol/l) zu halten
- Bei Patienten mit Symptomen oder Blutungszeichen ist die Transfusion notwendig, um die Kreislaufstabilität zu erhalten
- Bei Patienten mit Symptomen und Hämoglobin <10 g/dl (<6,3 mmol/l): Transfusion von Blut, um den Hämoglobin-Wert zwischen 8-10 g/dl (5-6,3 mmol/l) zu halten
- Bei Patienten mit koronarer Herzerkrankung und Anämie: Erythrozytentransfusion sollte den Hämoglobin >10 g/dl (≥6,3mmol/l) halten

NUTZEN

- Rascher Anstieg des Hämoglobins reduziert Müdigkeit und Fatigue bei den meisten Patienten

RISIKEN

- Potenziell virale Infektion durch die Transfusion:
  - HIV: 3.1/100.000
  - Hepatitis C: 5.1/100.000
  - Hepatitis B: 3.41-4.43/100.000
- Transfusions-bedingte Lungenverletzung (sogenanntes TRALI-Syndrom) 0.81/100.000
- Transfusionsbedingte zirkulierende Überladung (TACO): 1-6% auf Intensivstation und in post-operativen Situationen
- Fatale Hämolyse: 1.3-1.7/Million transfundierte Erythrozytenkonzentrate
- Fieberhafte nicht hämolytische Reaktionen: 1.1-2.15%
- Transfusions-bedingte Eisenüberladung (Hämosiderose)

Wie häufig eine Erythrozytentransfusion verabreicht wird, hängt von verschiedenen Faktoren ab, u. a. vom Schweregrad der Symptome und vom Hämatokrit- bzw. Hämoglobinwert im Blut. Auch die Transfusionsintervalle (d. h. die Zeit zwischen den einzelnen Transfusionen) können von mehreren Monaten bei Niedrig-Risiko MDS bis zu alle 2-6 Wochen bei Hoch-Risiko MDS variieren. Bei einigen MDS-Patienten betragen die Transfusionsintervalle manchmal sogar alle 1-2 Wochen. Patienten, die häufig Bluttransfusionen benötigen, werden in der Regel als transfusionsabhängig bezeichnet. Transfusionsabhängigkeit ist oft ein Zeichen, zu überlegen, ob krankheitsspezifische Therapien eingeleitet werden sollten, um die Produktion der roten Blutkörperchen zu verbessern und somit das Risiko der Eisenüberladung zu senken.

Transfusions and iron overload

mds foundation the myelodysplastic syndromes foundation, inc.

Referenzen:
Kurtin, S. (2012) *Myeloid Toxicity of Cancer Treatment, J Adv Pract Oncol*, 3,209-224

Was ist Eisenüberladung?

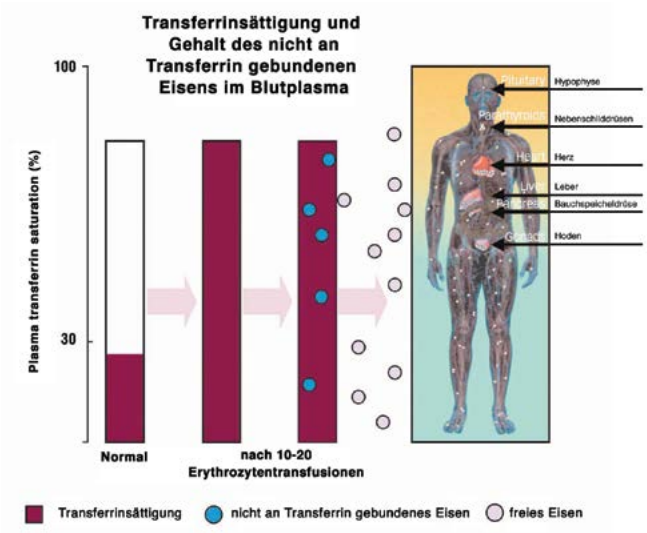
Erythrozytentransfusionen können kurzfristig die Symptome von Blutarmut beseitigen, aber mit jeder Bluttransfusion wird dem Körper auch zusätzliches Eisen zugeführt. Es gibt einige Therapien, bei denen die Produktion der roten Blutkörperchen bei Patienten mit MDS verbessert werden kann, so dass Transfusionen nicht mehr oder nicht mehr so häufig notwendig sind, jedoch sind diese Therapien nicht für alle Patienten mit MDS sinnvoll, bzw. zugelassen. Für manche Patienten mit MDS sind Transfusionen die einzige Möglichkeit, die Symptome von Blutarmut zu behandeln. Diese unterstützende Therapie mit wiederholten Erythrozytentransfusionen kann jedoch zu einer erhöhten Eisenbelastung und damit zu einer Eisenablagerung in den verschiedenen Organen führen. Daher sind Patienten mit MDS, die häufig Transfusionen aufgrund ihrer Blutarmut erhalten, einem erhöhten Risiko einer Eisenüberladung ausgesetzt. Der Körper enthält normalerweise ca. 3-4 g Eisen. Zwei Drittel des Körpereisens ist im Protein Hämoglobin gebunden, welches auch für den Sauerstofftransport im Blut verantwortlich ist. Der Rest ist im sogenannten Myoglobin (Muskelprotein) und anderen Eiweißen gespeichert. Der Eisengehalt im Körper ist normalerweise relativ gut kontrolliert und unterliegt hormonellen Regulationsmechanismen. Eisenverlust, der sehr klein ist, wird normalerweise durch vermehrte Aufnahme über den Darm ausgeglichen.

Erythrozytentransfusion und Eisenüberladung

Jede Erythrozytentransfusion enthält ungefähr 250 mg Eisen. Durch wiederholte Erythrozytentransfusionen kommt es daher zu einer erhöhten Eisenbelastung, besonders im Körpergewebe und in den Organen. Nach ungefähr 20 Erythrozytentransfusionen hat der Patient zusätzlich 5 g Eisen zu sich genommen, was bereits dem Doppelten des normalen Eisengehaltes im Körper entspricht. Normalerweise bindet das Eisen im Blut an ein Protein (Transferrin), welches in der Blutbahn zirkuliert und das Eisen in Form von Speichereisen (Ferritin) in den einzelnen Zellen ablagert. Bei Eisenüberladung ist das Transferrin hinsichtlich seiner Transportkapazität gesättigt und eine erhöhte Konzentration von sogenanntem nicht Transferrin-gebundenen Eisen entsteht, welches eine schädliche Substanz für die Zellen darstellt. Wenn der Spiegel von sogenanntem nicht-Transferrin-gebundenem Eisen im Blut ansteigt, wird vermehrt Eisen in Form von Speichereisen in den umliegenden Geweben abgelagert. Hiervon sind vor allem Organe wie Leber, Herz, Bauchspeicheldrüse und andere Drüsen betroffen.

Wie weiß ich, dass ich eine Eisenüberladung habe?

Der Beginn der Eisenüberladung kann verschieden sein. Als grundsätzliche Regel gilt jedoch, dass eine Eisenüberladung entsteht, wenn der Patient mehr als 20 Transfusionen roter Blutkörperchen erhalten hat. Trotzdem gibt es auch Patienten, bei denen die Eisenüberladung schon nach ungefähr 10 Transfusionen entsteht, aber es gibt auch Patienten, die mehr als 60 Einheiten erhalten haben ohne dass eine nennenswerte Eisenüberladung aufgetreten wäre. Zusätzlich zu der Entwicklung von Eisenüberladung als Ergebnis mehrfacher Erythrozytentransfusionen kann bei MDS-Patienten eine Eisenüberladung auch als Folge einer überhöhten Absorption von Eisen aus der Nahrung über den Darm erfolgen. Diese Eisenüberladung geschieht ähnlich wie die Eisenüberladung durch Bluttransfusion ohne Symptome, sodass der Patient selbst zunächst nicht bemerkt, dass eine Eisenüberladung vorliegt. Die Eisenüberladung kann im Blut über das sogenannte Speichereisen (Ferritin) bestimmt werden. Dieser Wert kann allerdings nicht nur ein erhöhtes Speichereisen anzeigen, sondern auch bei Entzündungen erhöht sein. Es gibt bildgebende Verfahren, wie Kernspintomographie (MRT), mit denen die Eisenüberladung in Leber oder Herz genauer bestimmt werden kann. MDS-Patienten, die ein besonderes Risiko für Eisenüberladung haben, schon mehr als 20-30 Konserven erhalten haben und deren Serum-Ferritin-Spiegel größer als 1.000 ng/ml ist sowie Patienten mit einem Risikoprofil nach IPSS low bis intermediate I, die regelmäßig Transfusionen benötigen, sind z. B. auch Stammzelltransplantationskandidaten.



Referenzen:

Shah, et. al. (2012) *Management of Transfusion-Related Iron Overload in Patients with Myelodysplastic Syndromes. Clin J Oncol Nurs,* 16 (suppl 1), 37-46.

Wie gefährlich ist Eisenüberladung?

Building Blocks of Hope

Eisenüberladung ist eine potenziell gefährliche Situation, weil überschüssiges Eisen Gewebe und Organe schädigen kann. Überschüssiges Eisen wird vor allem in Herz, Lunge, Leber, Gehirn, Knochenmark und Organen, die Hormone produzieren, wie die Bauchspeicheldrüse, angereichert, sodass hier besondere Risiken bezüglich der Organfunktion vorhanden sind. Viele der hieraus entstehenden Komplikationen sind unwiderruflich und können sogar lebensbedrohlich sein, wie z. B. Herzversagen, Leberzirrhose, Fibrose der Leber, Gallenblasenveränderungen, Diabetes, Gelenkentzündung, Depressionen, Impotenz, Unfruchtbarkeit und sogar Krebs. Viele der Erkenntnisse bzgl. des schädlichen Effekts einer Eisenüberladung stammen von anderen Bluterkrankungen wie Sichelzellanämie oder Thalassämie, welche in der Regel mit einer hohen transfusionsabhängigen Blutarmut einhergehen. Studien mit MDS-Patienten haben gezeigt, dass eine Eisenüberladung, die von Bluttransfusionen herrührt, mit einem schlechteren Gesamtüberleben und einem höheren Risiko für die Entwicklung einer akuten Leukämie einhergeht. Der negative Effekt auf das Überleben hängt von der Anzahl der Transfusionen roter Blutkörperchen ab. Der negative Effekt auf das Gesamtüberleben ist auch bedingt durch den Schweregrad des Myelodysplastischen Syndroms. Die Behandlung von Eisenüberladung und die Behandlung von Eisentoxizität durch Eisen bindende Medikamente bei Patienten mit MDS und transfusionsabhängiger Blutarmut haben gezeigt, dass diese den Eisengehalt reduzieren und im Einzelfall auch ein verbessertes Überleben bei Patienten mit MDS erzielen können.

Wie wird Eisenüberladung diagnostiziert?

Obwohl heute verschiedene Tests zur Verfügung stehen, um eine Eisenüberladung festzustellen, ist der häufigste und gebräuchlichste Test zurzeit ein Bluttest, der sogenannte Ferritintest. Der Ferritinspiegel im Blut gibt ein ungefähres Ausmaß der Eisenüberladung an. Ferritin ist ein Eiweiß im Blut, welches Eisen bindet und hilft, Eisen im Körper zu lagern. Da es sich hierbei um einen einfachen Bluttest handelt, ist er leicht durchzuführen und kann häufiger wiederholt werden und damit können die Eisenüberladung, bzw. die Therapie im Verlauf beobachtet werden. Der Ferritinspiegel im Blut wird in der Regel bei MDS-Patienten bei Diagnose getestet und dann alle 3-4 Monate wiederholt, vor allem wenn regelmäßig Erythrozytenkonzentrate notwendig sind. Wenn Sie Ihren Ferritinwert im Blut zusammen mit den Transfusionen und dem Hämoglobinwert notieren und darüber Buch führen, hilft es Ihnen, das Risiko der Eisenüberladung besser zu verstehen. Bei Patienten mit MDS konnte gezeigt werden, dass der Ferritinwert im Blut mit der Anzahl der Transfusionen von roten Blutkörperchen gut korreliert. Ein Ferritinwert von ungefähr 1.000 ng/ml wird nach ca. 20 Transfusionen erreicht. Der Nachteil eines Ferritin-Testes ist, dass er nicht nur spezifisch die Eisenüberladung anzeigt, sondern dieser Wert auch bei Entzündungen, Infektionen oder Vitamin C-Mangel erhöht ist. Deshalb ist es sinnvoll den Ferritinwert nicht nur einmal, sondern regelmäßig im Blut zu kontrollieren.

Ferritinwerte

Normaler Serum-Ferritin-Wert	Niedriger Serum-Ferritin-Wert	Hoher Serum-Ferritin-Wert	Eisenüberladung
12–300 ng/ml für Männer 12–150 ng/ml für Frauen	Ein niedriger Serum-Ferritin-Wert ist typischerweise verbunden mit reduziertem Speichereisen. Dieses tritt häufig bei einer Eisenmangel-Anämie auf.	Ein hoher Serum-Ferritin -Wert kann eine sogenannte hämolytische Anämie anzeigen, aber auch andere Formen der Anämie oder eine Eisenüberladung.	Ferritinwert im Blut >1.000-2.500 ng/ml zeigt meist eine Eisenüberladung bei Patienten mit transfusions-abhängiger Blut-armut an.

Ist eine Eisenüberladung behandelbar?

Glücklicherweise kann eine Eisenüberladung mit sogenannten eisenbindenden Medikamenten (auch Chelatbildner genannt) behandelt werden. Das Ziel der Therapie ist, den Eisengehalt möglichst niedrig zu halten, um die Entwicklung von Organschäden zu verhindern. Selbst wenn es schon zu einer Organschädigung gekommen ist, kann die Therapie einige dieser Komplikationen wieder rückgängig machen, bzw. eine Verschlechterung verhindern. Sogenannte chelatbildende Medikamente binden Eisen, sodass es aus dem Körper entfernt werden kann. Gegenwärtig sind diese Medikamente die am häufigsten eingesetzte Behandlungsmethode bei Patienten mit Eisenüberladung und transfusionsabhängigem MDS. Grundsätzlich sollten aber auch mit Ihrem Arzt Möglichkeiten besprochen werden, die Transfusionsabhängigkeit durch Verbesserung der Knochenmarkfunktion und Vermeidung von zusätzlichen Erythrozytentransfusionen mit spezifischen gegen MDS gerichteten Therapien zu verringern.

Aderlass

Einige Patienten die keine weiteren Erythrozytentransfusionen mehr brauchen, aber dennoch an einer Eisenüberladung aufgrund vorheriger Bluttransfusionen leiden, sind Kandidaten für eine Aderlasstherapie. Diese läuft ähnlich ab wie eine Blutspende, sodass Blut und damit auch Eisen aus dem Körper entfernt wird. Die meisten Patienten mit MDS haben jedoch keinen normalen Hämoglobinwert, der es erlaubt, überflüssiges Eisen mittels Aderlasstherapie zu entfernen.

Methoden zur Bestimmung vin Eisenüberladung

METHODE	VORTEILE	NACHTEILE
Ferritin-Test im Blut *(am häufigsten eingesetzt)*	• Nicht invasiv • Gut verfügbar • Nützlich für die Entscheidung, ob eine Therapie eingeleitet werden soll • Nützlich für die Verlaufsbeurteilung	• Werte können auch erhöht sein bei Infektionen, Entzündungen und Vitamin C-Defizit • Keine gute Korrelation mit dem Gesamt-Körpereisen
Leberbiopsie Zur Bestimmung der Leber-Eisen-Konzentration *(nur sehr begrenzt, da relativ hohes Risiko)*	• Gute Korrelation mit dem • Gesamtkörpereisen • Ermöglicht eine Beurteilung der Leber durch Histologie • Hoher Spiegel ist guter Risikoparameter für Herzerkrankung, hormonelle Probleme und Tod	• Invasiver Eingriff • Die Genauigkeit hängt von der Probe ab • Probefehler durch Fibrose oder ungleiche Verteilung des Eisens in der Leber • Kardiologische Erkrankung kann auch auftreten, wenn der Leber-Eisengehalt niedrig ist
Kernspintomographie Magnetic Resonance Imaging *(Bildgebendes Verfahren zur Bestimmung der Eisenüberladung in der Leber)*	• Nicht invasiv • Fast überall verfügbar • Gute Korrelation mit der Lebereisenkonzentration durch Biopsie	• Teuer • Technik variiert je nach Gerät • Herzerkrankung kann durch Leber-Kernspintomographie nicht genau abgebildet werden
Kernspintomographie des Herzens *(spezielle Methode der Bildgebung zur Festlegung der Eisenüberladung im Herzen)*	• Nicht invasiv • Korreliert gut mit dem Risiko für Herzerkrankungen	• Teuer • Schwierig zu validieren ohne histologische Probe

Chelatbildende Medikamente

Gegenwärtig sind drei chelatbildende Medikamente für Patienten mit MDS verfügbar: Deferoxamin, Deferasirox und Deferiprone.

Anwendung	Deferoxamin	Deferasirox	Deferiprone
Darreichungsform	subkutan, intramuskulär oder intravenös	Oral	Oral
Dosis	25–50 mg/kg	Anfangsdosis: 20 mg/kg	75 mg/kg
Behandlungsplan	über 8-24 Stunden täglich für 3-7 Tage die Woche	täglich	3 mal täglich
Hauptausscheidungsorgan	Urin, Stuhl	Stuhl	Stuhl

Wie lang muss ich eine eisenbindende Therapie einnehmen?

Die Eisen-bindende Therapie wird fortgesetzt bis der Ferritin-Wert im Blut unter 1.000 ng/ml gefallen ist. Dies kann manchmal mehrere Monate bis Jahre dauern. Für Patienten die weiterhin transfusionsabhängig bleiben, muss die Chelattherapie unbegrenzt fortgesetzt werden. Nach Beginn der Eisen-Chelattherapie wird der Eisenspiegel alle 3-4 Monate kontrolliert. Der Ferritinwert im Blut kann genutzt werden, um den Erfolg der chelatbildenden Therapie zu demonstrieren. Wenn Sie eine chelatbildende Therapie erhalten, wird der Arzt regelmäßig sowohl die Anzahl der roten Bluttransfusionen, als auch den Ferritinwert im Blut dokumentieren.

Was sind die Nebenwirkungen einer Eisen-bindenden Therapie?

Einige aber nicht alle Patienten haben Nebenwirkungen, die durch die Eisen-bindende Therapie verursacht werden. Viele dieser Nebenwirkungen können durch effektive Behandlung durch Ihren behandelnden Arzt verhindert werden. In einigen Fällen können die Nebenwirkungen durch eine Veränderung der Dosis oder ein Aussetzen der Verabreichung verhindert oder gemildert werden. Solche Änderungen bzgl. der Behandlung sollten jedoch nur von Ihrem Arzt bzw. nach Rücksprache mit Ihrem Arzt getroffen werden.

Eisen-bindende Medikamente: Gewöhnliche Nebenwirkungen

Deferoxamin	Deferasirox	Deferiprone
Örtliche Reaktionen an der Injektionsstelle	Gastrointestinale Beeinträchtigungen	Neutropenie (sehr niedrige Neutrophilenzahl) und Agranulozytose
Neurologische Toxizität	Erhöhte Leberenzyme	Gastrointestinale Abnormalitäten
Wachstums- und Knochenbeeinträchtigungen	Erhöhter Serum-Kreatininwert	Muskel- und Gelenkschmerzen
Allergische Reaktionen		Erhöhte Leberenzyme

Besprechen Sie alle Symptome, die Sie nach Beginn der Chelattherapie feststellen, mit Ihrem Arzt. Fragen Sie ihn auch wann Sie ihn informieren sollen, unter welcher Nummer, wen Sie bei den verschiedenen Symptomen ansprechen sollen und welche Symptome Sie sofort berichten sollen, sodass Ihr behandelnder Arzt entsprechend reagieren kann.

Referenzen:

Steensma, D. *The role of iron chelation therapy for patients with Myelodysplastic Syndromes. J Natl Compr Canc Netw.* 2011; 9:65–75

Medikamentöse Behandlung von Eisenüberladung

Building Blocks of Hope

Deferoxamin

Deferoxamin wird über eine Injektion 3 - 7 mal pro Woche appliziert. Einige Patienten erhalten zweimal täglich sogenannte subkutane (unter die Haut verabreichte) Injektionen. Andere erhalten über einen Zeitraum von 8 Stunden eine langsame Infusion durch ein Batterie-betriebenes tragbares Pumpensystem direkt in die Vene, meist über Nacht. Deferoxamin kann auch über eine Injektion direkt in den Muskel (intramuskulär) gegeben werden. Die effektivste Art der Verabreichung kann bei jedem Patienten verschieden sein. Weniger häufige Injektionen, z. B. 1 - 2 mal pro Woche, sind möglich, wenn der Ferritinspiegel nur geringfügig erhöht ist. Typischerweise wird der Arzt die Behandlung mit 1 g beginnen und die Dosis nach Verträglichkeit anpassen, bis zu höchstens 3 g pro Tag. Deferoxamin ist eine sehr langsam wirkende Substanz, die ungefähr 6-10 mg Eisen pro Infusion entfernen kann. Dies kann zu einer negativen Eisenbilanz führen, selbst wenn weiterhin regelmäßig Bluttransfusionen notwendig sind.

Die häufigsten berichteten Nebenwirkungen von Deferoxamin sind Hautrötungen, Hautausschlag, Juckreiz, Schmerz oder Schwellung an der Injektionsstelle, Übelkeit, Durchfall, Magen- oder Beinkrämpfe, blutiger Urin, verschwommenes Sehen, Fieber, schneller Herzschlag und Schwindel. Mögliche Langzeitnebenwirkungen sind z. B. Nieren- oder Leberschädigungen, Hörverlust oder grauer Star.

Deferasirox

Deferasirox ist eine orale (d. h. in Tablettenform verabreichte) Behandlung gegen Eisenüberladung, welche man gewöhnlich 1 mal täglich in der Dosis von 20 mg/kg KG am Tag einnimmt. Deferasirox sollte 1 mal täglich aufgelöst in Flüssigkeit auf leerem Magen (zumindest 30 Minuten vor Nahrungsaufnahme, möglichst zu selben Zeit jeden Tag) eingenommen werden. Klinische Prüfungen mit Patienten mit Thalassämie, Sichelzellanämie oder anderen Formen der transfusionsbedingten Blutarmut, einschließlich MDS, haben gezeigt, dass Deferasirox deutlich die Leber-Eisen-Konzentration reduzieren kann. Die Leber-Eisen-Konzentration ist ein Indikator für den Eisengehalt im Körper und eine Reduktion führt zu einer Stabilisierung oder Reduktion der Eisenlast in transfundierten Patienten. Da Deferasirox einige Nebenwirkungen hervorrufen kann, wie z. B. Verschlechterung der Nieren- oder Leberfunktion, ist eine enge Überwachung mittels Bluttest jeden Monat oder sogar häufiger notwendig, wenn der Patient ein erhöhtes Risiko für diese Komplikationen aufweist. Sie sollten Deferasirox nicht einnehmen, wenn Sie eine beeinträchtigte Nieren- oder Leberfunktion haben oder bei Ihnen eine Überempfindlichkeit ggü. Deferasirox oder anderen Komponenten des Medikamentes besteht. Besondere Vorsicht mit Deferasirox ist bei Patienten mit niedrigen Blutplättchen und niedrigen weißen Blutkörperchen angebracht.

Die häufigsten Nebenwirkungen von Deferasirox sind Durchfall, Übelkeit, Erbrechen, Kopfschmerzen, Bauchschmerzen, Fieber, Husten oder Verschlechterung der Nierenfunktion. Mögliche Langzeitfolgen von Deferasirox können Leber- und Nierenschädigung, Hörverlust oder grauer Star sein. Bitte halten Sie alle Termine mit Ihrem behandelnden Arzt und den verabredeten Laboruntersuchungen ein. Ihr behandelnder Arzt wird bestimmte Labortests anordnen, um den Effekt und die Nebenwirkungen der eisenbindenden Therapie zu beurteilen. Behalten Sie die Medikation in der dafür vorgesehenen Schachtel, halten Sie sie geschlossen und halten Sie sie fern von Kindern. Bewahren Sie das Medikament bei Raumtemperatur auf und verhindern Sie, dass es übermäßiger Hitze oder Feuchtigkeit ausgesetzt ist. Falls das Haltbarkeitsdatum abgelaufen ist oder die Medikamente nicht länger benötigt werden, geben Sie die Restbestände in Ihrer Apotheke ab.

Living with iron overload

mds foundation

Wie soll Deferasirox eingenommen werden?

1. Lösen Sie die Tablette in einem Glas mit Orangensaft, Apfelsaft oder Wasser auf.
2. Warten Sie bis die Tablette komplett aufgelöst ist. Mit einem Löffel können Sie umrühren, bis die Tablette vollständig aufgelöst ist.
3. Die Flüssigkeit kann eine verdickte Konsistenz haben und dies kann einige Minuten dauern.
4. Trinken Sie nun die Lösung als wäre es ein normales Glas mit Wasser oder Saft. Es ist wichtig, das gesamte Glas auszutrinken. Falls noch etwas Deferasirox im Glas ist, kann durch weiteres Hinzufügen von etwas Flüssigkeit der Rest aufgelöst werden.
5. Deferasirox sollte nicht gekaut oder als ganze Tablette geschluckt werden und nicht zur selben Zeit mit Medikamenten eingenommen werden, die Aluminium enthalten (sogenannte Antazida).

Deferiprone

Deferiprone ist für den Einsatz bei Patienten mit MDS nicht zugelassen. Deferiprone wird zurzeit zur Behandlung von Eisenüberladung bei Patienten mit Thalassämie, die Deferoxamin aufgrund einer Unverträglichkeit oder fehlender Effektivität nicht einnehmen können, eingesetzt. Das Medikament wird als Tablette oder als Lösung eingenommen. Die gewöhnliche Dosis ist 25 mg/kg, 3 mal pro Tag bis zu einer Gesamtdosis von 75 mg/kg am Tag. In klinischen Prüfungen und in der klinischen Praxis hat sich die Wirksamkeit von Deferiprone in der Entfernung von Körpereisen gezeigt. Das Nebenwirkungsprofil von Deferiprone ist dem von Deferoxamin ähnlich. Zurzeit wird in klinischen Prüfungen getestet, ob Deferiprone alleine oder in Kombination mit Deferoxamin bessere Ergebnisse bei Patienten mit Eisenüberladung zeigt. Der Gebrauch der Kombinationstherapie würde erlauben, dass Deferoxamin nicht mehr so häufig infundiert werden müsste und würde die Akzeptanz bei Patienten hinsichtlich dieser Medikation erhöhen. Die häufigsten Nebenwirkungen, die mit Deferiprone in Verbindung gebracht werden, sind Übelkeit, Erbrechen, Sodbrennen, Magenschmerzen, Durchfall, entweder gesteigerter oder reduzierter Appetit, Gewichtszunahme, Schmerzen in den Armen und Beinen, Rückenschmerzen oder Schmerzen in den Gelenken. Deferiprone kann auch zu einer Verringerung der weißen Blutkörperchen führen, sodass ein erhöhtes Infektionsrisiko bis hin zu gefährlichen und lebensbedrohlichen Infektionen besteht, da die weißen Blutkörperchen für die Körperabwehr zuständig sind.

Bitte halten Sie alle Termine mit Ihrem behandelnden Arzt und den verabredeten Laboruntersuchungen ein. Ihr Arzt wird gewisse Laboruntersuchungen anordnen, um den Effekt Ihrer eisenbindenden Therapie zu beobachten. Bitte bewahren Sie die Medikation in dem dafür vorgesehenen Behälter auf, halten Sie ihn geschlossen und von Kindern fern. Die Medikamente sollten bei Raumtemperatur gelagert werden und übermäßige Hitze und Feuchtigkeit sollten vermieden werden.

Welche praktischen Maßnahmen, die helfen die Eisenüberladung zu reduzieren, kann ich ergreifen?

Führen Sie Buch über die Anzahl an Transfusionen, die Sie erhalten haben, über bestimmte Laborergebnisse wie Hämoglobin und Ferritinspiegel. Dieses Tagebuch wird Ihnen in verschiedener Hinsicht hilfreich sein. So können Sie den Hämoglobinwert genau verfolgen, vor allen Dingen, wann Symptome auftreten und wie oft Sie Transfusionen benötigen. Das Wissen über die Anzahl der Transfusionen hilft Ihnen, wenn Sie mit Ihrem behandelnden Arzt oder dem Behandlungsteam über das Risiko der Eisenüberladung sprechen und darüber, wie die vorhandenen Symptome am besten behandelt werden können. Der Behandlungs- und Transfusionsplan hilft Ihnen, alle notwendigen Laborergebnisse, Transfusionen oder andere Behandlungen für Ihr MDS sowie die Symptome zu notieren. Unabhängig davon, ob Sie nun die Indikation für Eisenüberladung erhalten oder nicht, sollten Sie alle diese Ergebnisse wie Transfusionen, Blutwerte oder anderes notieren und bei sich führen. Wenn Sie eine eisenbindende Therapie erhalten, notieren Sie auch die Anzahl der Transfusionen, die Höhe des Ferritinspiegels und alle Laborwerte bezüglich Eisenüberladung und eisenbindender Therapie. Halten Sie alle mit Ihrem behandelnden Arzt vereinbarten Termine sowie die vereinbarten Laboruntersuchungen ein. Ihr behandelnder Arzt wird verschiedene Labortests, manchmal auch bildgebende Verfahren durchführen, um den Erfolg der eisenbindenden Therapie zu überprüfen.

Test	Häufigkeit
Hörtest	Erstuntersuchung und dann jährlich oder bei Änderungen der Symptome
Granulozyten (weiße Blutkörperchen)	Monatlich
Ferritinspiegel im Blut	Erstuntersuchung und alle 3-4 Monate
Transaminasen im Blut	Monatlich
Kreatininspiegel im Blut	Monatlich
Leber-Eisen-Messung (T2MRI)	Anordnung basierend auf dem Ferritinspiegel im Blut und anderen klinischen Zeichen (erhöhte Leberenzyme)
Herzmuskel-Eisen-Messung (T2MRI)	Anordnung basierend auf dem Ferritinspiegel im Blut und bei Anzeichen von Herzproblemen
Augenuntersuchung	Erstuntersuchung und dann jährlich oder bei Änderungen der Symptome

Vermeidung von Eisenüberladung: Diät und Medikation

Zusätzlich zur eisenbindenden Therapie für transfusionsabhängige, eisenüberladene Patienten gibt es auch einige Richtlinien, die Sie befolgen können, um die Einnahme von Eisen über die Nahrung zu reduzieren:

Reduzierung der Absorption von Eisen im Darm:

- Essen und trinken Sie Milchprodukte, Eier, ballaststoffreiche Nahrung und Tee, welcher Polyphenol enthält.

Möglichkeiten um einen weiteren Anstieg des Eisenspiegels zu verhüten:

- Vermeiden Sie Alkohol und Tabakkonsum.
- Vermeiden Sie Eisenbeimengung oder eisenhaltige Medikamente (Vitamine mit Eisen).
- Vermeiden Sie übermäßigen Zuckergenuss.
- Begrenzen Sie den Konsum sehr eisenhaltiger Nahrungsmittel: Lamm und Wild mit dem höchsten Eisenanteil im Vergleich zu Schwein und Hühnchen, welches den niedrigsten Eisengehalt aufweist.
- Fisch kann ebenfalls einen hohen Anteil an Eisen enthalten.

Um Infektionen zu reduzieren

- Sie sollten folgende Nahrungsmittel vermeiden: rohe Krustentiere, besonders Austern, die Bakterien in sich tragen, welche bei Patienten mit einem hohen Eisengehalt die Empfindlichkeit für schwere bakterielle Infektionen erhöhen können.

Referenzen:
Kurtin, S. (2011) *Current Approaches to the Diagnosis and Management of Myelodysplastic Syndromes.* *J Adv Pract Oncol* 2(suppl): 7-18

Glossar

Absolute Neutrophilenzahl
Neutrophile sind eine Untergruppe der weißen Blutkörperchen im peripheren Blut. Sie machen ca. 50% der weißen Blutkörperchen aus und werden oftmals mit ANC (Absolute Neutrophile Count) abgekürzt. Eine niedrige Anzahl von Neutrophilen ist ein Zeichen für ein erhöhtes Infektionsrisiko.

Anämie
Anämie steht für Blutarmut, die durch eine unzureichende Menge der roten Blutkörperchen gekennzeichnet ist. Diese verursacht vielfältige Symptome und kann durch das Messen der roten Blutkörperchen (Erythrozyten) und des Hämoglobins im Blut festgestellt werden.

Antikörper
Antikörper sind Proteine, die vom Immunsystem produziert werden und die Aufgabe haben fremde, nicht körpereigene Substanzen über sogenannte Antigene zu erkennen. Jeder Antikörpertyp ist einzigartig und antwortet nur auf ein spezifisches Antigen oder Signal. Durch dieses Schlüssel-Schloss-Prinzip wird das Antigen, welches meist auf Mikroorganismen oder malignen Zellen sitzt, eliminiert.

Blutgruppe
Es werden vier wichtige Blutgruppen unterschieden. Die Blutgruppen unterscheiden sich durch unterschiedliche Anwesenheit von Eiweißen - oft in Oberflächen der roten Blutkörperchen, entweder A-Antigen oder B-Antigen. Die vier Blutgruppen sind entweder A, B, AB, oder 0. Blutgruppe A heißt, dass sich das A-Antigen auf den Oberflächen der roten Blutkörperchen befindet. Typ B heißt, dass das B-Antigen auf den roten Blutkörperchen präsent ist. Typ AB heißt, sowohl A- als auch B-Antigene sind auf den roten Blutkörperchen präsent, während 0 bedeutet, dass weder A- noch B-Antigene auf den roten Blutkörperchen präsent sind.

Ferritin
Eiweiß im Blut, welches Eisen bindet und hilft es im Gewebe zu lagern.

Fibrose
Umbau von Bindegewebe aufgrund verschiedener Ursachen in Organen oder Gewebe.

Granulozyten
Untergruppe der weißen Blutkörperchen, die helfen, Infektionen zu bekämpfen

Hämatokrit
Fraktion des Blutes, die aus den roten Blutkörperchen besteht und in Prozent (%) ausgedrückt wird.

Hämoglobin
Protein, welches Eisen enthält und verantwortlich ist Sauerstoff von der Lunge in das Gewebe zu transportieren.

Knochenmark
Ein spongiöses Gewebe in der Mitte von platten Knochen, in welchem das Blut gebildet wird.

Kreatinin im Serum
Bluttest der die Funktion der Niere darstellt.

Neutrophile
Untergruppe der weißen Blutkörperchen, die hauptsächlich für die Bekämpfung von Infektionen zuständig ist. Oft gleichgesetzt mit Neutrophilen / Granulozyten.

Plasma
Der flüssige Anteil des Blutes welcher Elektrolyte, Hormone und Eiweiß enthält.

Rote Blutkörperchen
Blutzellen, die das Protein Hämoglobin beinhalten, welches für den Sauerstofftransport von der Lunge zum Gewebe verantwortlich ist. Auch Erythrozyten genannt; abgekürzt: RBC (red blood cells).

Serum
Flüssigkeitsanteil des Blutes, welcher Hormone, Proteine aber nicht das für die Blutgerinnung notwendige Fibrinogen enthält. Identisch mit der Zusammensetzung von Plasma, aber ohne Fibrinogen.

Serum Transaminase
Bluttest der gewisse Hinweise auf die Leberfunktion gibt.

Sideroblastische Anämie
Eine Form der Blutarmut, bei welcher das rote Blut im Knochenmark nicht ausreichend Hämoglobin produziert und Eisen intrazellulär abgeladen wird (sogenannte Ringsideroblasten).

Thalassämie
Eine Art Bluterkrankung mit abnormaler Hämoglobinproduktion, die letztlich in Blutarmut resultiert und Bluttransfusionen notwendig macht.

Thrombozyten
Zellen, die für die Blutgerinnung verantwortlich sind.

Transferrin
Ein Protein aus dem Plasma, welches Eisen bindet und im Blut und Körper zirkuliert.

Weiße Blutkörperchen
Ein Typ von Blutzellen, die in erste Linie für die Abwehr von Infektionen zuständig sind. Die weißen Blutkörperchen bestehen größtenteils aus neutrophilen Granulozyten, aber auch Lymphozyten und anderen, eher seltenen weißen Blutkörperchen, wie Eosinophilen Granulozyten, Basophilen Granulozyten und Monozyten. Die Gesamtgruppe wird auch Leukozyten genannt.

Zirrhose
Umbau der Leber, die letztlich die Leberfunktion stark reduziert.

Wie kann ich die MDS-Foundation kontaktieren?

The MDS-Foundation, Inc.
4573 South Broad Street, Suite 150
Yardville, NJ 08620
800-MDS-0839 *(nur innerhalb US)*
001-609-298-1035 *(außerhalb US)*

Leben mit Eisenüberladung

Patientenbericht

Mein Name ist Bob Weinberg. Bei mir wurde 1998 im Alter von 48 Jahren die Diagnose eines MDS vom Typ einer refraktären Anämie mit Ringsideroblasten gestellt. Hier sind meine Daten: Seit der Diagnose habe ich über 850 Erythrozytentransfusionen bekommen. Meine weißen Blutkörperchen schwanken um die 2,0, meine absolute Neutrophilenanzahl (ANC zwischen 500 – 700) und meine Thrombozyten zwischen 30.000 – 40.000. Meine Blasten sind < 5%. Meine gegenwärtige Transfusionsfrequenz beträgt alle 7-8 Tage. Ich nehme jeden Tag 2.500 mg Deferasirox ein. Mein Ferritinspiegel, der monatlich überwacht wird, liegt zwischen 450 – 700.

Ich will hier über meine Erfahrung mit der Vorbeugung von Eisenüberladung als Folge der häufigen Transfusionen berichten. Für ungefähr ein Jahr nach meiner Diagnose im Mai 1998, brauchte ich ungefähr 1 mal im Monat Transfusionen. Im Februar 1999 erhielt ich einen Anruf von meinem Hämatologen, der mich bat, in seine Praxis zu kommen, um mit Mitgliedern des „Home Health Service" eine Eisen-bindende Therapie mit mir zu besprechen. Mein Ferritinspiegel hatte die 1.000 Marke überschritten, weit entfernt von dem normalen Wert von 22 bis 322. Mein Arzt erklärte mir, dass jedes Mal, wenn ich eine Blutkonserve erhielt, ich auch neues Eisen ins Blut bekam und dass mein Körper keine natürlichen Wege besitzt, diesen Überschuss an Eisen loszuwerden. Möglicherweise wird das Eisen immer weiter aufgebaut und es kommt zu Schäden in Herz, Leber und anderen Organen, die durchaus tödlich sein können. Er erklärte mir ein Medikament namens Deferoxamin, welches Eisen binden und das gebundene Eisen über den Urin aus dem Körper ausscheiden kann.

So traf ich mich mit den Leuten vom „Home Health Agency". Sie zeigten mir eine Pumpe, ähnlich einer Insulinpumpe mit einem Behälter für Deferoxamin, für eine 8-Stunden-Infusion, Tropfen für Tropfen direkt unter meine Haut. Das einzige Problem war, das ich mich selbst mit einer Nadel stechen musste, es dann verbinden und es für insgesamt 8 Stunden laufen lassen musste. Die Leute vom „Home Health Agency" waren besorgt, dass noch keine eisenbindende Medikation als Tablette vorlag. Das Medikament führte zu Hautreaktionen, sodass die Einstichstelle rot und schmerzhaft wurde. Nacht für Nacht, 7 Tage in der Woche, sollte ich mich selbst stechen und dann versuchen, zu schlafen, mit der Pumpe, die neben mir lag, und dem Infusionsschlauch, der um mich gewickelt war. Ich tat dies von Februar 1999 bis Januar 2007 jede Nacht. Manchmal, wenn das kleine Röhrchen des Medikamentenbehälters verstopfte und es einen hellen Piep gab, wurde ich geweckt. Aber das Schlimmste waren die Hautreaktionen an den verschiedenen Infusionsstellen. Es war, als würde ich einen sehr schmerzhaften Gürtel roter Beulen um meinen Bauch tragen. Ich war erstaunt, dass ich diesen Prozess tolerierte, aber ich tat es.

Nachdem ich ziemlich verzweifelt unter dem Schmerz und der Schlaflosigkeit litt, hörte ich, dass ein eisenbindendes Medikament als Tablette entwickelt wurde. Mein Ferritinspiegel lag damals bei 1.700. Ich konsultierte einen internationalen Experten für Eisenüberladung durch Transfusionen. Er ordnete ein Kernspintomogramm von meinem Herzen und meiner Leber an und seitdem habe ich jedes Jahr eine Kernspintomographie-Untersuchung. Nachdem der Eisen-bindende Chelator Deferasirox als Tablette von der amerikanischen Gesundheitsbehörde zugelassen wurde, hörte ich mit der verhassten Pumpe auf und wechselte zu Deferasirox. Diese Tablette lag in einer Scheibenform in der Größe eines 50 Cent-Stücks vor und enthielt 500 mg. Die Dosierung basierte auf dem Körpergewicht. Ich legte 5 dieser scheibenähnlichen Tabletten (2.500 mg) jeden Abend vor dem zu Bett gehen in ein Glas Orangensaft. Ich ermöglichte damit dieser Medizin, sich über Nacht im Orangensaft aufzulösen und nach etwas schütteln trank ich die Mixtur am nächsten Morgen, sobald ich aufgewacht war. Ich musste diese Mixtur auf leeren Magen trinken und mindestens 30 Minuten warten, bevor ich essen durfte. Ich machte diese Mixtur bevor ich ins Bett ging, so brauchte ich am Morgen nicht 15 oder 20 Minuten zu warten, bis sich die Tabletten aufgelöst hatten und dann noch zusätzliche 30 Minuten, bevor ich irgendetwas essen konnte. Ich brauchte morgens meinen Kaffee und so musste ich nicht 15-20 Minuten darauf warten.

Ein Nachteil der Therapie mit Deferasirox war, dass ich Magen-Darm-Probleme bekam. Es ist erstaunlich, wie schnell dieses Medikament Durchfall bei mir auslöste. Der Durchfall war häufig und manchmal auch intensiv. So ist es eine gute Idee, tagsüber nicht zu weit von einer Toilette entfernt zu sein. Aber viele Patienten mit MDS wissen nur zu gut, dass wir uns mit manchen Dingen abzufinden haben. Andere MDS-Patienten erzählten mir von anderen Nebenwirkungen; einige waren weit schwerwiegender als die, die ich hatte.

Im Frühjahr 2007 begann ich mit Azacitidine, um meine Blutwerte zu verbessern. Im Juli des Jahres begann mein Hämoglobin zu steigen und erreichte 14,5 g/dl (9 mmol/l). Ich kann gar nicht sagen, wie aufgeregt ich war, als ich die Zahl auf meinem Blutbericht sah, ohne den Buchstaben „L" der für niedrig stand. Ich kam insgesamt 5 Monate ohne Transfusionen aus. Während dieser Zeit habe ich, obwohl ich keine einzige Transfusion erhalten habe, meine tägliche Deferasirox-Therapie fortgesetzt. Als Azacitidine jedoch nicht mehr half und ich wieder Transfusionen benötigte, war mein Ferritinspiegel von 1.700 so gerade unter 400 gefallen. Seit nun fast 6 Jahren hält sich mein Ferritinlevel zwischen 500-700, selbst wenn die Transfusionsfrequenz nun alle 7-8 Tage beträgt. Neben der Tatsache, dass es viel einfacher zu applizieren ist, scheint Deferasirox auch viel effektiver zu sein als Deferoxamin.

Es scheint unter den Ärzten keine völlige Klarheit zu bestehen, ob eisenbindende Tabletten oder Medikationen für alle MDS-Patienten verschrieben werden sollen. Ich glaube, dies gilt für Patienten mit Hochrisiko-MDS, die wahrscheinlich den negativen Effekt der Eisenüberladung nicht erleben werden. Aber für mich, der mit einem Niedrigrisiko-IPSS startete und über viele Jahre mit Transfusionen leben konnte, steigt auch die Wahrscheinlichkeit, dass ich lange genug lebe, um auch an den Folgen einer Eisenüberladung zu sterben. Ich bin sehr dankbar für den Telefonanruf meines Hämatologen bereits weniger als ein Jahr nach Diagnose, um mit der Eisenbindungstherapie zu starten. Dieses hat mir erlaubt, die Transfusionstherapie für nun 14 ½ Jahre fortzuführen.

Bob Weinberg

Building Blocks of Hope.

MEIN MDS-PLAN

Je mehr Sie über ihre MDS-Erkrankung lernen, desto mehr wird Ihnen dies helfen, den Alltag und die Behandlungen zu bewältigen. Das Kapitel „Mein MDS Plan“ bietet Ihnen einige Hilfen an, damit Sie sich ein eigenes MDS-Profil zu Ihrer Diagnose, zu Ihrem allgemeinen Gesundheitszustand und Ihrem Krankheitsverlauf erstellen können.

Beteiligte Autoren

Erin Demakos
Sandra Kurtin
Sarah Tinsley

MEIN MDS-PLAN

Aktive Beteiligung an Behandlungen 3

Dokumentation der Behandlungen 4

Ergebnisse der Blutkontrollen
MDS Behandlungen
Ergebnisse der Knochenmarkpunktionen
Blutgruppe, weitere Untersuchungen
Absprachen und Fragen

Mein Gesundheitsprofil 9

Vorerkrankungen
Verschreibungspflichtige Medikamente
Freiverkäufliche Medikamente
Mein Behandlungsteam
Beschäftigungsverhältnis
Versicherungsinformationen

Ihr Beitrag zum eigenen Wohlbefinden 15

Leben mit MDS 20

Aktive Beteiligung an Behandlungen

Diagnose MDS

Myelodysplastische Syndrome (MDS) umfassen eine Gruppe von Knochenmarkerkrankungen, die unterschiedliche Prognosen und Behandlungsoptionen aufweisen.

Die Diagnose MDS ruft oftmals Angst und Verunsicherung hervor. Ungewissheit bezüglich Diagnose, Therapien sowie deren Erfolge und Nebenwirkungen tragen zur Angst der Patienten bei. Durch eine bewusste Auseinandersetzung mit der Erkrankung können Sie zu Ihrer Behandlung aktiv beitragen und mit entscheiden, was den Einsatz von bestimmten Therapien betrifft.

Perspektiven für Patienten mit MDS

Nehmen Sie sich Zeit, um die Diagnose MDS zu verarbeiten. Die in dieser Patienteninformation enthaltenen Angebote sollen Sie unterstützen, die Erkrankung zu verstehen und aktiv an ihrer Behandlung beteiligt zu sein. Zusammen mit Ihrem Behandlungsteam, Angehörigen und Freunden können Sie Strategien entwickeln, mit der Krankheit zu LEBEN. Bitten Sie Angehörige, Freunde und Ärzte um Hilfe. Möglicherweise hilft Ihnen die Teilnahme an einer Selbsthilfegruppe, um von anderen MDS-Patienten mehr über den Umgang mit der Erkrankung zu erfahren.

Alltagsbewältigung

Ernähren Sie sich gesund, schlafen Sie genug und verbringen Sie viel Zeit mit Menschen, die Ihnen wichtig sind. Dies wird Ihr Wohlbefinden steigern.

Ergebnisse der Blutkontrollen

Laborwerte	Normwerte	Mein Ergebnis	Datum	Notizen
Hämoglobin	Frauen: 12,5-16,5 g/dl			
	Männer: 13,5-17,5 g/dl			
Leukozyten (weiße Blutkörperchen)	3.500-10.000 / µl			
Neutrophilenzahl (absolut)	1.500-8.000 / µl			
Thrombozyten (Blutplättchen)	150.000-400.000 / µl			
Serum Erythropoietin	2,6-18,5 IU/ml			
Serumeisen	50-170 µg / dl			
Folsäure im Serum	> 2,76 ng/ml			
Vitamin B12 im Serum	239-931 pg/ml			
TSH	0,35-4			
Untersuchungsergebnisse	**Normales Ergebnis**	**Mein Ergebnis**	**Datum**	**Notizen**
WHO-Klassifikation				
FAB-Klassifikation				
Blasten (%)				
Zytogenetik				
IPSS- / IPSS-R Score				

Die Normwerte können je nach Labor minimal schwanken.

WHO – Klassifikation der Weltgesundheitsorganisation; FAB – Französisch-Amerikanisch-Britische-Klassifikation;
IPSS – International Prognostic Scoring System IPSS-R – Revised International Prognostic Scoring System
(siehe auch: *Wie schwerwiegend ist mein MDS? und der IPSS-R-Rechner*)

Building Blocks of Hope.
mds foundation
the myelodysplastic syndromes foundation, inc.

Dokumentation der Behandlungen

MDS-Behandlungen

Datum	Therapie (Medikament, Dosis, Dauer)	Notizen / Nebenwirkungen

Building Blocks of Hope.

mds foundation
the myelodysplastic syndromes foundation, inc.

Ergebnisse der Knochenmarkpunktionen, Blutgruppe, weitere Diagnostik

Datum	Knochenmarkblasten (%)	Zytogenetik

Blutgruppe und Antikörper / Wo getestet?

Datum	Radiologie oder weitere Untersuchungsergebnisse

Es bietet sich an die Befunrde ebenfalls in das MDS-Profil zu heften.

Building Blocks of Hope.
mds foundation
the myelodysplastic syndromes foundation, inc.

Dokumentation der Behandlungen

Blutwerte und Transfusionen

Datum	Hämoglobin *(g/dl)*	Leukozyten *(weiße Blutkörperchen)*	Neutrophile *(absolut)*	Thrombozyten/µl *(Blutplättchen)*	Ferritin/sonstige Werte	Transfusionen	Notizen

Building Blocks of Hope

mds foundation
the myelodysplastic syndromes foundation, inc.

Absprachen und Fragen

Die folgende Tabelle wird Ihnen die Planung von Arztbesuchen, Transfusionen, Untersuchungen und Therapien erleichtern.
Zudem können Sie Fragen eintragen, die Sie bei Ihrem nächsten Arztbesuch stellen möchten.

Datum	Wochentag	Zeit	Ort (Praxis, Krankenhaus etc.)	Notizen/ Fragen/ Vorbereitung

Building Blocks of Hope.
mds foundation
the myelodysplastic syndromes foundation, inc.

Mein Gesundheitsprofil

MEIN GESUNDHEITSPROFIL	
Name	
Geburtsdatum	
Adresse	
PLZ, Stadt	Staat
Telefonnummer (privat)	Handynummer
Telefonnummer (Arbeit)	E-Mailadresse

Angehörige	
Name	Telefonnummer
Notfallkontakte	
Wohnsituation	

Building Blocks of Hope

VORERKRANKUNGEN	
Datum	**Diagnose**

Datum	**Chirurgische Behandlungen**

VERSCHREIBUNGSPFLICHTIGE MEDIKAMENTE			
Medikament / Dosis / Einnahme	verschreibender Arzt	Beginn der Behandlung	Ende der Behandlung

FREIVERKÄUFLICHE MEDIKAMENTE			
Medikament / Dosis / Einnahme	verschreibender Arzt	Beginn der Behandlung	Ende der Behandlung

MEIN BEHANDLUNGSTEAM			
Behandelnde Ärzte / Kontaktpersonen	Adresse	Telefonnummer	Faxnummer

BESCHÄFTIGUNGSVERHÄLTNIS	
Beschäftigungsverhältnis	Berufsbezeichnung
Adresse	Vorgesetzter
PLZ, Stadt	
Telefonnummer	

VERSICHERUNGSINFORMATION
Versicherungsnummer
Telefonnummer
Adresse

Gesunde Ernährung

Durch eine ausgewogene Ernährung kann Ihr Körper wichtige Nährstoffe und Energieträger aufnehmen. Anhaltende Müdigkeit und Unwohlsein können Sie zum Teil mit einer ausgewogenen Diät begegnen. Um medizinische Behandlungen besser zu vertragen, ist die Aufnahme ausreichender Mengen an Nahrung und Flüssigkeit notwendig.

Eine ausgewogene Diät umfasst Flüssigkeitsaufnahme, Obst und Gemüse, Getreideprodukte, fettarme Nahrung sowie einen eingeschränkten Konsum an Zucker und Fertigprodukten.

Durch die Diagnose MDS wird die Ernährung von Patienten unterschiedlich beeinflusst, da manche Patienten Schwierigkeiten mit dem Essen haben und infolgedessen an Gewicht verlieren. Jeder Patient benötigt eine unterschiedliche Zufuhr an Nährstoffen, sodass ein Ernährungsberater bei der Ausarbeitung eines Ernährungsplans behilflich sein kann, um eine optimale Nahrungsaufnahme und ein konstantes Gewicht zu ermöglichen.

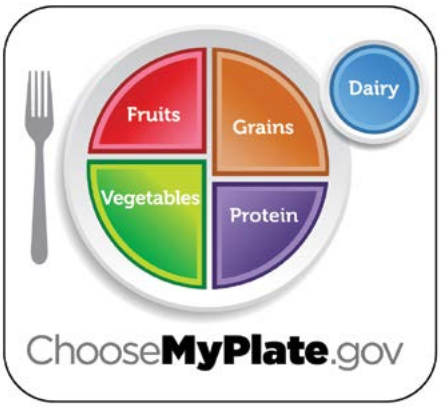
Ist bei einer MDS-Erkrankung eine spezielle Diät erforderlich?

Im Falle von stark verringerten Blutwerten der weißen Blutkörperchen oder während einer Stammzelltransplantation sollten gewisse Regeln berücksichtigt werden. Bitte halten Sie in solchen Fällen Rücksprache mit Ihrem behandelnden Arzt.

Diätempfehlungen

Die wichtigsten Aspekte einer Diät umfassen eine ausgewogene Ernährung und eine ausreichende Flüssigkeitsaufnahme. Bei der Planung einer Nahrungsumstellung müssen persönliche Einstellungen (vegetarisch, vegan, koscher, gluten-frei etc.) und medizinische Aspekte (Verdauungsprobleme, Zahnstatus, Allergien, Diabetes etc.) berücksichtigt werden. Ein Ernährungsberater kann zudem ihre benötigte Kalorienmenge unter Beachtung Ihrer persönlichen Essensvorlieben festlegen.

Empfehlungen für eine gesunde Ernährung



- Essen Sie Obst und Gemüse.
  - Diese Nahrungsmittel können frisch oder gefroren sein.
  - Essen Sie vermehrt dunkles grünes Gemüse wie Bohnen oder Brokkoli und gelbes Gemüse wie Möhren oder Süßkartoffeln.
  - Waschen Sie Obst und Gemüse vor dem Verzehr.
- Essen Sie eiweißreiche Kost (z.B. Fisch).
- Nehmen Sie viele Getreideprodukte wie Müsli, Brot, Reis oder Nudeln zu sich.
- Milchprodukte (Milch, Joghurt oder Käse) enthalten viel Calcium, welches Ihren Knochen zugute kommt.
- Achten Sie darauf ungesättigte Fettsäuren aufzunehmen.
- Während einer Stammzelltransplantation werden Sie aufgrund niedriger Blutwerte besonders auf eine gesunde Ernährung achten müssen.
  - Vermeiden Sie rohes Fleisch, Fisch oder rohe Eier. Kochen Sie Ihr Fleisch stets durch. Auch Eier sollten hartgekocht sein.
  - Kaufen Sie vakuum-verpackte Fleischwaren.
  - Nehmen Sie ausschließlich pasteurisierte Milchprodukte zu sich.
  - Vermeiden Sie folgende Käsesorten: Brie, Camembert, Roquefort, Stilton, Gorgonzola und Bleu.
  - Trinken Sie ausschließlich in Flaschen abgefülltes Wasser oder Leitungswasser. Bitte verzichten Sie auf Wasser aus Bächen.

Flüssigkeitsaufnahme

Da Flüssigkeit wichtig ist, um alle Körperfunktionen aufrecht zu erhalten, bilden Getränke einen wichtigen Bestandteil einer gesunden Ernährung. Daher ist eine angemessene (nicht übertriebene) Flüssigkeitsaufnahme unverzichtbar.

1. Trinken Sie regelmäßig.
2. Falls Sie ein ganzes Glas überfordert, trinken Sie mehrfach kleine Schlucke.
3. Trinken sie den größten Anteil zwischen den Mahlzeiten.

Bewegung

Ein oft auftretendes Symptom bei MDS ist das sogenannte Fatigue-Syndrom (Erschöpfung, Müdigkeit). Durch Bewegung können Sie Müdigkeit am effektivsten bekämpfen. In mehreren Studien konnte nachgewiesen werden, dass regelmäßige Bewegung Müdigkeit minimiert und emotionale Belastungen vermindert. Darüber hinaus werden der Stoffwechsel sowie die Lebensqualität verbessert. Zahlreiche Patienten profitieren von Aerobic, Krafttraining und Dehnübungen. Selbstverständlich hilft auch Spazieren gehen und Fahrrad fahren.

Sicherheitshalber sollten Sie gemeinsam mit Ihrem Arzt entscheiden, welche Art der Bewegung für Sie am geeignetsten ist. Sie können Ihr Bewegungsprogramm ganz auf Ihre persönlichen Bedürfnisse abstimmen. Dabei sollten Alter, Geschlecht, Art der MDS-Erkrankung, aktuelle Blutwerte und die derzeitige Behandlung sowie körperliche Belastbarkeit berücksichtigt werden.

Sollten die weißen Blutkörperchen stark vermindert sein, empfiehlt es sich, öffentliche Schwimmbäder zu meiden. Patienten mit Anämie sollten den Hämoglobin-Wert beachten. Bei Thrombozytenwerten unter 50.000 sollte auf Kontakt–sportarten verzichtet werden, um Blutungen zu vermeiden. Bei Zweifeln können Sie sich jederzeit an Ihren behandelnden Arzt wenden.

Prinzipiell geht es um schonende Bewegung mit einem behutsamen Beginn und einer realistischen Zielsetzung. Gerne können Sie sich von Ihrer Familie und Freunden unterstützen lassen.

Schlaf

Das eigene Wohlbefinden hängt stark von Ihrem Schlaf, welcher nach der Diagnose des MDS beeinträchtigt sein kann, ab. 30-50% aller MDS-Patienten beobachten eine Veränderung Ihrer Schlafgewohnheiten. Schlafstörungen können verbunden sein mit körperlichen Erkrankungen, Schmerzen, Krankenhausaufenthalten, Medikamenten und psychischen Belastungen. Darüber hinaus ist eine verminderte Schlafqualität mit einer erhöhten Anfälligkeit gegenüber Depressionen, Angst und körperlichen Einschränkungen verbunden. Betroffene schildern zudem ein stärkeres Schmerzempfinden. In diesem Zusammenhang wird deutlich, wie stark der Schlaf die Lebensqualität beeinflusst.

Wieviel Schlaf ist ausreichend?

Meist werden 7-9 Stunden Schlaf / Nacht angegeben, der tatsächliche Bedarf ist jedoch individuell sehr unterschiedlich. Studien haben gezeigt, dass jeder Mensch eine unterschiedliche Schlafdauer benötigt und Schlafdefizite unterschiedlich verträgt. Die normale Schlafdauer umfasst die Zeit, die pro Nacht nötig ist. Das Schlafdefizit ist die Zeit, die durch Arbeit, Krankheit oder aus anderen Gründen nicht zum Schlafen zur Verfügung steht.

Sollte der Schlaf nachhaltig gestört sein, beeinträchtigt dies das gesamte Wohlbefinden und kann Erkrankungen hervorrufen.

Guter Schlaf als Priorität

Ein erholsamer Schlaf setzt sich zusammen aus individuellen Schlafgewohnheiten bestehend aus der Stundenzahl, Schlafqualität und der Schlafumgebung. Sollte sich ihr Schlaf durch MDS verändern, besprechen Sie dies mit Ihrem Arzt. Verschiedene Strategien und Medikamente können Ihnen helfen zu einem erholsamen Schlaf zu finden. Folgende Vorschläge können Ihnen eventuell helfen:

1. Zu gleichbleibenden Zeiten schlafen und aufstehen.
2. Vermeiden Sie Koffein zwei Stunden bevor Sie zu Bett gehen.
3. Regelmäßige Bewegung (30 min. ca. 3-5 Mal pro Woche) verbessert Ihren Schlaf.
4. Reduzieren Sie Ihren Mittagsschlaf auf 30 Minuten.
5. Bereits 30 Minuten–1 Stunde vor dem zu Bett gehen sollten Sie sich nicht mehr körperlich anstrengen.
6. Sollten Ihre Schlafprobleme länger anhalten, besprechen Sie mit Ihrem Arzt, ob die Einnahme von Medikamenten gegen Angst, Depression oder Schlaflosigkeit notwendig ist.

An welchen Aktivitäten kann ich teilnehmen, wenn ich an Neutropenie leide?

Neutrophile Granulozyten bilden eine Untergruppe der weißen Blutkörperchen und sind für die Abwehr von Infektionen verantwortlich. Sind die neutrophilen Granulozyten stark verringert, spricht man von Neutropenie. Die Bestimmung der Neutrophilenwerte erfolgt über ein Differentialblutbild. Neutropenie liegt vor, wenn dieser Wert unter 1000/ µl liegt. Wenn die Gesamtzahl der weißen Blutkörperchen bei 1000/ µl liegt, ist eine Neutropenie ebenfalls gesichert. Gerne wird Ihnen Ihre Krankenschwester die Blutwerte erklären.

Während einer Neutropenie ist das Risiko, an einer Infektion zu erkranken, durch die Teilnahme an Aktivitäten mit vielen Menschen oder bei engem Kontakt erhöht. Ob eine Infektion tatsächlich ausbricht, hängt allerdings von vielen Faktoren ab.

In den meisten Fällen sind die Infektionen von Patienten, die an Neutropenie leiden, nicht durch die Übertragung von anderen Menschen entstanden. Meistens rufen Bakterien, die sich schon lange im Körper des Patienten befinden, Infektionen hervor, sobald die neutrophilen Granulozyten absinken. In den meisten MDS-Zentren werden Vorsichtsmaßnahmen für Patienten mit Neutropenie getroffen.

Nachfolgend werden einige Empfehlungen für neutropene Patienten gegeben. Diese sind jedoch nur Vorschläge und sollten gegenüber der individuellen Lebensqualität und Einstellung des Patienten abgewogen werden:

- Wahren Sie Abstand zu bereits kranken Menschen und meiden Sie große Menschenansammlungen, wenn Ihre Neutrophilenwerte niedrig sind. Bewahren Sie einen gesunden Lebensstil. Menschenansammlungen bergen ein hohes Infektionsrisiko für Patienten, welche eine Stammzelltransplantation oder eine Chemotherapie erhalten.
- Vermeiden Sie zu engen Kontakt zu Menschen mit Atemwegsinfektionen. Sie können weiterhin ausgehen, sollten aber von kranken Menschen Abstand halten.
- Tragen Sie ein Handreinigungsmittel bei sich, wenn Sie öffentliche Telefone oder Toiletten benutzen.
- Waschen Sie sich regelmäßig die Hände.

Umgang mit Kindern

Zeit mit der Familie und Kindern zu verbringen ist sehr wichtig. Die meisten Patienten erleben keinerlei Einschränkungen im Umgang mit ihren Angehörigen. Klären Sie Empfehlungen oder eingeschränkten Kontakt zu Kindern mit Ihrem Arzt ab.

Während und in der ersten Zeit nach einer Stammzelltransplantation, Chemotherapie oder während einer Neutropenie sollten bestimmte Maßnahmen berücksichtigt werden. Diese Maßnahmen umfassen das Meiden folgender Gruppen:

- Kinder, die bereits fiebern oder andere Zeichen einer Infektion (Husten und Schnupfen) zeigen. Virusinfektionen sind bei Kindern im Kindergartenalter häufig und können bei engem Kontakt übertragen werden.
- Kinder, die einen Lebendimpfstoff erhalten haben, können diesen noch einige Stunden nach der Impfung ausscheiden. Sprechen Sie Ihren Arzt an, wenn Sie diesbezüglich verunsichert sind.
- Sollten Sie Kontakt zu einem an Masern erkrankten Kind gehabt haben, leiten Sie diese Information bitte an Ihren Arzt weiter.

Medikamente

Es ist wichtig, dass Sie eine Liste Ihrer aktuellen Medikamente mit Angabe des verschreibenden Arztes, der Dosis und Häufigkeit der Einnahme sowie Medikamente, deren Einnahme Sie abgebrochen haben (mit Angabe der Gründe), anlegen (siehe auch: „Mein MDS-Plan"). Dies gilt auch für freiverkäufliche Medikamente und homöopathische Substanzen.

Alle Medikamente, unabhängig davon ob sie verschreibungspflichtige, freiverkäufliche oder natürlich vorkommende Substanzen sind, können zu Nebenwirkungen führen. Einige freiverkäufliche Medikamente sollten mit Vorsicht eingenommen werden:

- **Paracetamol:**
  1. Wird oft mit weiteren Medikamenten kombiniert.
  2. Hohe Dosierungen können zu Leberschädigungen führen.
  3. Halten Sie Rücksprache, ob Sie Paracetamol bei Fieber einsetzen können, wenn Ihre weißen Blutkörperchen verringert sind.

- **Anti-inflammatorische Medikamente:**
  - Anti-inflammatorische Medikamente werden meist zur Bekämpfung von Schmerzen bei Arthritis, Kopfschmerzen und Fieber eingesetzt. Zu diesen Substanzen gehören Ibuprofen, Aspirin, Naproxen und Meloxicam.
  - Diese Medikamente können Fieberepisoden verschleiern und beeinflussen die Funktion der Blutplättchen.
  - Liegt der Wert der Blutplättchen unter 50.000, sollten diese Medikamente nicht mehr eingenommen werden.
- **Antihistaminika**: Diphenhydramin wird meist vor Erythrozyten- und Thrombozytentransfusionen gegeben, um allergische Reaktionen zu vermeiden. Als Hauptnebenwirkung wird Müdigkeit beschrieben. In höheren Dosierungen kann allerdings Unruhe hervorgerufen werden. Sollten Sie unangenehme Nebenwirkungen feststellen, muss eine Umstellung auf andere Medikamente oder eine andere Dosierung in Betracht gezogen werden.

Komplementäre Therapien:

Unter komplementären Therapien werden Behandlungen, welche zusätzlich zur Standardtherapie eingesetzt werden und keine Nebenwirkungen haben, verstanden. Komplementäre Therapien umfassen:

- Akupunktur
- Aromatherapie
- Kunsttherapie
- Biofeedback
- Massagen
- Meditation
- Musiktherapie
- Gebete und Spiritualität
- Tai Chi
- Yoga

Leben mit MDS

Patientenbericht

Mein Name ist Doreen und ich bin heute 41 Jahre alt.

Angefangen hat alles mit immer wiederkehrenden Infekten, die eigentlich erst einmal harmlos aussahen. Als dann aber die Luftnot und die Hustenanfälle schlagartig zugenommen haben, begann eine Zeit der Unsicherheit. Hinzu kamen Nesselfieber und absolute Erschöpfungserscheinungen.

Es waren keine Spaziergänge, kein Spielen mit dem Enkel, oder gar leichte Tätigkeiten im Haushalt möglich.

Nach einer 14-tägigen Zwangspause auf dem Sofa, wurde ich ins Krankenhaus eingewiesen. Die „Erholungsphase" hatte jedoch keine große Verbesserung meines Allgemeinzustandes gebracht.

Im Krankenhaus stellten die Ärzte schnell fest, dass mein gesamtes Immunsystem zusammengebrochen war. Nach vielen Bluttests und Verdachtsdiagnosen wurde ich gefragt, ob ich Einwände gegen eine Knochenmarkspunktion hätte. Der Verdacht einer Störung bei der Blutbildung im Knochenmark liege, lt. Aussage der Ärzte, wohl sehr nahe. Nach der Punktion bin ich aus der Klinik entlassen worden. Zwei Wochen musste ich warten, bis der Befund meinem Hausarzt vorlag.

Ich komme selbst aus der Krankenpflege und habe in den zwei Wochen versucht, mir keine allzu schlechten Gedanken zu machen. Auch habe ich versucht, alles zu verdrängen, was sich um mögliche Erkrankungen dreht. Immerhin hatte ich ja nur was mit der Lunge. Aber wenn ich ehrlich bin, es waren verdammt lange und ungewisse Tage.

Als der Befund meinem Hausarzt vorlag, wurde ich mit der Diagnose Myelodysplastische Syndrom konfrontiert.

Dass war Mitte Juni 2012. Viel habe ich in diesem Moment nicht verstanden. In meiner Überforderung habe ich geweint, wollte weg rennen und eigentlich nur noch alleine sein.

Es gingen mir zu viele Gedanken um meine und die Zukunft meiner Familie durch den Kopf.

Sollte das schon mein Lebensende bedeuten? Unheilbar krank und niemals mehr gesund werden?

Die ersten Recherchen im Internet waren ebenfalls nicht sehr viel versprechend.

Vielleicht haben mir einige dieser Informationen auch noch mehr den Boden unter den Füßen weg gerissen. Irgendwie hatte ich nicht heraus bekommen, was mir denn nun eigentlich mit der Diagnose MDS fehlen würde und wie die Therapie aussehen kann.

Zu meinem großen Glück hatte ich am darauf folgenden Montag einen Termin in einem MDS-Kompetenzzentrum in München. Hier wurde ich von den behandelnden Ärzten in einem sehr langen Gespräch gut aufgeklärt. Ich wurde gefragt, ob ich mir vorstellen könnte, an einer Medikamentenstudie teilzunehmen. Ich kannte nur wenige Behandlungsalternativen, wusste noch nicht, wie ich mit der Krankheit umgehen soll, und habe dann an der Studie teilgenommen.

Nach weiteren Tests begann dann im August die Studie, die erst einmal gut angelaufen ist. Es war schon faszinierend, dass es auf einmal wieder Berg auf ging. Auch wenn das eher sinnbildlich gesprochen ist.

Im Herbst war es dann zum ersten Mal wieder soweit. Ich wollte auf meinen geliebten Hausberg. Allein wohl gemerkt. Ich wollte es allein schaffen! Nun ja, der wahren Kräfte geschuldet, es ging mit der Zahnradbahn bergauf.

Leider hat der Gipfelbesuch von ein paar hundert Metern, viel mehr Zeit und Kraft gekostet, als vorher gedacht. Was habe ich an diesem Tag geheult. Einziger Lichtblick war, dass ich bei schönem Herbstwetter weit in die Berge schauen konnte und das sehr genossen habe.

Sich bewusst zu werden, dass der geliebte Bergwandersport und auch meine anderen sportlichen Aktivitäten nicht mehr so gehen, wie früher, tut dann umso mehr weh. Auch dass ich bei allem, was ich machen möchte, immer damit rechnen muss, es nicht mehr aus eigener Kraft zu können. Die Wut auf die Erkrankung ist auch heute noch präsent. Für mich ist es hilfreich zu wissen, dass ich mich größtenteils mit dem MDS arrangieren kann.

Ich sehe meine Erkrankung als kleinen Feind, der sein eigenes Leben in mir führt und hin und wieder eine geplante Aktion, die mir Freude machen kann, vermiest.

Manchmal kommen Zweifel über die Zukunft.

Dann kommen solche Fragen auf wie es weiter gehen wird, wann es endlich Medikamente gibt und wann mich mein Umfeld verstehen lernt. Ich rede hier nicht von der Familie oder Freunden. Aber im Alltag passiert es mir immer wieder, dass ich gefragt werde, warum ich angeblich krank bin, wenn ich doch so gut aussehe! Das ist nicht hilfreich, wenn man sich auch noch dafür verteidigen soll, nur weil einem diese Krankheit nicht ins Gesicht geschrieben steht.

Hier gibt es noch einmal die grausame Klarheit, dass sich mein früheres Leben drastisch verändert hat. Da half nicht immer die Erkenntnis, dass es auch andere Dinge im Leben gibt, die wichtig sind. Ich musste erst lernen, mir Pausen zu gönnen und sie mir zu nehmen.

Wenn mir jemand im letzten Jahr gesagt hätte, was auf mich zu kommt, ich hätte es nicht geglaubt!

Ungeduld ist ein großer Begleiter in meinem Leben, der leider zu Rückschlägen führt.

Aber es hilft nichts, ich muss eben lernen, dass das MDS meinen Alltag bestimmt.

Nach gut neun Monaten zu Hause, unzähligen Fragen „Warum ich und warum jetzt?" und einer wirklich gut aufgebauten Rehamaßnahme im Hochschwarzwald, begann ich mit einer langsamen Wiedereingliederung an meinem Arbeitsplatz. Auch wenn ich eigentlich nach der Aktenlage der Krankenkasse nicht mehr erwerbsfähig sein sollte. Nicht mehr am vollen Leben teilhaben zu können, ist für mich heute noch undenkbar. Deswegen arbeite ich heute wieder in Vollzeit und habe die Unterstützung meiner Kollegen.

Leider ist die erste Medikamentenstudie nach 24 Wochen abgebrochen worden, weil - den Blutwerten nach - nicht der gewünschte Effekt eingetreten ist. Aber im Moment sind die Blutwerte stabil.

Ich habe die volle Unterstützung von meiner Familie und meinen Freunden.

Es fühlt sich gut an, zu wissen, dass mein Lebenspartner, meine Familie und Freunde hinter mir stehen, mich so nehmen wie ich bin und mit mir diesen Weg gemeinsamen gehen und mich nicht in Mitleid versinken lassen. Danke dafür an alle, die ich liebe.

Doreen, Betroffene, 41
MDS-Patienten-IG

Building Blocks of Hope.

Leben mit MDS

Patientenbericht

Es begann 1990. Ich arbeitete an einer Grundschule und kannte mich selbst nicht mehr. Ich war nur noch müde, verbunden mit einem eigenartigen innerlichem Vibrieren. Ebenso zittrig war plötzlich meine Schrift und konzentrieren konnte ich mich auch nicht mehr. Ich hatte Wortfindungsstörungen und selbst die Namen der Schüler fielen mir nicht ein. Schon nach der ersten Schulstunde „hing ich in den Seilen" und meiner Chefin fiel auf, dass ich ganz grau im Gesicht sei. Kein Wunder, dachte ich, bei dem schlechten Schlaf mit Nachtschweiß und Tinnitus, aber wie kann dir ein Arzt helfen, außer dass er dich in eine Nervenheilanstalt stecken wird? (Heute hätte ich die Symptome als Burn-out gedeutet.) Auch Infekte in einem solchen Ausmaß hatte ich noch nie erlebt, was aber keinen Arzt stutzig machte. Du musst dein Leben ändern, nahm ich mir vor: Verkürzung des Schulweges, keine zusätzlichen Tätigkeiten mehr wie Lehrerbücherei, Lehr- und Lernmittelverwaltung usw. Ich stellte einen Versetzungsantrag und verringerte die Stundenzahl, konnte die Stelle aber erst nach den Sommerferien antreten. Dann bist du wieder fit - dachte ich. Dem war aber nicht so. Am Ende der Ferien ging es mir nicht besser. Nun wusste ich, dass ich ärtzliche Hilfe brauchte. Ich machte gesundheitlich keinen schlechten Eindruck auf meine Hausärztin, aber sicherheitshalber wollte sie ein Blutbild machen.

Bald danach rief mich die Ärztin in die Sprechstunde, probierte nicht erst dies und jenes aus, sondern schickte mich umgehend zu einem Hämato-Onkologen, da alle drei Zellreihen gestört seien und eine ernstliche Anämie vorläge. Der Facharzt meinte, dass die Werte nicht stimmen könnten, kam aber zum selben Ergebnis. Nur eine Knochenmarksbiopsie könne weitere Informationen liefern. Da die erste Knochenmarkpunktion nicht gelang, erfolgte eine zweite. Inzwischen hatte ich es bereut, eine neue Stelle angetreten zu haben, denn es war Stress pur: Umzug mit allen Unterrichtsmaterialien, inkl. eines Riesenaquariums, Einrichtung des neuen Klassenraums, Elterngespräche und natürlich überhaupt der ganze neue Schulbetrieb.

Das Ergebnis der Knochenmarkpunktion lautete MDS: Eine Dysregulation des Knochenmarks. Eigentlich wäre ich dafür zu jung, da könne man nichts tun, die Ärzte wüssten selbst noch nichts Richtiges darüber, das geht nicht lange gut. Ich müsse sofort aufhören zu arbeiten und Menschenansammlungen meiden. Die einzige Heilungschance sei eine Knochenmarktransplantation, aber dafür sei ich zu alt.

Todkrank? Und nichts dagegen tun können? Ich konnte es nicht fassen, aber es gab für mich nur ein Ziel, und zwar das Schuljahr zu Ende zu bringen, den Schülern nach einer so kurzen Zeit keinen Lehrerwechsel zuzumuten. Ich eröffnete meinem neuen Schulleiter das Dilemma, dass ich nicht bleiben könne. Er war der Einzige, der mir glaubte (er hatte es schriftlich). Die neuen Kollegen nahmen es mir wohl eher übel. Ich wurde gefragt, wie man es schaffe, frühpensioniert zu werden? Mit Hilfe engagierter Eltern und dank des Schwerbehindertenausweises Reduzierung der Stundenzahl, habe ich das Schuljahr ohne viel Fehlzeit mit einem sehr eingeschränkten Privatleben geschafft!

Da die Wortwahl und Einstellung des Arztes mir nicht gut taten, wechselte ich in die Uniklinik Frankfurt, zu der ich anfangs im 14-tägigen Rhythmus zur Blutkontrolle bestellt wurde. Inzwischen hatte sich meine Familie intensiv um Informationen über diese Krankheit bemüht. Im Internet (1991) gab es wenige Veröffentlichungen und diese stammten hauptsächlich aus dem englischen Sprachraum. In Deutschland fanden wir eine Broschüre für Patienten von Dr. Aul. Auf der Fahrt an die See (da wollte ich unbedingt noch mal hin!) ließ ich mich in Düsseldorf von ihm untersuchen (Drittmeinung). Er machte erneut eine Knochenmarkpunktion, die wir auf der Rückfahrt (einem Ostersonntag) besprachen. Dr. Aul vermutete ein 5q-minus-Syndrom, wofür meine hohen Leukozytenwerte sprachen, konnte das 5q- aber nicht entdecken.

Nach den Sommerferien begann für mich das Leben ohne Arbeit. Es war unfassbar. Ich kannte niemanden, der nicht arbeitete und meine Kolleginnen hatten keine Zeit für mich. Nicht einmal ein Telefonat war früh, wenn ich in ein tiefes Loch fiel, möglich. Kurse durfte ich wegen der Infektionsanfälligkeit nicht besuchen, aber immerhin wohnte ich im lebhaften Nordend, wo die Bistrokultur Einzug hielt. Mit Cappuccino und Lektüre ließ sich das Leben einigermaßen ertragen. Auch unser kleiner Hausgarten tat mir gut. Es waren aber noch so viele Fragen offen, vor allem, dass es keine Behandlungsmöglichkeiten geben solle, konnte weder ich noch jemand um mich herum begreifen.

So unternahm ich mit meinem Mann noch einige Fahrten zu Ärzten, die sich einen Namen um MDS gemacht hatten: Ulm, Mainz bis nach Seattle ins *Fred Hutchinson Cancer Research Center*. In Seattle wurde die Diagnose 5q- gesichert und dazu noch eine Trisomie 8 gefunden. Man war bereit, einen Spender für mich zu suchen (die Bank war noch nicht sehr groß) und mich zu transplantieren. Es waren nicht unbedingt die Kosten in Höhe eines Frankfurter Reihenhauses, die uns gegen eine KMT entschieden ließ, jedoch die sehr unsicheren Erfolgsaussichten.

Mein Fazit war nun: Du hast alles versucht, nimm es hin und mach das Beste draus. Hier und jetzt leben, ungute Kontakte und Stress vermeiden, tun, was gut tut: Garten, Natur, Literatur und Singen im Gospelchor.

Aus all diesen Erfahrungen heraus, war ich glücklich, im Mai 2012 **MDS-NET Deutschland e.V.** mit aus der Taufe heben zu dürfen, deren Vorsitzende ich momentan bin. Es war wichtig, ein Netzwerk für Patienten zu gründen, um Betroffenen eine Anlaufstelle zu bieten, die ich damals so sehr vermisst habe.

Anne, Frankfurt am Main, Juli 2013
Vorsitzende des MDS-NET Deutschland e.V.

Building Blocks of Hope

Leben mit MDS

Patientenbericht

Die Fabrik ist kaputt!

Meine Diagnose ist schon eine Weile her. Es gab eine Verdachtsdiagnose im Jahr 2006 wegen anhaltender Anämiesymptome, aber die Bestätigung, dass meine roten Blutzellen fehlgebildet und Formen wie Halbmond und gezackte Wolken aufweisen, gab es erst im Februar 2007 zu meinem 50. Geburtstag… an der dann gesicherten Diagnose „MDS mit Trisomie 8" kam ich nicht mehr vorbei.

Indem ich lernen musste, wie man „myelodysplastisch" überhaupt schreibt und mir zunächst die Nächte mit angstauslösenden Internetrecherchen zur Lebenserwartung um die Ohren schlug, war eine der größeren Herausforderungen für mich, meiner Familie und meinen Freunden nachvollziehbar zu vermitteln, was MDS überhaupt für eine Krankheit ist, was in meinem Knochenmark eigentlich passiert und warum das so schlimm ist. Die Versuche, diese leider lebensbedrohliche Erkrankung, die weder Forscher noch Ärzte bisher in allen ihren Einzelheiten verstanden haben, mit medizinischen Begriffen oder gar mit der Bezeichnung eine „Vorform der Leukämie" zu erklären, blieben unbefriedigend. Niemand konnte so richtig damit etwas anfangen, und wenn ich aussprach, dass ich Blutkrebs habe, war der Schock beim Gegenüber gleich sehr groß. Einige meiner Angehörigen und Freunde wollten es so genau auch gar nicht wissen.

Auf dem ersten Patiententag, den ich Juni 2007 in Heidelberg besuchte, verglich einer der Professoren das Knochenmark mit einer Fabrik. Dieser bildliche Vergleich inspirierte mich dazu, die Geschichte von fehlerhafter Blutproduktion weiter zu spinnen. Inzwischen habe ich dieses Bild bei Patienten-Veranstaltungen, die ich selbst mit verantwortet habe, mehrfach verwendet und auch in Artikeln verarbeitet. Ich bekam immer wieder das Feedback, dass das ein guter Weg sei, zu vermitteln, was eigentlich „falsch" läuft und warum MDS (noch) nicht heilbar ist, es sei denn, man unterzieht sich der gefährlichen Therapie einer Stammzelltransplantation.

Wir stellen uns also vor, dass unser Knochenmark eine High-Tech-Fabrik ist, die seit Jahrzehnten verlässlich gesunde und schöne Blutzellen produziert. Mit anderen Worten Produkte von hoher Qualität, was Form, Größe und Funktion betrifft und in genau abgestimmter Menge.

Durch ein unvorhergesehenes Ereignis, z. B. durch eine Umweltkatastrophe oder einfach durch die Tatsache, dass die Maschinen nach so langer Zeit Verschleißerscheinungen zeigen, kommt es vor, dass neben den Hochqualitäts-Produkten mitunter auch Ausschussware produziert wird: Produkte (Blutzellen), die kleine Macken haben und dadurch nicht mehr so gut funktionieren. Zunächst kann das Gesamtsystem die noch Fehler korrigieren. Aber die Ausschussproduktion nimmt leider zu und wirkt sich negativ auf die Gesamtqualität aus.

Der Fabrikeigentümer (der Patient, also ich!) merkt zu diesem Zeitpunkt schon deutlich, dass da etwas nicht stimmt. Intervention von außen ist dringend notwendig. Maßnahmen müssen getroffen werden, um die Fabrik vor der Pleite zu retten.

Der Fabrikdirektor (der Hämato-Onkologe) schickt seine besten Ingenieure (Therapien und Medikamente) in die Anlage, um sie zu reparieren. Die Ingenieure sind ihrerseits hochqualifiziert und wissen genau, was sie zu tun haben. Manche reparieren am Gesamtsystem, andere sind für bestimmte Anlageteile spezialisiert und versuchen die Schäden gezielt in den Griff zu bekommen. Wieder andere haben schon in anderen Fabriken gearbeitet und denken, sie könnten ihr Wissen und Können auf diese Fabrik übertragen.

Der Fabrikeigentümer und der Fabrikdirektor müssen sich jedoch eingestehen, dass die Erfolge der Ingenieure immer nur vorübergehend sind. Zunächst sieht es bei den Interventionen so aus, als ob das System wieder funktioniert oder wenigstens sind deutliche Verbesserungen sichtbar, aber nach einer Zeit ist die Produktion wieder deutlich gestört und es ist so, als ob Grad und Menge des Ausschusses zu Lasten des Gesamtsystems immer mehr zunehmen.

Nach vielen Konferenzen und Gesprächen und der Einsicht, dass auch ein Unternehmensberater nicht weiter helfen kann, treffen der Fabrikeigentümer und sein Direktor, im Einklang mit allen Managern und Angestellten die folgenschwere Entscheidung, die Fabrik zu schließen, sie abzureißen und eine völlig neue Anlage zu bauen (Genau: die Stammzelltransplantation!).

Eine risikoreiche und teure Entscheidung, aber die einzige Möglichkeit, um im Geschäft zu bleiben.

Bergit, Betroffene, 56
MDS-Patienten-IG

Building Blocks of Hope.

Leben mit MDS

Patientenbericht

Für die Fachwelt kam es sicher nicht aus heiterem Himmel. Nach sechs starken Chemotherapien und schon damals sehr bedenklichen Blutwerten bei mir, konnte man schon damals damit rechnen, dass evtl. hier noch kein Schlusspunkt erreicht ist.

2009 Brustkrebs, sechs starke Chemotherapien mit Taxanen, die auch an meinen Nerven ihre Spuren hinterlassen haben. Sieben Wochen Bestrahlung und ein Jahr alle drei Wochen das „Wundermittel" Herceptin. „Jetzt sind Sie gesund!" Das erklärte mir der behandelnde Arzt am Ende dieses Kanossaganges. Allerdings hatte ich während der Behandlung zwei „Neulasta-Spritzen" erhalten, aufgrund meines schlechten Blutbildes. „Sie werden nie wieder ein normales Blutbild haben", sagte mir mein Chemotherapeut!

2010 Dieses Jahr war im Vergleich zum Vorgänger ein leichtes.

2011 Merkte ich beim Versuch, etwas leichten Sport zu treiben, damit meine ich eine leichte Senioren-Gymnastik, dass mir dabei leicht übel wurde und manchmal auch leichter Schwindel auftrat. Mein Weg hatte mich fast schicksalhaft nicht nur zu einem Onkologen geführt, der vierteljährlich eine Bauch-Sono-Kontrolle vornahm um Metastasen auszuschließen, sondern er war auch gleichzeitig Hämatologe, der jetzt auch mein Blut regelmäßig kontrollierte, denn damit ging es bedenklich bergab.

2012 Am 16. November 2012 entschlossen wir uns zu einer Knochenmarksbiopsie, die den Verdacht auf MDS (Myelodysplastische Syndrom) mit 5% Blasten, noch im RAEB-1 Bereich bestätigte. Zu Weihnachten erfolgte dann die erste Bluttransfusion.

2013 Bei einer zweiten Knochenmarksbiopsie erreichte ich mit 12% bis 15% Blasten dann schon den Hochrisiko-Bereich. Sechs Epo-Spritzen zeigten sich erfolglos, weshalb man sie einstellte. Mittlerweile bin ich bei acht Transfusionen und sieben Trombozyten-Konzentraten angelangt.

Mir blieben nur zwei Möglichkeiten zur Auswahl, „Pest oder Cholera". Entweder eine Knochenmarkstransplantation oder eine Vidaza Therapie, wieder eine Art Chemo!

Gegen eine Knochenmarkstransplantation sprechen mein Alter von 72 Jahren und meine medizinische Vorgeschichte. Außerdem habe ich keine Geschwister und wäre somit auf einen Fremdspender angewiesen. Wichtiger aber war für mich die Erkenntnis, dass es auch dafür keine 100%ige Sicherheit gibt. In der Klinik habe ich zwei Damen kennen gelernt, die jetzt mit anderen Krankheiten zu kämpfen haben. Eine andere Dame erlitt einen Rückfall, sie ist jetzt genau wieder da, wo sie vor einem Jahr begonnen hatte.

Ich entschied mich für Vidaza. Der erste Zyklus begann am 22. April 13. Auch das ist kein leichter Gang. Ich erkenne zu meinem Entsetzen ähnliche Symptome, wie bei der Brustkrebs-Chemo. Übelkeit, Erbrechen, Schluckbeschwerden und Schmerzen im Halsbereich und seit einer Woche, nach dem zweiten Zyklus, haben sich auf meinem rechten Oberschenkel die gleichen Flecken mit Knoten gebildet, die ich auch vom Bauch an den Einstichstellen der Brustkrebsmedikation kenne. Ich habe noch die Stuhlprobleme vergessen. Erst sind es Verstopfungen, die nach entsprechender Hilfe zu einem Durchfall werden, der meinen Radius gewaltig einschränkt immer im Unkreis der sanitären Anlagen zu bleiben.

Das Fazit, das ich z. Zt. ziehen kann, ist für mich nicht sehr ermutigend. „Denk' positiv!" Das kann ich mittlerweile nicht mehr hören. Laut Google-Aussage und anderen Recherchen kann ich keine Heilung erwarten. Das Vidaza gibt nur eine „Lebensverlängerung", die sicher von Patient zu Patient unterschiedlich ausfallen wird. Wenn ich aber die angegebenen 2 1/2 Jahre annehme, von denen ich jetzt acht Monate mit einigem Anstand absolviert habe, dann steigen da schon Ängste auf. Wer will schon sterben? Ich nicht! Vor dem Brustkrebs fühlte ich mich total gesund. Schon diese Diagnose war so irreal für mich, dass mein damaliger Arzt meinte: "Frau O. sie haben es noch nicht realisiert, sie sind sehr krank!"

Auch jetzt geht es mir ähnlich, obwohl zum Unterschied zu damals die Begleiterscheinungen nicht weg zu diskutieren sind. An meinen linken Arm, dort war

Vidaza soll seine Arbeit machen!

die Brust-OP, mit Entfernung von drei Lymphknoten, lasse ich derzeit noch kein Blut abnehmen. Zum Glück habe ich in weiser Voraussicht meinen Port behalten. Mein rechter Arm allerdings, mit meinen schlechten Venen, schaut mittlerweile sehr ramponiert aus und ich frage mich, wie lange das noch gut gehen kann? Wo will man in „2 Jahren" da noch Blut finden?

Dennoch möchte ich diesen Bericht nicht beenden mit dem festen Vorsatz nicht sterben zu wollen! Diese für mich so utopische Vorstellung meines Ablebens, ist für mich „noch" aus einer anderen Galaxie, obwohl meine Ratio anderes weiß. Eines weiß ich aber sicher: So wie es mir jetzt geht, das ist für mich keine Lebensqualität, das wäre ein zu hoher Preis für eventuell nur für ein paar Monate mehr Leben!

Rita, Betroffene, 72
MDS-Patienten-IG

Building Blocks of Hope

Leben mit MDS

Patientenbericht

Mein Name ist Anne Eisner, ich bin 22 Jahre alt.

Für ein Kind gibt es, denke ich, nichts Schlimmeres als seine Mama weinen zu sehen. Seit circa eineinhalb Jahren hat sie MDS.

Es begann vor über einem Jahr. Mama wurde immer wieder von kleinen Infekten geplagt. Als sie zum Arzt ging, gab es immer die gleiche Aussage; „Die Keime kommen durch ihr Enkelkind (3 Jahre)" Nachdem wir nun erleichtert dachten das Problem zu kennen, kamen mein Sohn und ich nur noch so wenig wie nötig, denn schließlich wollten wir alle, dass Mama wieder gesund wird.

Doch es wurde nicht besser. Im Gegenteil es folgten Atemnot, Kurzatmigkeit und Nesselfieber.

Da wir beide aus der Pflege kommen, wussten wir, dass mehr als mein Sohn dahinter stecken muss.

Es ist nicht leicht vor seiner Mama so zu tun, als wenn alles wieder gut wird. Im Gegenteil, mit jeder Vermutung, was sie haben könnte, bekam ich mehr Angst. Keiner wusste, was es ist, dass sie so kank macht. Ist es etwas Harmloses oder etwas Schlimmes?!

Dich weinen zu sehen ist das Schlimmste was es gibt

Nach gefühlten 100 Jahren, vielen Tränen und zerstörten Hoffnungen auf eine einfache Erkrankung folgten regelmäßige Knochenmarkspunktionen. Durch diese kam die langersehnte Diagnose.

MDS. Eine Krankheit, mit der keiner von uns etwas anfangen konnte.

Mama muss lange überlegt haben, wie sie es mir „beibringt". Lange wurde ich im Ungewissen gelassen, doch nachdem ich dann wusste was ihr fehlt und mich dazu informieren wollte, begann ich zu verstehen warum sie in meinen Augen zu lange gezögert hat mit mir zu sprechen, denn im Internet findet man fast nur Horrorberichte über diese Krankheit. Jedes zweite Wort ist Krebs und jeder dritte Satz handelt vom Ende des Lebens.

Für mich und meinen Papa begann eine Art „Spießrutenlauf".

Ich wollte stark sein für sie, ihr Hoffnung auf Besserung geben. Ich wollte ihr Halt sein, wollte meinem Papa helfen mit ihr zurecht zu kommen. Denn einerseits sollten wir auf sie Rücksicht nehmen, weil sie krank ist. Andererseits sollten wir sie nicht wie eine Kranke behandeln. Ich sollte ihr Ruhe gönnen und warten bis sie sich meldet, aber sollte auch vorbei schauen. Tage und Wochenlang habe ich versucht eine Lösung zu finden allen gerecht zu werden. Meinem Sohn musste ich versuchen zu erklären, warum wir weniger zu Oma können. Nach ewigen Versuchen eine Erklärung zu finden, fragte er „Will Oma mich nicht mehr sehen?" Dieser Satz brach mir das Herz. Eine andere Lösung musste her. Wir begannen gemeinsam eine Lösung zu finden. Es war eigentlich leicht, man erklärt ihm das Oma krank ist und nun mehr Ruhe braucht. Nach und nach begann der Kleine zu begreifen und auch „zu helfen". Heute sagt er von allein, dass er Oma nicht mehr küssen darf, weil er krank ist. Zwar leider nicht immer sehr liebevoll, aber der gute Wille zählt bekanntlich.

Die Zeit verging und Mama kam in eine Medikamentenstudie. Nach ein paar Startschwierigkeiten ging es ihr langsam besser. Es war schön sie so zu sehen, so gelassen, entspannt und zuversichtlich. Als die Studie vorbei war, merkte man wie es ihr immer schlechter ging. Für eine Tochter nicht leicht zu sehen wie es mit der wichtigsten Person auf dieser Welt bergab geht.

Heute bekommt sie wieder Medikamente. Es geht ihr besser und mir damit auch. Ich darf helfen und werde mit einbezogen. Es ist schön sich nützlich zu machen, dennoch ist es verdammt hart so zu tun als wenn alles gut ist. Ich habe Angst, verdammt große Angst, nicht davor es selber zu bekommen. Nein viel mehr davor, dass ihr Gesundheitszustand wieder einbricht. Dass sie sich aufgibt. Davor, dass sie die Medikamente nicht mehr nehmen möchte, weil sie die Nebenwirkungen satt hat. Wenn ich mit Freunden drüber spreche heißt es immer „Rede halt mit ihr." Klar als Außenstehender mag das so einfach seien. Doch wie redet man darüber, wenn es die eigene Mama ist? Kommt man weinend durch die Tür und schluchtzt ich hab Angst, dass du morgen tot seien könntest? Steht man einfach so im Raum und sagt „Hey nur so nebenbei, ich mach mir Sorgen um dich." Ich denke es gibt nie den richtigen Moment für solch ein Gespräch, also suchte ich die verschiedensten Möglichkeiten um sie von der Krankheit und ihrer körperlichen Eingeschränktheit abzulenken. Ihr Geburtstag kam und ich dachte, was schenkt man jemandem der eigentlich nichts mehr will als gesund sein?! Schließlich kann ich leider nicht zaubern und sie auch nicht die Berge rauf und runter tragen. Denn am liebsten war sie in den Bergen unterwegs um Kraft zu tanken. Heute kosten sie sie mehr Kraft, als dass sie welche tanken kann. Also entschied ich mich für die einfachste Sache. Zeit. Zeit mit meinem Papa, Zeit mit ihrem Enkel und Zeit mit mir, aber vor allem Zeit für sich. In einem Buddeleimer geschmissene Gutscheinzettel zauberten ihr das langersehnte Lächeln ins Gesicht zurück. Es sind die kleinen Dinge, die für einen Moment die Welt wieder bunt machen.

Ich musste lernen damit zu Leben, dass Mama unheilbar krank ist. Frage wie „Warum sie?" gab es nicht, denn ich hätte keinen gehabt der mir die Antwort gegeben hätte. Wir haben Wege gefunden uns mit MDS zu arrangieren, denn was anderes bleibt uns nicht übrig. Ich weiß zwar immer noch nicht so ganz wie ich mit ihr über meine Ängste reden soll, doch ich hoffe wir finden Lösungen.Wenn es ganz schlimm wird versuche ich immer unter einer Art „Vorwant" etwas Zeit mit ihr zu haben. Es entspannt ungemein sie eine Zeit lang so gelöst zu sehen. Es müssen nicht Stunden sein und auch keine meilenweiten Ausflüge. Ein kleines Frühstück reicht. Denn was ich in den letzten Monaten begriffen habe ist, dass man zwar über MDS reden muss, aber dass weder den Betroffenen, noch den Angehörigen damit geholfen ist das Thema immer wieder durch zu kauen. Man kann die Krankheit nicht zwar tot schweigen, aber man kann andere Wege finden mit ihr zu leben.

Ich hoffe mit meinem Beitrag mache ich Angehörigen Mut über ihre Ängste zu reden und gebe ihnen die Möglichkeit mit kleinen Ideen das gemeinschaftliche Leben zu „genießen". Ihr seit nicht allein. Weder Betroffene, noch der Rest der hinten mit dran hängt. Das wichtigste ist GEMEINSAM stark gegen MDS zu sein.

Anne Eisner, 22
MDS-Patienten-IG

Building Blocks of Hope

Leben mit MDS

Patientenbericht

Mein Name ist Bob Weinberg. 1998, mit 48 Jahren, wurde bei mir ein MDS vom Subtyp RARS diagnostiziert. Seit dieser Diagnose habe ich insgesamt über 850 Transfusionen mit Erythrozytenkonzentraten erhalten. Meine Leukozytenwerte liegen bei ca. 2000/µl, meine neutrophilen Granulozyten zwischen 500 und 700/µl und meine Blutplättchen bewegen sich zwischen 30.000 und 40.000/µl. Die Anzahl der Blasten im Knochenmark ist unter 5%. Derzeit benötige ich alle 7-8 Tage eine Transfusion mit Erythrozyten. Daher muss ich täglich 2.500 mg Deferasirox einnehmen. Mein Ferritinwert, der monatlich kontrolliert wird, liegt hierunter derzeit zwischen 450 und 700. Einmal jährlich habe ich ein MRT des Herzens und der Leber, um die Eisenüberladung dieser Organe zu kontrollieren.

Die Geschichte meines MDS begann im Wasser. Zwischen meinem 30. und 40. Lebensjahr war ich ein begeisterter Schwimmer. Jeden Morgen, bevor ich meine Arbeit in einem Rechtsanwaltsbüro in Philadelphia antrat, habe ich im örtlichen Schwimmbad meine Bahnen gezogen. Ich war einer von vielen, die ihren Tag mit Schwimmen begannen. Jeden Morgen glitten wir Seite an Seite durch das Wasser und wussten genau, wer von uns der Schnellste war und wer wen wann überholte. Diese morgendliche Routine führte ich bis zum Winter und Frühling 1997/1998 durch.

Im Frühling 1998 fiel mir plötzlich auf, dass meine morgendliche Routine durcheinander kam. Die Schwimmer, welche normalerweise langsamer waren als ich, überholten mich plötzlich. Und die, welche mich während meiner morgendlichen Runden einmal überholten, überholten mich plötzlich mehrere Male. Ich dachte zunächst, ich müsste meine Kondition verbessern und begann, zusätzlich ein Lauftraining zu absolvieren. Aber auch hier fiel mir auf, dass ich schon nach kurzer Zeit außer Atem war. Bereits nach einer kurzen Laufstrecke musste ich stehen bleiben, weil ich keine Luft mehr bekam, Schmerzen in der Brust sowie Herzklopfen hatte und müde war. Meine Beine taten weh. Irgendetwas stimmte da nicht, daher gab ich das Joggen auf und begann wieder mit dem Schwimmen. Über die nächsten Monate verschlechterte sich meine Kondition immer mehr, sodass ich es am Ende nicht einmal mehr schaffte, 6 Runden zu schwimmen. Hinzu kam, dass ich plötzlich nachmittags so müde war, dass ich einen kurzen Schlaf brauchte- und das mit 48 Jahren! Ich beschloss, dass es Zeit war, einen Arzt aufzusuchen. Bisher war ich immer gesund gewesen, und das war das erste Mal, dass ich mich in die Hände eines Arztes begeben musste.

Mein Besuch dort war an einem Freitag und am darauf folgenden Dienstag hörte ich dann zum 1. Mal die Worte „Myelodysplastisches Syndrom" und „Sideroblastische Anämie". Ich schlug diese Begriffe im Internet nach. Das erste, was ich fand, war ein Artikel von Carl Sagan. Ich wusste, dass mein Leben sich ändern würde. Meine Geschwister wurden hinsichtlich ihrer Eignung für eine Knochenmarkspende getestet, aber beide waren nicht passend. Mein Arzt rief mich zurück und sagte mir, dass er mich an einen Spezialisten überwiesen hätte. Dieser, ein Hämatologe, erklärte mir, dass er bereits Patienten kenne, welche wie ich unter niedrigem Hämoglobinwerten, aber nur leicht erniedrigten Blutplättchen und weißen Zellen litten. Viele dieser Patienten behandelte er jetzt schon mehr als 15 Jahre mit Transfusionen und es ginge ihnen gut. Um mir eine Zweitmeinung einzuholen, suchte ich zusätzlich einen Spezialisten für MDS an einer Universitätsklinik auf. Er eröffnete mir, ich solle nicht erwarten, noch länger als 5 Jahre zu leben. Ich erwiderte darauf, dass der behandelnde Hämatologe, den ich als erstes aufgesucht hatte, mir eine deutlich bessere Prognose eröffnet hätte. Er erwiderte, dass er dies nicht bestätigen könne. Ich entschied mich daraufhin, mich bei meinem primären Hämatologen weiterbehandeln zu lassen, dort bin ich seit 14 ½ Jahren in Behandlung und zufrieden.

In den nächsten 10 Jahren suchte ich trotzdem nach und nach die besten Experten im Bereich MDS an den Universitätskliniken meiner Heimat USA auf, u.a. an der Stanford-Universität, im Memorial Sloan-Kettering Cancer Center, im Moffitt Cancer Center, an der Universität von Rochester und am Mount Sinai. Ich erinnere mich noch gut an meine erste Visite bei einem internationalen Experten. Ich fragte ihn, was die Ursache von MDS sei. Er antworte, wie aus der Pistole geschossen, es sei einfach Pech.

Ich nahm Lenalidomid im Rahmen einer klinischen Studie, aber alles was sich daraus ergab, war eine Verschlechterung meiner Blutwerte. Ich hatte außerdem ein Hitzegefühl und Juckreiz. Als nächstes bekam ich Azacitidine und dies half mir für 5 Monate. Danach war ich allerdings innerhalb eines Jahres wieder bei meiner alten Transfusionsfrequenz von einer Transfusion alle 2 Wochen.

2006 flog ich mit meiner Familie nach Seattle ins Fred Hutchinson Cancer Center, eine der renommiertesten Kliniken für Knochenmarktransplantationen weltweit. Der dortige behandelnde Hämatologe setzte sich mit meiner Frau, meiner 23jährigen Tochter und mir an einen runden Tisch in einem kleinen, fensterlosen Konferenzraum und teilte mir mit, dass ich nur noch 6 Monate zu leben hätte, wenn ich mich nicht einer Fremdspender-Knochenmarktransplantation unterziehen würde. Die Chancen, danach 5 Jahre zu überleben seien 65%. So benachrichtigte ich meinen Arbeitgeber und mietete ein Appartement in Seattle.

Allerdings gönnte ich mir als erstes einen 10tägigen Motorradtrip durch Europa, bei dem ich mir unglücklicherweise auch noch den Fußknöchel brach. Dies führte dazu, dass die geplante Transplantation vorerst verschoben wurde. Der Grund dafür war, dass die Knochenheilung durch die im Rahmen der Transplantation notwendig werdende Behandlung mit immunsuppressiven Medikamenten deutlich beeinträchtigt sein würde. Nachdem mein Fußknöchel verheilt war, entschied ich mich letztendlich dann doch gegen die Knochenmarktransplantation. Das war vor 6 ½ Jahren. Vor kurzem wurde eine erneute Spendersuche durchgeführt. Hierbei musste ich erfahren, dass aufgrund der eingeschränkten Spenderauswahl und der vielen Antikörper, die ich nach den zahlreichen Transfusionen erworben hatte, eine Knochenmarktransplantation nur noch im äußersten Notfall in Frage käme. Daher wurde ich zunächst weiterhin nur mit Transfusionen behandelt.

2009 war die Transfusionshäufigkeit auf alle 10 Tage gefallen. Zu diesem Zeitpunkt war es für mich unmöglich geworden, meine beruflichen Anforderungen mit den häufigen Blutabnahmen, meinem schlechten Zustand und den regelmäßigen Transfusionen zu vereinbaren. Ich entschied mich daher, meine Arbeitszeit deutlich zu reduzieren und engagierte mich in der MDS-Foundation. Außerdem versuchte ich, mehr Zeit mit meiner Familie und Spaziergängen mit meinem Hund zu verbringen. Mittlerweile scheint es so zu sein, dass die Antikörper dazu führen, dass ich weit häufiger Transfusionen brauche als vorher und es schwierig für mich ist, den gleichen Vorteil hinsichtlich meines körperlichen Befindens durch die Transfusion zu erreichen. Aber, immerhin, die Zeit spricht für sich und derzeit habe ich keinen Hinweis darauf, dass meine Erkrankung sich dem Ende zuneigt.

In dem Wissen, dass MDS viele Gesichter hat, habe ich versucht, die folgenden Punkte für mich in den Vordergrund zu stellen:

- Machen Sie sich keine Sorgen über Dinge, die evtl. in der Zukunft passieren könnten. Sie können sich darüber Gedanken machen, wenn es soweit ist.
- Tun Sie alles, um möglichst gut informiert zu sein, damit Sie sinnvolle Entscheidungen treffen können.
- Machen Sie sich nicht die Illusion, dass Sie Ihre Krankheit komplett kontrollieren können. Versuchen Sie, die Kontrolle zu einem gewissen Maß abzugeben und sich zu sagen, dass Sie nicht alles, was mit der Erkrankung zusammenhängt, beeinflussen können.
- Wenn etwas nicht funktioniert oder schlechter wird, bedeutet dies nicht, dass Sie nicht genug gekämpft haben oder nicht genug geglaubt haben oder andere Sie nicht genug unterstützt haben.

Bob Weinberg

Building Blocks of Hope.

Leben mit MDS

Patientenbericht

Hallo, mein Name ist William, ich bin 76 Jahre alt und komme aus Hamilton, Ontario, Kanada. Geboren und aufgewachsen bin ich ebenfalls in Kanada, in Nelson, in British Columbia. Nach der Schule war ich zunächst für 2 Jahre ein professioneller Hockeyspieler und arbeitete dann 45 Jahre in der Stahlindustrie. Nach der Berentung war ich nebenbei als Wirtschaftsberater tätig. Im Rahmen dieser Tätigkeit führten mich meine Projekte in verschiedene Teile von Kanada, aber auch nach Deutschland und Polen. Eines Tages, als ich in Krakau in Polen war, organisierte ich den Transport verschiedener Stahlträger in der Region. Unser Büro in Krakau war vom Hotel gut zu Fuß erreichbar. Nachdem ich eine Woche dort war, fiel mir mein morgendlicher Fußweg ins Büro plötzlich schwerer. Aus diesem Grund stieg ich auf ein Taxi um. Mir fiel aber auch auf, dass mir das Gehen über die Stahlträger und auch das Steigen von Treppen plötzlich immer schwerer fiel. Am Ende musste ich alle 5 bis 6 Treppenstufen eine kurze Pause einlegen, bevor ich weitergehen konnte.

Nachdem ich nach Kanada zurückgekehrt war, suchte ich als erstes meine Hausärztin auf. Hier wurde eine Blutuntersuchung durchgeführt. Als die Ergebnisse da waren, rief meine Hausärztin mich an. Mein Hämoglobinwert lag bei nur 8,8 g/dl (5,5 mmol/l), was deutlich erniedrigt war. Sie überwies mich an einen Hämatologen. Glücklicherweise kannte ich diesen Hämatologen bereits, sodass ich nicht zu einem fremden Arzt gehen musste. Für mich war es wesentlich einfacher, einen bekannten Arzt aufzusuchen. Der Hämatologe wiederholte die Blutuntersuchungen und im Rahmen des 2. Besuches wurde eine Knochenmarkbiopsie durchgeführt. Das war im Januar 2003. Zu diesem Zeitpunkt war mein Hämoglobinwert auf 8,1 g/dl (5,0 mmol/l) gefallen. Im Rahmen der nächsten Wiedervorstellung, 6 Wochen später, teilte mir der Hämatologe mit, dass die Ergebnisse der Knochenmarkuntersuchung und der Blutuntersuchung beunruhigend seien. Weiterhin empfahl er mir, die Knochenmarkuntersuchung erneut zu wiederholen, damit wir weitere Informationen über die vorliegende Erkrankung sammeln können. Die 2. Untersuchung war schwierig und ich glaube, dass bei der 1. Untersuchung ein Fehler unterlaufen ist, sodass diese wiederholt werden musste. Wie auch immer, mein Hämatologe machte eher meine extrem harten Knochen für die Schwierigkeiten bei der Biopsie verantwortlich. Zu diesem Zeitpunkt, im März 2003, benötigte ich auch zum ersten Mal eine Erythrozytentransfusionen.

Bei meinem nächsten Besuch teilte mir mein Hämatologe mit, dass beide Knochenmarkbiopsien die Verdachtsdiagnose eines MDS bestätigten. Ich kann mich noch gut erinnern, dass ich zu diesem Zeitpunkt keine Sorgen oder Ängste in Bezug auf das, was jetzt kommen würde, hatte. Wir diskutierten sehr offen über die Möglichkeit einer Stammzelltransplantation. Falls dies infrage käme, wäre meine Schwester die wahrscheinlichste Kandidatin für eine Spende. So rief ich meine Schwester an, um dies mit ihr zu besprechen. Meine Schwester Jane lebt an der Westküste, ungefähr 5 Stunden mit dem Flugzeug von mir entfernt. Ihre Antwort war nur: „Wie schnell möchtest Du mich bei Dir haben?". Stammzelltransplantationen brauchen eine lange Vorbereitungszeit und nicht alle Patienten sind fit genug, sich einer solchen Behandlung zu unterziehen. Zum Zeitpunkt der Diagnose war ich bereits über 60 Jahre alt und dies war ein für die Transplantation ungünstiger Faktor. Daher starteten wir zunächst eine Therapie mit Danazol, welche die Funktion meines Knochenmarkes verbessern sollte. Mein Hämatologe teilte mir mit, dass dies entsprechend seiner Erfahrung bei ca. 5% der Patienten eine deutliche Verbesserung mit sich bringen würde.

Nach einiger Zeit wirkte dieses Medikament nicht mehr und meine Transfusionsfrequenz stieg auf 2 Erythrozytenkonzentrate alle 14 Tage an. Das war zwischen April 2007 und Januar 2008. Aufgrund der vielen Transfusionen entwickelte ich eine Eisenüberladung. Mein Hämatologe überwies mich in eine große Krebsklinik in Toronto, ungefähr 60 km von meinem Wohnort entfernt. Dieses Krankenhaus (Prinzessin Margaret Krankenhaus) hatte einen guten Ruf und ist eine der besten Krebskliniken der Welt. Meine erste Vorstellung dort war im September 2007. Meine Hoffnung war, dass ich in dieser Klinik in eine klinische Prüfung mit einem neuen Medikament für die Behandlung von MDS eingeschlossen werden könnte. Nach einer erneuten Knochenmarkbiopsie und zahlreichen Visiten wurde mir mitgeteilt, dass ich leider die Kriterien für den Einschluss in diese klinische Prüfung nicht erfüllte.

Im Dezember 2007 empfahl mir mein Hämatologe dann, eine immunsuppressive Therapie mit einem Medikament namens Cyclosporin zu beginnen. Nachdem ich mich über dieses Medikament belesen hatte, beschloss ich, dass ich dieses zunächst nicht nehmen wollte. Das war ein Fehler. Meine Frau und ich kannten den Arzt schon sehr lange und hatten großen und tiefen Respekt vor ihm. Als er vorschlug, dass Cyclosporin die beste Behandlung für mich sein würde, stimmte ich schließlich zu und siehe da, die Ergebnisse waren sehr positiv. Zusätzlich schlug ich vor, einen Aderlass zur Behandlung der Eisenüberladung durchführen zu lassen. Dieses wurde insgesamt 3x durchgeführt und brachte meine Eisenüberladung aus dem kritischen Bereich heraus. Bis zum jetzigen Zeitpunkt nehme ich weiterhin Cyclosporin ein und mein Hämoglobinwert ist unter dieser Therapie stabil bei ca. 10 g/dl (6,3 mmol/l). Eine Dosiserhöhung des Cyclosporins, wie wir sie zunächst geplant hatten, ist aufgrund einer Beeinträchtigung meiner Nierenfunktion aber leider nicht möglich.

Wie ist meine Lebensqualität?

Für die meisten Bereiche meines Lebens gibt es alles in allem keine wesentliche Einschränkung. Manche Tage sind schlechter als andere. Beispielsweise gibt es Tage, an denen ich 1 Kilometer ohne Probleme wandern kann, während es andere gibt, an denen ich alle 5 Meter anhalten und mich ausruhen muss. Schwere Dinge zu heben ist ebenfalls schwierig und die Hausarbeit überfordert mich häufig. Meine Frau und ich können aber weiterhin reisen. 2010 sind wir gemeinsam nach Schottland gereist, um an dem dortigen Symposium der MDS-Foundation teilzunehmen. Meine Frau und ich sprachen im MDS-Forum mit anderen Patienten und ihren Verwandten, die aus ganz Europa angereist waren. Wir reisen auch durch Kanada und einmal jährlich an die Westküste. Ich kann auch weiterhin Golf spielen. Allerdings brauche ich hierfür ein Golfmobil, da ich die Wege nicht mehr komplett zu Fuß zurücklegen kann. Hierfür hat mein Golfclub mir erlaubt, so nah wie möglich mit einem Golfmobil an den Ort des Geschehens heranzufahren

Was sind meine Ängste?

Ich habe mich mittlerweile an mein Leben mit MDS gut angepasst. Ich hadere nicht damit und habe meistens nur sehr wenig Angst. Die einzige Zeit, in der ich häufig ängstlich bin, ist nach einer Blutabnahme, wenn ich die Ergebnisse abwarten muss.

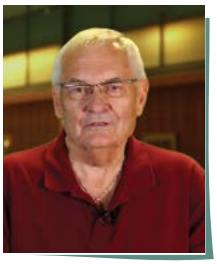
Zum Zeitpunkt meiner frühen Diagnosestellung war ich Mitglied einer Patientengruppe der Leukämie- und Lymphomgesellschaft. Hier gibt es das Angebot, dass jede erkrankte Person mit einer anderen Person, welche die gleiche Krankheit hat, Kontakt aufnehmen kann. Ich wurde gefragt, ob ich mit einer anderen Person mit MDS (95% der anderen Patienten waren aus den USA) Kontakt aufnehmen wolle. Dies hat mir sehr geholfen, da das Gefühl, jemand anderen zu unterstützen, meine Angst reduziert.

In den letzten 1 ½ Jahren habe ich einen deutlichen Unterschied im Umgang mit MDS bemerkt. MDS ist nicht länger eine Art Stiefkind der Medizin. Ein Beispiel für Kanada ist Robin Roberts, der Nachrichtensprecher von „ABC Guten Morgen Amerika". Robin hat in dieser Sendung über MDS gesprochen und es erscheinen auch viele Berichte über diese Erkrankung in den Zeitungen auf dem ganzen Kontinent. ABC führt die Serie nach wie vor fort.

Was sind meine Hoffnungen für die Zukunft?

Ich bin mir nicht ganz sicher, wie ein 76jähriger Mann sich fühlen sollte, aber die Lebensqualität und eine lange Lebensdauer sind meine größten Hoffnungen. Wenn alles so bleibt, wie es ist, wäre ich sehr zufrieden. Ich hoffe, dass ich noch in meiner Lebenszeit sehen werde, dass es Fortschritte in der Forschung gibt und dass alle Arten von MDS behandelt werden können.

William Pearson



Building Blocks of Hope

Leben mit MDS

Patientenbericht

Mein Name ist Janet Pearson und mein Mann William leidet am Myelodysplastischen Syndrom.

Die initiale Diagnose wurde vor 10 Jahren gestellt. Das, was wir im Internet danach über MDS lasen, war mehr angsteinflößend als hoffnungsvoll für uns. Im Jahr 2002 war William für 2 Wochen in Polen und nachdem er wieder nach Hause zurückgekehrt war, suchte er seine Hausärztin auf, weil es ihm nicht gut ging. Die dort durchgeführten Blutuntersuchungen zeigten eine Anämie mit einem Hämoglobinwert von 8,8 g/gl (5,5 mmol/l). Daraufhin wurde er zu einem Hämatologen überwiesen.

2003–im Januar–wurde dann eine erste Knochenmarkbiopsie durchgeführt. Zu diesem Zeitpunkt war der Hämoglobinwert auf 8,1 g/dl (5,0 mmol/l) gesunken, sodass wir mit dem Hämatologen über eine Knochenmarktransplantation sprachen, aber Williams fortgeschrittenes Alter war hierfür eine ernsthafte Einschränkung.

Daraufhin leitete der Arzt eine medikamentöse Behandlung ein, welche die Hämoglobinwerte stabilisierte und unsere Lebensqualität für etwa 4 ½ Jahre deutlich erhalten konnte.

So ging unser Leben seinen täglichen Gang und es gab nichts, was uns beunruhigt hätte. Wir spielten zusammen Golf, fuhren in die Ferien und trafen Freunde und Bekannte. William fuhr weiterhin für seine Geschäftsreisen nach Europa und sein Leben schien uneingeschränkt zu verlaufen. Ich arbeitete ebenfalls, spielte Klavier, malte, praktizierte Yoga und genoss meine täglichen Aktivitäten.

Im April 2007 mussten wir dann frühmorgens um 4 Uhr das Krankenhaus aufsuchen. Williams Hämoglobinwert war auf 8,0 g/dl (5,0 mmol/l) gefallen, und dieser Wert zog eine weitere Knochenmarkbiopsie sowie eine Transfusion nach sich. Weiterhin wurden diagnostische Untersuchungen durchgeführt, um eine Blutung auszuschließen. Eine Blutung konnte erfreulicherweise ausgeschlossen werden. Die Knochenmarkbiopsie bestätigte, dass das MDS fortgeschritten war und jetzt eine aggressivere Behandlung notwendig geworden war. Transfusionen wurden weiterhin alle 2 Wochen durchgeführt. Von unserem Hämatologen wurde die Vorstellung in einem großen Krebszentrum im September 2007 vereinbart. Hier wurde eine erneute Knochenmarkbiopsie durchgeführt und zunächst waren dort wöchentliche, später 14-tägige Vorstellungen erforderlich. Die Ergebnisse der Knochenmarkbiopsie zeigten, dass die Kriterien für den Einschluss in eine klinische Studie nicht erfüllt werden konnten. Dies wurde uns von dem behandelnden Krebszentrum so mitgeteilt. Unser bisher behandelnder Hämatologe schlug daraufhin eine Therapie mit Cyclosporin vor. Diese wurde auch durchgeführt und im Januar 2008 begann William Cyclosporin einzunehmen. Die Nebenwirkungen waren für mich beunruhigend.

Dies war eine sehr schwere Zeit für mich. Ich rief jeden Tag mehrmals von der Arbeit zu Hause an, um mich nach seinem Befinden zu erkundigen. Wenn er nicht ans Telefon ging, rief ich unsere Nachbarn an und bat sie, nach ihm zu schauen. Sie fanden ihn dann häufig schlafend in seinem Sessel vor. Er war so müde, dass er so tief schlief, dass wir häufig Sorge hatten, er könnte nicht mehr atmen. Jedem fiel auf, dass William sich verändert hatte.

Als bei William das 1. Mal eine Eisenüberladung diagnostiziert wurde, sprach ich mit einer Diätberaterin und fragte sie, ob wir hinsichtlich der Ernährung irgendetwas beitragen könnten, diese zu verbessern. Sie empfahl uns Tee und schlug vor, jedes Mal, wenn William rotes Fleisch essen würde, zusätzlich ein Glas Weiß- aber nicht Rotwein zu sich zu nehmen. Als Williams Hämoglobinwert unter der Behandlung auf einen Wert von 14 g/dl (8,9 mmol/l) gestiegen war, dachte ich, dass möglicherweise ein Aderlass hilfreich sein könnte, um die Eisenüberladung zu vermindern. Der Hämatologe stimmte diesem Vorschlag zu und insgesamt wurden 3 Aderlässe durchgeführt. Dies half, die Eisenüberladung zu senken. Ich glaube außerdem daran, dass Bewegung enorm hilfreich ist. Jeder Mensch sollte täglich mehrere kurze Gänge für einige Minuten machen, um sich in Bewegung zu halten. Als unter der Therapie mit Cyclosporin die Nierenwerte schlechter wurden, war es sehr wichtig, sehr viel Wasser zu trinken. Nach wie vor muss ich meinen Mann zum Trinken von Wasser anhalten.

Ich möchte mich nicht beklagen, aber die Erkrankung MDS belastet mich sehr. Wie genau belastet es mich? Ich bin ständig in Sorge. Die Angst frisst mich manchmal auf. Angst vor dem Alleinsein, Angst davor, was mit meinem Mann werden könnte, Angst vor dem Unbekannten. Ich weiß, dass ich nichts dagegen tun kann. Es ist schwer, mit anderen über die Angst zu sprechen, weil viele die Erkrankung MDS nicht verstehen. Von außen bin ich eine Frau, die mitten im Leben steht. Ich versuche, ruhig zu erscheinen, aber in mir sieht es anders aus. Ich bin eine fürsorgliche und sorgenvolle Person und kümmere mich sehr intensiv um meine Familie.

Mittlerweile habe ich mich mit meiner Angst arrangiert. Früher sind wir meilenweit spazieren gegangen, haben uns dabei unterhalten und gelacht. Wir sind bei jedem Wetter, egal ob die Sonne schien oder es regnete oder schneite, draußen gewesen. Im Sommer saßen wir gern draußen, aber im Moment macht uns das West-Nil-Virus, das in unserer Heimat grassiert, große Sorgen. Unsere Spaziergänge sind durch die Erkrankung deutlich kürzer geworden. Die Strecke hängt von der Tagesform ab, kann aber sehr kurz sein. Am letzten Sonntagabend schlug William einen Spaziergang zum See vor. Es war ein wunderschöner Abend und wir konnten 2 Kilometer problemlos gehen. Am nächsten Abend war alles anders. Es war unmöglich, die gleiche Distanz zu gehen, weil William so müde war. Wie Sie sehen, versuche ich mich an speziellen und schönen Momenten festzuhalten.

Üblicherweise verreisen wir jedes Jahr im September, im letzten September war dies aber nicht möglich. William litt unter einer alten Sportverletzung, die sich wieder verschlechtert hatte und seine Mobilität einschränkte. Zu diesem Zeitpunkt musste er ruhen und sein Gelenk kühlen. In dieser Zeit begann ich, Spaziergänge mit unseren Nachbarn zu unternehmen. Ich fühlte mich großartig. Wir führen dies nach wie vor jeden Morgen fort und es tut mir sehr gut, weil das Zeit für mich ist.

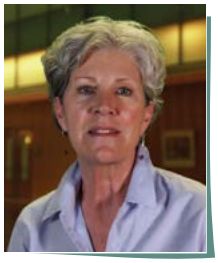
Ich habe Briefe an William geschrieben, in denen ich ihm meine Ängste und meine Frustration schildere, sie ihm aber nie gegeben.

Ich liebe mein Leben mit William, ich versuche mich an den schönen Momenten, die wir miteinander teilen, festzuhalten. Ich genieße die kleinen Dinge wie gemeinsames Kochen, gemeinsames Einkaufen, kurze Spaziergänge und Urlaube, sofern dies möglich ist.

Ich arbeite in leitender Position auf einer Intensivstation. Ich fühle, einfach aufgrund der Tatsache, dass dies eine Station mit so schwer kranken Patienten ist, dass der tägliche Stress und die täglichen Sorgen der Patienten und ihrer Angehörigen auch mich belasten.

Mit all diesen Ängsten, Frustrationen und der unsicheren Zukunft möchte ich allen empfehlen, auf sich selbst aufzupassen. Nehmen Sie sich Zeit für sich und Ihre Bedürfnisse. Ich lese gerne, treffe mich mit Freunden zum Mittagessen, stricke, gehe spazieren und habe begonnen, einen Kilt zu nähen. Im November werde ich einen Yoga-Kurs mit einer Freundin besuchen.

Janet Pearson



Building Blocks of Hope.

Leben mit MDS

Patientenbericht

Mein Name ist Ryan. Ich bin 74 Jahre alt und leide seit 15 Jahren unter MDS. Ich würde Sie gern an meiner Erfahrung mit dieser Erkrankung teilhaben lassen. Ich hoffe, meine jetzt bereits schon lang andauernde Erkrankung mit MDS wird Ihnen Hoffnung und Unterstützung bieten, ebenfalls mit dieser Krankheit zu leben.

Während einer Routineuntersuchung bei meinem Hausarzt wurde im Juli 1996 eine Anämie festgestellt. Ich war ein aktiver Wanderer und hatte nicht das Gefühl, dass irgendetwas mit mir nicht Ordnung war, sodass ich diesen Befund zunächst einfach ignorierte. Beim der nächsten Untersuchung nach einem Jahr schrieb mir der Arzt dann rot unterstrichen in seinen Befund, dass jetzt eine ausgeprägte Anämie vorhanden sei. Er riet mir dringend, einen Internisten aufzusuchen. Dies tat ich im August 1997 und dieser führte bei mir über eine insgesamt 5-wöchige Zeitdauer Blutuntersuchungen durch. Er teilte mir mit, dass er anhand dieser Befunde keine sichere Diagnose stellen könnte und überwies mich an einen Hämatologen.

Hier wurde eine Biopsie des Knochenmarkes durchgeführt und die Diagnose eines MDS gestellt. Über die nächsten 15 Monate fand außer wöchentlichen Blutuntersuchungen keine weitere Behandlung statt. Im Januar 1999 begann mein Hämatologe eine Therapie mit EPO (Erythropoetin) und verabreichte mir zunächst 30.000 Einheiten einmal in der Woche. Leider wurde es in den nächsten 5 Jahren und 9 Monaten notwendig, die Dosis des EPOs von anfangs 30.000 auf 80.000 Einheiten wöchentlich zu erhöhen, um meinen Hämoglobinwert stabil zu halten. Im Dezember 2005 änderte mein Hämatologe die Therapie und verabreichte 2x wöchentlich ein anderes EPO-Präparat. Diese Therapieumstellung war ein Segen für mich. Die Dosis startete mit zunächst 300 mg für insgesamt 28 Injektionen und wird jetzt mit 400 mg fortgeführt. Insgesamt habe ich bisher 176 Injektionen bis zum Oktober 2012 erhalten.

Im Juni 2001 wurde ich transfusionspflichtig für Erythrozytenkonzentrate. Bisher habe ich insgesamt 377 Erythrozytenkonzentrate erhalten. Aufgrund dieser Transfusionen wurde im Juni 2004 eine Eisenüberladung diagnostiziert. Mein Ferritin war zu diesem Zeitpunkt deutlich erhöht und betrug 2.990 mg/l. Ich bekam daher eine Therapie mit Deferoxamin, um die Eisenüberladung wirksam zu bekämpfen. Dieses Medikament wird über eine Infusionspumpe für 12 Stunden täglich 5 Tage die Woche verabreicht. Ich setzte diese Behandlung für insgesamt 1 ½ Jahre fort.

Im Herbst 2005 informierte mich die MDS-Foundation, dass ein neuer, oral verfügbarer Eisenchelator namens Deferasirox für die Behandlung der Eisenüberladung verfügbar sei. Deferasirox war zu diesem Zeitpunkt kurz vor der Zulassung in Washington, D.C. und ich wurde gefragt, ob ich dieses neue Medikament ausprobieren und bewerten möchte. Ich war begeistert und froh darüber, von der Infusionspumpe befreit zu werden. Zusammen mit 14 weiteren Patienten, welche ebenfalls unter einer Eisenüberladung aufgrund häufiger Transfusionen im Rahmen von MDS, aplastischer Anämie oder Thalassämie litten, schilderten wir unsere Erfahrung mit dem neuen Medikament. Dieses wurde im weiteren Verlauf dann von den Behörden zugelassen. Ich startete mit 1.500 mg täglich im Januar 2006. Diese Therapie war ein weiterer Segen für mich. Jeden Morgen löse ich die Tabletten in Wasser auf und trinke die Lösung. Seit dieser Zeit habe ich durchgehend, mit Ausnahme von 6 Monaten, in denen der Ferritinwert so niedrig war, dass eine weitere Therapie vorübergehend nicht notwendig war, Deferasirox genommen. Die Dosierungen haben in den letzten 7 Jahren immer mal wieder gewechselt. Derzeit nehme ich 1.000 mg täglich.

Im September 2004 suchte ich Dr. Alan List im Lee Moffitt Krebsforschungszentrum in Tampa, Florida auf. Er empfahl, an einer klinischen Prüfung teilzunehmen, in der ein neues Medikament namens CC-5013 (heute bekannt als Lenalidomid) erprobt werden sollte. Zu diesem Zeitpunkt war der Subtyp meines MDS eine refraktäre Anämie mit Ringsideroblasten. Unglücklicherweise half mir dieses neue Medikament nicht. Es half aber Patienten mit einer 5q-Chromosomen-Anomalie besonders gut. Die Ergebnisse für diese Patienten waren aufregend. Die meisten der Patienten mit einer 5q-Anomalie zeigten eine deutliche Reduktion ihres Transfusionsbedarfes und manche brauchten gar keine Transfusionen mehr. Ungefähr in der Mitte der klinischen Prüfung hatte ich das Gefühl, dass Lenalidomid mir persönlich nicht helfen würde. Trotzdem blieb ich weiter in der klinischen Prüfung und führte diese zu Ende, weil ich wusste, dass die Ergebnisse, die im Rahmen der klinischen Prüfung erhoben wurden, anderen Patienten helfen würden.

Während der letzten 15 Jahre hatte ich insgesamt 7 Knochenmarkbiopsien. Wie Sie sicher wissen, wird MDS als Hoch- oder Niedrigrisiko-MDS klassifiziert. Ich bin erfreulicherweise in der Niedrigrisiko-Kategorie und die Ergebnisse meiner Knochenmarkbiopsien haben sich in den letzten 15 Jahren nicht verändert.

Während der ersten 3 Jahre meiner Erkrankung war es mir zuerst nicht gelungen, einen MDS-Spezialisten zu finden, der ein fundiertes Wissen über diese Erkrankung aufwies. In dieser Zeit gab es auch nur sehr wenig Forschung auf diesem Gebiet. Die ersten Untersuchungen, die durchgeführt wurden, fokussierten sich auf Patienten mit Hochrisiko-MDS. Ich kann das nachvollziehen, weil diese Patienten eine besonders gefährdete Gruppe darstellen, deren Risiko, eine Leukämie zu entwickeln, hoch ist. Mittlerweile hat sich das erfreulicherweise geändert und es gibt jetzt Forschungsprojekte für Niedrig- und Hochrisiko-MDS-Patienten. Weiterhin gibt es erfreulicherweise über 100 MDS-Forschungszentren weltweit.

Als ich die Diagnose der Anämie und später auch des MDS erhielt, verleugnete ich zunächst, dass ich krank war. Dies tat ich für ungefähr 1 ½ Jahre. Nach und nach begann ich aber zu verstehen, dass es nicht viele Menschen gab, die Wissen über diese Erkrankung hatten und so beschloss ich, alles, was ich konnte, herauszufinden. Mein Glauben sagte mir, dass mir mein Körper von Gott gegeben ist und ich bin dafür verantwortlich, ihn pfleglich zu behandeln. Zu diesem Zeitpunkt begann ich auch, die Verleugnung meiner Erkrankung aufzugeben und ein positives Denken zu entwickeln. Ich begann alles, was ich in die Finger bekam, zu lesen, recherchierte im Internet, sprach mit meinem Arzt und nahm an MDS-Patienten-Foren teil, welche von der MDS-Foundation organisiert wurden. Noch immer versuche ich, möglichst häufig an diesen Foren teilzunehmen. Sie haben mir sehr viel über MDS beigebracht und wir hören hier von Ärzten und Krankenschwestern sowie von Patienten, die uns ihre Erfahrungen mitteilen. Weiterhin haben wir die Möglichkeit, Fragen zu stellen und zu diskutieren.

Ich habe mir außerdem viele Videos des Herstellers von Deferasirox angesehen. Auch das hat mir gezeigt, wie viele Möglichkeiten es mittlerweile gibt, Eisenüberladung zu behandeln.

Ich stimmte zu, dass meine Daten im Juni 2008 in das nationale MDS-Register überführt wurden. Dies ist ein Register, das die Daten von MDS-Patienten innerhalb der USA in sehr detaillierter Form zusammenträgt. Das Ziel ist, mehr über MDS-Patienten und deren Behandlung zu erfahren und zu sehen, was hilft und was nicht.

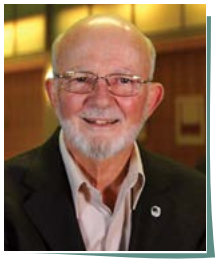
Neben all den Aktivitäten des Lernens bei MDS habe ich auch meinen Glauben schätzen gelernt, der mir hilft, besser mit der Erkrankung zurechtzukommen. Ich bete auch für andere Patienten, dass es ihnen besser geht. Jedes Mal, wenn ich mein Auto verlasse, um die onkologische Klinik zu betreten, bete ich zu Gott, dass er einen anderen Patienten meinen Weg kreuzen lässt und ich diesem Hoffnung schenken kann. Häufig erfüllt er mir meinen Wunsch. Ich bedanke mich auch bei den Krankenschwestern, die sich um mich kümmern und wenn sie den Wunsch haben, bete ich auch mit ihnen. Wenn ich Transfusionen bekomme, bedanke ich mich in Gedanken bei den Blutspendern dafür, dass sie mich am Leben halten.

Ich bin sicher, dass es all diese Faktoren sind, die mich vorwärts schreiten lassen. Meine Fähigkeit positiv zu denken und mein Glaube vertiefen sich täglich.

Alles in allem würde ich empfehlen, lernen Sie alles und lesen Sie alles über MDS, was Ihnen möglich ist. Versuchen Sie, hinsichtlich der Forschung auf dem neuesten Stand zu bleiben und ganz wichtig, bleiben Sie positiv, motiviert und nehmen Sie Kontakt mit anderen Patienten auf. Wenn Sie Fragen haben, scheuen Sie sich nicht, diese Ihrem Arzt oder Ihrer behandelnden Krankenschwester zu stellen. Wenn Sie religiös sind, versuchen Sie,
Ihren Glauben zu nutzen und zu vertiefen.

Ryan Szanto

Es ist wahr, dass ich nicht physisch geheilt werden konnte. Doch Gott hat mich spirituell geheilt und ich weiß, dass meine Seele für die Ewigkeit leben wird. Ich danke der MDS-Foundation, dass sie mir die Möglichkeit bietet, meine Gedanken hier mit Ihnen zu teilen. Möge Gott Sie jetzt und für immer segnen.



Building Blocks of Hope.

DIE MDS-FOUNDATION

Die MDS-Foundation ist eine internationale, öffentlich geförderte Organisation zur Unterstützung von Patienten mit MDS, deren Angehörigen und den behandelnden Spezialisten. Sie wurde gegründet, um die Situation von Patienten mit MDS zu verbessern. Die MDS-Foundation bietet vielfältige Unterstützungsmöglichkeiten im Rahmen des „Perspektiven für Patienten mit MDS“-Programmes an.

Beteiligte Autoren

Lea Harrison
Audrey Hassan
Sue Hogan
Tracey Iraca
Sandra Kurtin
Deborah Murray
Bob Weinberg

Die MDS-Foundation

Über die MDS-Foundation	3
Die Mitarbeiter der MDS-Foundation	4
Der Vorstand der MDS-Foundation	5
Internationales MDS-Foundation-Pflegedirektorium	6
Dienstleistungen für Patienten	7
MDS-Exzellenzzentren	8
Online Informationsmöglichkeiten	9
Gründen Sie Ihre eigene Selbsthilfegruppe	10
Eine neue Selbsthilfegruppe – Wie geht es weiter?	13

Über die MDS-Foundation

Die MDS-Foundation (Stiftung) wurde von einer internationalen Gruppe von Ärzten und Forschern gegründet, um einen kontinuierlichen Informationsaustausch im Zusammenhang mit der Untersuchung der myelodysplastischen Syndromen (MDS) zur Verfügung zu stellen.

Bis die Stiftung gegründet wurde, hatte sich keine offizielle Arbeitsgruppe den MDS gewidmet. Seit ihrer Gründung haben wir 13 internationale Symposien in Österreich, Großbritannien, den USA, Spanien, Tschechische Republik, Schweden, Frankreich, Japan, Italien, Griechenland, Schottland, Deutschland (Berlin) und Washington, DC durchgeführt. Das 14. Internationale Symposium wird in Valencia, Spanien vom 3.-6. Mai 2017 stattfinden.

Die MDS Foundation bietet Stipendien für wissenschaftliche Forscher, sponsert internationale Arbeitsgruppen von Wissenschaftlern und Ärzten zur Verbesserung von Diagnose, Prognose und Behandlungstechniken und verbreitet Informationen über State-of-the-Art-Forschung, klinische Studien und Behandlungen für die Ärzteschaft, für das Pflegepersonal und für Patienten. Die Stiftung wendet sich auch an Patienten und an die "MDS Centers of Excellence", unterhält ein elektronisches Forum auf ihrer Website für die Interaktion zwischen und Unterstützung von Patienten und bietet Bildungsprogramme für Angehörige der Gesundheitsberufe und Patienten und ihre Familien.

Die MDS Foundation ist eine öffentlich geförderte Organisation, die von der amerikanischen Bundeseinkommensteuer nach § 501 (c) (3) von dem IRS-Code befreit ist.

Kontakt: **1-800-MDS-0839 (Telefonkontakt in den USA)**
Telefon: **001-609-298-1035**
Fax: **001-609-298-0590**

Oder schreiben Sie uns:

The MDS Foundation, Inc.
4573 South Broad St., Suite 150
Yardville, NJ 08620
USA

www.mds-foundation.org

Die Mitarbeiter der MDS-Foundation

Building Blocks of Hope

Vorsitzender

Stephen D. Nimer, MD
Sylvester Comprehensive Cancer Center
Miami, Florida

Vorstand

Der Vorstand betreut gemeinsam mit dem Vorsitzenden die Arbeit der Foundation, inklusive der Entwicklung von wissenschaftlichen Programmen und Weiterbildungsinitiativen.

Pierre Fenaux, MD, PhD
Hôpital Saint-Louis
Paris, France

Peter L. Greenberg, MD
Stanford University School of Medicine
Stanford, California

Alan F. List, MD
H. Lee Moffitt Cancer Center
Tampa, Florida, USA

Sandra Kurtin, RN, MS, AOCN, ANP-C
The University of Arizona Cancer Center
Tucson, Arizona

Organisatorische Direktorin

Susan Hogan

Susan Hogan ist bereits seit elf Jahren Mitglied der MDS-Foundation, anfangs als Büroleiterin. Sie bringt ihre langjährige Erfahrung in die MDS-Foundation ein, u.a. 15 Jahre medizinische und wissenschaftliche Erfahrung in der Pharmaindustrie sowie Erfahrung in Finanzen und Marketing. Innerhalb der Foundation ist Susan Hogan für die täglichen Geschäftsaktivitäten, inkl. Finanzen, Personalmanagement und Projektmanagement zuständig. Sie arbeitet gemeinsam mit dem Vorstand und den verschiedenen Gremien an den strategischen Planungen hinsichtlich der Bedürfnisse von MDS-Patienten und der Weiterbildung von Ärzten und Pflegekräften.

Direktorin für Forschungsförderung/ Projektmanagement

Tracey Iraca

Tracey Iraca ist seit 2004 Mitglied der MDS-Foundation, anfangs als Teilzeit-Patientenkoordinatorin und Assistentin im Patienteninformationsprogramm. Aktuell ist Tracey Iraca für die Betreuung des Forschungsförderungsprogrammes, die Firmenbetreuung sowie die Geschäftsentwicklung zuständig. Weiterhin koordiniert sie wissenschaftliche Symposien und koordiniert die Aktivitäten der Vorstände, der Pflegekräfte sowie der internationalen Prognoseforschungsgruppe für MDS. Sie ist außerdem der primäre Kontakt für das Ehrenamtlichen-Programm.

Produktionskoordinatorin

Janice Butchko

Janice Butchko ist seit 2008 in der MDS-Foundation tätig. Sie ist verantwortlich für die Koordination, Qualitätskontrolle und Produktion von gedrucktem und elektronisch erfasstem Material der MDS-Foundation. Janice Butchko kümmert sich außerdem um den Versand von Ausstellungsmaterial, koordiniert die Schriftwechsel und ist verantwortlich für die Anfragen von Patienten. Weiterhin kümmert sie sich um die Mitgliederverwaltung und die Buchführung.

Koordinatorin für Patientenkontakte:

Audrey Hassan

Audrey Hassan ist seit elf Jahren bei der MDS-Foundation für die Zusammenarbeit mit den Patienten verantwortlich. Sie brachte eine 14jährige Erfahrung mit Tätigkeiten in der pharmazeutischen Industrie mit. Ihre primäre Aufgabe ist es, internationale Unterstützung für Patienten, deren Familien und Angehörigen, die von MDS betroffen sind, bereitzustellen. Egal ob in direktem Kontakt, telefonisch oder per E-Mail beantwortet sie alle Fragen hinsichtlich MDS inkl. Informationen über Behandlungsmöglichkeiten, klinische Prüfungen, finanzielle Unterstützung und sonstige Fragen. Weiterhin beantwortet Audrey Hassan Fragen bzgl. einer Überweisung in ein MDS-Exzellenzzentrum weltweit.

Koordinatorin für die Zusammenarbeit mit Patienten

Deborah (Dee) Murray

Deborah Murray ist der Foundation 2005 beigetreten und unterstützt die Aufklärungsarbeit für Patienten. Ein wichtiger Teil ihrer Koordinationstätigkeit ist das Management der MDS-Foundation Patienten-Foren. Diese Treffen bringen Patienten, Pflegende, Familienangehörige und Freunde überall in den USA zur Weiterbildung und Kommunikation zusammen. Hier können Erfahrungen mit anderen, die ebenfalls an MDS erkrankt sind, ausgetauscht werden. Darüber hinaus ist Deborah Murray für die Verwaltung der Spenden verantwortlich.

Projektmanagement

Lea Harrison

Lea Harrisson arbeitet seit 2001 für die Foundation. Derzeit koordiniert Lea Harrison die verschiedenen CME-Programme (Continuing Mediacal Education), Tagungen und Fortbildungsveranstaltungen für medizinische Fachkräfte. Sie ist außerdem für Fortbildungsprojekte für Patienten zuständig, wie z. B. die Koordination der Übersetzung unseres Buches Building Blook of Hope.

Der Vorstand der MDS-Foundation

Building Blocks of Hope

Stephen D. Nimer, MD
Chairman-The MDS Foundation, Inc.
Director, Sylvester Comprehensive Cancer Center
Professor of Medicine, Biochemistry & Molecular Biology
University of Miami Miller School of Medicine
Miami, Florida, U.S.A.

John M. Bennett, MD
Professor of Medicine, Emeritus
Laboratory Medicine and Pathology
University of Rochester Medical Center
Rochester, New York, U.S.A

Mario Cazzola, MD
Professor of Hematology
University of Pavia School of Medicine
Head, Department of Hematology
Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo
Pavia, Italy

Erin P. Demakos, RN, CCRN
Administrative Director
Myelodysplastic Disease Center
Icahn School of Medicine at Mount Sinai
New York, New York, U.S.A.

Theo J.M. de Witte, MD, PhD
Professor of Hematology
Radboud University Nijmegen Medical Centre
Nijmegen Centre of Molecular Life Sciences
Nijmegen, The Netherlands

Benjamin Ebert, MD, PhD
Associate Professor of Medicine
Brigham and Women's Hospital
Harvard Medical School
Boston, Massachusetts, U.S.A.

Pierre Fenaux, MD, PhD
Professor of Hematology
Hôpital St. Louis, University Paris VII
Paris, France

Peter L. Greenberg, MD
Professor of Medicine/Hematology
Stanford University School of Medicine
Stanford, California, U.S.A.

Eva Hellström-Lindberg, MD, PhD
Associate Professor of Hematology
Karolinska Institute at Karolinska University Hospital Huddinge
Stockholm, Sweden

Sandra E. Kurtin RN, MS, AOCN, ANP-C
Hematology/Oncology Nurse Practitioner
The University of Arizona Cancer Center
Adjunct Clinical Assistant Professor of Nursing
Clinical Assistant Professor of Medicine
University of Arizona
Tucson, Arizona, U.S.A.

Alan F. List, MD
President and CEO
and Frank and Carol Morsani Endowed Chair
H. Lee Moffitt Cancer Center and Research Institute
Tampa, Florida, U.S.A.

Silvia M. M. Magalhães, MD, PhD
Professor of Clinical Medicine-Hematology
Federal University of Ceará
Hospital Universitário Walter Cantídio
Ceará, Brazil

Yasushi Miyazaki, MD
Chief, Dept. of Hematology
Nagasaki University Graduate School of Biomedical Sciences
Atomic Bomb Disease Institute
Nagasaki, Japan

Ghulam J. Mufti, DM, FRCP, FRCPath
Professor of Haemato-oncology and
Head of Department Haematologcal Medicine
King's College London & King's College Hospital
London, United Kingdom

Charlotte M. Niemeyer, MD
Professor of Pediatrics
University Children's Hospital
Freiburg, Germany

Emeritus Member:

Franz Schmalzl, MD
Innsbruck, Austria

Officers:

Roberta Smith, CPA
Treasurer

Susan Hogan
Operating Director

Tracey Iraca
Secretary

Internationales MDS-Foundation-Pflegedirektorium

Building Blocks of Hope

Erik Aerts, RN
Nurse Manager
University Hospital Zürich
Internal Medicine-Oncology
Stem Cell Transplantation Ward and Polyclinic
Hematology/Apherese/Stem Cell Transplantation
Zürich, Switzerland

Louise Arnold, RN
Clinical Nurse Specialist
Department of Haematology
St James's Institute of Clinical Oncology
Leeds, United Kingdom

Michelle Balla, RN, BSN
Outpatient Infusion Nurse
Rush University Medical Center
Chicago, Illinois, United States

Angelika Bitter
Study Coordinator/Nurse
University Hospital
Dresden, Germany

Claudia Boglione, RN
Stem Cell Transplantation Nurse
Mentor
University Hospital Careggi
Florence, Italy

Núria Borràs, RN
Hemato-Oncology Nurse
ICMHO Hospital Clinic
Barcelona, Spain

Karen Campbell, RN
Macmillan Senior Lecturer Programme Leader for MSc in Advanced Practice and Flexibility Managed Programme
Senior Teaching Fellow
Edinburgh Napier University
Edinburgh, Scotland, United Kingdom

Debbie Carr, RN, Ba OH&S
Nursing Unit Manager
Haematology Day Unit
Calvary Mater Hospital
Newcastle, Australia

Hwang Chung Cheng, RN, MN Adv. dip (Oncology Nursing)
Advanced Practice Nurse Intern-Haematology
Singapore General Hospital
Singapore

Nicole Crisp, MN, NP
Nurse Practitioner, Hematology
University of Alberta Hospital
Edmonton, Alberta, Canada

Erin Demakos, RN, CCRN
Administrative Director
Myelodysplastic Disease Center and MPD Program
Mount Sinai School of Medicine
New York, New York, United States

Rebecca Dring, RN Post Grad Dip in Cancer Nursing
Leukaemia Foundation
National MDS Coordinator
Royal Melbourne Hospital
Clinical Nurse Specialist
Melbourne, Australia

Corien Eeltink, RN, MA ANP
Nurse Practitioner
Department of Haematology
VU University Medical Center
Amsterdam, The Netherlands

Lenn Fechter, RN
Nurse Coordinator, Department of Hematology
Stanford Hospital and Clinics
Stanford, California, United States

Catherine Grima, RN
Grad Cert Cancer Nursing Haematology
Nurse Coordinator, Leukaemia/MDS/MPN
Peter MacCallum Cancer Centre Melbourne
Victoria, Australia

Janet Hayden, RN, BSc (Hons), MPH
Myeloid Clinical Nurse Specialist
Haematological Medicine
Kings College NHS Foundation Trust
London, United Kingdom

Miki Iizuka, RN
Shinyurigaoka General Hospital
Kanagawa, Japan

Christiane Kahle
Lead Study Coordinator/Nurse
University Hospital Dresden
Dresden, Germany

Emily A. Knight, RN, BSN, OCN
Hematology Registered Nurse Coordinator
Mayo Clinic
Scottsdale, Arizona, United States

Sandra E. Kurtin, RN, MS, AOCN, ANP-C
Nurse Practitioner
Clinical Assistant Professor of Medicine
The University of Arizona Cancer Center
University of Arizona
Tucson, Arizona, United States

Petra Lindroos Kolqvist, RN
Teamleader, Anemia Leukemia Team
Department of Hemathology and Coagulation
Sahlgrenska University Hospital
Goteborg, Sweden

Arno Mank, RN
President EBMT Nurses Group
European Group for Blood and Marrow Transplantation
Nurse Researcher
Academic Medical Centre
Amsterdam, The Netherlands

Cindy Murray RN, MN, NP-adult
Malignant Hematology, Princess Margaret Hospital
Clinical Appointee
University of Toronto, Lawrence S. Bloomberg Faculty of Nursing
Toronto, Ontario, Canada

Geke Ong, RN
Network Services
Kings College NHS Foundation Trust
London, United Kingdom

Phyllis Paterson, RN, RSCN, Dip Onc
MDS Clinical Nurse Specialist
Cambridge University Hospitals NHS Foundation Trust
Addenbrooke's Hospital
Cambridge, United Kingdom

Jean A Ridgeway, MSN, APN, NP-C, AOCN
Leukemia/Stem Cell Transplant Nurse Practitioner
University of Chicago Medical Center
Department of Hematology Oncology
Chicago, Illinois, United States

Jayshree Shah, APN-C, AOCN, RN, MSN, BSN, BS, CCRP
Nurse Practitioner–Leukemia Division
John Theurer Cancer Center
Hackensack University Medical Center
Hackensack, New Jersey, United States

Natalie Singer, MSc, RN, BSc (Hons)
Macmillan Haemato/Oncology CNS
The Beatson West of Scotland Cancer Centre
Glasgow, Scotland, United Kingdom

Mary L. Thomas, RN, MS, AOCN
Hematology Clinical Nurse Specialist
VA Palo Alto Health Care System
Palo Alto, California, United States
Associate Clinical Professor
University of California, San Francisco
San Francisco, California, United States

Sara M. Tinsley, ARNP, AOCN
Malignant Hematology Nurse Practitioner
H. Lee Moffitt Cancer Center
Tampa, Florida, United States

Dienstleistungen für Patienten

Die MDS-Foundation bietet weltweit zahlreiche Dienstleistungen für Patienten und Angehörige an. Diese umfassen u. a. Möglichkeiten der Kontaktaufnahme mit einem Exzellenzzentrum, Kontaktmöglichkeiten für Patienten-Selbsthilfegruppen und Gruppen für Angehörige sowie zahlreiche Weiterbildungsmaterialien in gedruckter und elektronischer Form.

Um mehr darüber zu erfahren, kontaktieren Sie bitte unsere Patientenvermittlungsstelle. Die Patientenvermittlungsstelle spricht auch mit neu diagnostizierten Patienten und deren Familien und kann Unterstützung in vielfältiger Form anbieten, u. a.: Empfehlungen von Exzellenzzentren. Unsere Patientenverbindungsstelle kann den Kontakt zu Spezialisten in Ihrer Umgebung herstellen und arbeitet eng mit den Patienten und der jeweiligen Institution zusammen, um einen für den Patienten möglichst praktischen Kontakt herzustellen.

- **Bereitstellung von Informationen über und die Möglichkeit der Teilnahme an klinischen Prüfungen:** Unsere Patientenvermittlungsstelle wird alle Fragen zur Behandlung von MDS sowie die Möglichkeit der Teilnahme an klinischen Prüfungen gern beantworten.
- **Bereitstellung von Antworten auf E-Mails und Fragen in sozialen Netzwerken:** Unsere Patientenvermittlungsstelle wird ihre Seiten auf sozialen Netzwerken regelmäßig überprüfen und zeitnah Antworten auf Fragen, die über Facebook, Twitter oder Email gestellt wurden, bereitstellen.
- **Bereitstellung von Kontakten zwischen MDS-Patienten:** Unsere Patientenvermittlungsstelle führt Listen von Patienten weltweit, die sich bereit erklärt haben, Kontakt zu anderen Patienten aufzunehmen, um ihnen Unterstützung und einen Erfahrungsaustausch anzubieten.

Patienten- und Familienforen:

Die Patienten- und Familienforen sind eintägige Konferenzen für Patienten und ihre Familien. Es fallen keine Kosten an. Diese werden bisher nur in den U.S.A. angeboten.

- Um teilzunehmen, ist eine Registrierung erforderlich. Die Foren bieten die Möglichkeit, die neuesten Informationen zur Diagnose und Behandlung des MDS von führenden Experten in diesem Bereich zu erhalten. Ein begleitendes Frühstück und Mittagessen wird angeboten.
- Bitte besuchen Sie die MDS-Foundation-Webseite für unseren Veranstaltungskalender und weitere Informationen.

In Deutschland bietet die LHRM-MDS-Patienten-IG, in Absprache mit den MDS-Exzellenz-Zentren kostenlose Patienten- und Angehörigentage an. Besuchen Sie die Website *www.mds-patienten-ig.org*

MDS-Exzellenzzentren

Damit eine Klinik als MDS Exzellenzzentrum bezeichnet werden darf, müssen folgende Voraussetzungen erfüllt sein:

- Universitäre (oder vergleichbare) Struktur
- Morphologische Expertise in der Beurteilung von MDS
- Die Möglichkeit, zytogenetische und molekularzytogenetische Diagnostik durchzuführen
- Durchführung von Forschungsprojekten inkl. internationaler, geprüfter klinischer Prüfungen
- Nachweis relevanter Publikationen auf dem Gebiet der MDS

Bitte kontaktieren Sie die MDS-Foundation für weitere Informationen.

MDS-Exzellenzzentren im deutschsprachigen Raum:

Österreich

Medizinische Universität Wien
Wien
Peter Valent, MD

Universitätsklinik Innsbruck
Innsbruck
Reinhard Stauder, MD

Deutschland

Albert-Ludwigs-Universität Freiburg
Freiburg
Michael Lübbert, Prof. Dr. med.

Georg-August-Universität Göttingen
Göttingen
Detlef Haase, Prof. Dr. med.

Heinrich-Heine Universität
Universitätsklinikum Düsseldorf
Ulrich Germing, Prof. Dr. med.

Johann Wolfgang Goethe Universität
Frankfurt am Main
Gesine Bug, PD Dr. med.

Klinikum Rechts der Isar
Technische Universität München
München, Katharina Götze, PD Dr. med.

Medizinische Hochschule Hannover
Medizinische Hochschule Hannover
Arnold Ganser, Prof. Dr. med.

MLL Münchner Leukämielabor
München
Torsten Haferlach, Prof. Dr. med.

St. Johannes Hospital
Heinrich-Heine Universität Duisburg
Carlo Aul, Prof. Dr. med.

Universität Köln
Köln
Karl-Anton Kreuzer, Prof. Dr. med.

Universitätsklinikum Benjamin Franklin
Berlin
Olaf Hopfer, Dr. med.

Universitätsklinikum Carl Gustav Carus
Dresden
Uwe Platzbecker, Prof. Dr. med.

Universitätsklinikum Freiburg-Kinderklinik
Freiburg,
Charlotte Niemeyer, Prof. Dr. med.

Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf
Hamburg
Nicolaus Kröger, Prof. Dr. med.

Universitätsklinikum Heidelberg,
St. Lukas Klinik (Solingen)
Solingen
Ulrich Mahlknecht, Prof. Dr. med.

Universitätsmedizin Mannheim
Mannheim
Wolf-Karsten Hofmann, Prof. Dr. med.

Online-Informationsmöglichkeiten

Informationen zur MDS-Erkrankung auf Deutsch und Englisch

https://www.dgho-onkopedia.de/de/onkopedia/leitlinien/mds Leitlinien für Mediziner und Patienten, seriöse Fachinformationen zu Diagnose und Therapien

http://www.oegho.at/onkopedia-leitlinien/haematologische-neoplasien/myelodysplastische-syndrome-mds.html Österreichische Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie, MDS-Plattform mit Fachinformationen

http://www.emsco.eu/ Europäisches MDS-Studien-Koordination Register (englisch)

http://www.emsco.eu/wp-content/uploads/GMIHO_MDS-Newsletter_01-2013.pdf EMSCO-Newsletter in englischer Sprache

www.hematooncology.com aktuelle Zusammenfassungen von Beiträgen von hämatologischen Fachkongressen, einschließlich MDS

www.mdsbeacon.com laienverständliche Fachartikel zu MDS mit dem neusten Forschungsstand, in englischer Sprache

www.mll.com Münchner Forschungslabor, viele Informationen zum neuesten Forschungsstand von MDS, v.a. Zytogenetik und Molekulargenetik

www.mds-net-de.org virtuelle Patientenorganisation, Sitz in Düsseldorf

www.mds-patienten-ig.org, ständig aktualisierte Informations- und Angebotsseite für MDS-Patienten und ihre Angehörigen. Besonderheiten: Fachlexikon (Glossar), Informationsfilme, MDS-Quiz, Patientenberichte, Kongressberichte zu neusten Forschungsergebnissen u.v.a.m.

www.mds-register.de/publikationsliste/ Seite der deutsch-österreichischen-schweizerischen MDS-Arbeitsgruppen; aktuelle Forschungsergebnisse, aktuelle Studien leider nur bis 2012

Auf *www.youtube.com* finden Sie einige informative Kurzfilme zu MDS. Geben Sie die Abkürzung ein oder schreiben Sie „myelodysplastisches Syndrom".

Außerdem bieten die bundesdeutschen Kliniken, die als MDS-Exzellenz-Zentren geführt sind, qualifizierte Informationen zu MDS in ihrem jeweiligen hämatologisch-onkologischen Bereich an.

Deutsche Patientenorganisationen, die auch MDS-Patienten vertreten

www.lhrm.de Leukämiehilfe RHEIN-MAIN e.V., Dach der MDS-Patienten-IG, seit 1991 engagiert für alle malignen Bluterkrankungen

www.leukaemie-hilfe.de hier finden Sie eine Liste aller Leukämie-Selbsthilfegruppen unter dem Dach der DLH. Reine regionale und/oder lokale SHGs für MDS-Patienten haben sich bisher leider kaum etablieren können

Patientenforen im Internet, in denen man sich über MDS austauschen kann

www.leukaemie-phoenix.de - beschäftigt sich vorwiegend mit der Nachsorge nach Stammzelltransplantation

www.leukaemie-online.de - Leukämien allgemein

www.marrowforums.org - Forum für Patienten mit Knochenmarkserkrankungen mit großem und aktuellem MDS-Bereich

www.mds-foundation.org - Fachinformationen, ausschließlich für MDS-Patienten mit Forum (USA)

www.mdspatientssupport.org.uk - Fachinformationen für MDS-Patienten mit Forum (England)

Europäische und internationalen Partnerorganisationen (alle auf Englisch)

www.mds-alliance.org internationale Vereinigung von nationalen MDS-Patientenorganisationen und Selbsthilfegruppen, die sich weltweit dafür einsetzen die Versorgungssituation für MDS-Patienten und deren Angehörige zu verbessern. Integriert: *www.lifebeyondlimits.org* MDS-Biographien, wie Patienten mit der Erkrankung fertig werden.

www.mds-foundation.org viele wichtige patientenorientierte sowie Fach-Informationen zu MDS mit Forum in den USA

www.mdspatientssupport.org.uk sehr patientenorientiert, breites Angebot für MDS-Patienten in England

www.aamds.org Service für MDS-Patienten v.a. in den USA, regelmäßige Webinairs zu Therapien und Forschung

www.clinicaltrials.gov amerikanische Website, auf der man sich über alle weltweit laufenden Medikamentenstudien zu MDS informieren kann

Quelle: *www.mds-patienten-ig.org*

Für weitere Informationen über Unterstützungsmöglichkeiten bei pädiatrischem MDS schlagen Sie bitte auch Kapitel 2- MDS im Kindesalter- nach.

Leitfaden der MDS-Foundation zur Bildung einer eigenen Selbsthilfegruppe

Der Zweck einer Selbsthilfegruppe ist es, Menschen zusammenzubringen und gemeinsam Herausforderungen anzugehen, zu diskutieren sowie Informationen auszutauschen und Kontakte zu pflegen.

Anbei finden Sie einige Vorschläge, wie Sie selbst eine Selbsthilfegruppe gründen können.

Planung des Treffens

- Suchen Sie einen geeigneten Ort für das Treffen und planen Sie Datum und Zeit. Viele öffentliche Einrichtungen, Kirchen und Krankenhäuser haben Konferenzräume, welche für Selbsthilfegruppen offen stehen.
- Laden Sie einen Spezialisten aus einem MDS-Exzellenzzentrum für einen Vortrag ein. Dieser wird gern umsonst für Selbsthilfegruppen sprechen, wenn Sie ihn darum bitten. Die MDS-Foundation wird Sie gern diesbezüglich unterstützen.
- Hinterlassen Sie Poster oder Flyer in den Warteräumen Ihres Arztes, in Apotheken oder Krankenhäusern sowie in öffentlichen Gebäuden, Kirchen, Läden usw.
- Kündigen Sie die Gruppe in lokalen Zeitungen an.
- Versuchen Sie, die lokale Presse dafür zu gewinnen, über MDS zu berichten.
- Kontaktieren Sie das nächstgelegene Krankenhaus mit der Frage nach Unterstützungsmöglichkeiten für Patientenselbsthilfegruppen.
- Hinterlassen Sie Informationen über Ihre Gruppe auf der Webseite der MDS-Foundation
- Die MDS-Foundation wird gern eine E-Mailliste bereitstellen, um MDS-Patienten und ihre Familien zu informieren. Bitte beachten Sie, dass diese Listen nicht öffentlich sind.
- Bitte kontaktieren Sie die MDS-Foundation für Informationsmaterialien.
- Planen Sie Erfrischungen und Getränke für die Treffen ein.

Wie kann die MDS-Foundation Ihre Patienten-Selbsthilfegruppe unterstützen?

- Wir können Sie mit gedruckten und elektronischen Newslettern unterstützen.
- Wir können Flyer für die Mitglieder bereitstellen.
- Falls gewünscht, können wir Vorlagen für Flyer, Briefe usw. bereitstellen.
- Wir können Ihnen dabei behilflich sein, neue Mitglieder zu rekrutieren und Ihnen allgemein organisatorisch unter die Arme greifen.
- Wir können das nächstgelegene Exzellenzzentrum kontaktieren, um einen Raum für Ihre Treffen zu organisieren.
- Wir können Ihnen gern einen Unterstützer für Ihre Gruppe bereitstellen.
- Wir können Ihnen dabei behilflich sein, Vortragende, z. B. Experten, Hämatologen, Wissenschaftler oder Vertreter der pharmazeutischen Industrie einzuladen.
- Wir können einen Vertreter der MDS-Foundation für die Assistenz und Leitung Ihres 1. Treffens bereitstellen.
- Wir bieten finanzielle Unterstützung für den Start der Selbsthilfegruppe oder für die Bereitstellung von Erfrischungen und Getränken an.

Wie Sie sehen, gibt es viele Wege, wie die MDS-Foundation Sie unterstützen kann. Wenn Sie eine Frage haben, die durch die oben stehenden Punkte nicht beantwortet wird, zögern Sie bitte nicht, uns zu kontaktieren.

Ein Vorschlag für die organisatorische Form des Treffens

Wir empfehlen, einen Leiter und Moderator für die Gruppe zu wählen. Die MDS-Foundation wird Ihnen hierbei gern behilflich sein. Der Leiter wird alle willkommen heißen, das Treffen organisieren und die Teilnehmenden dazu anhalten, sich selbst vorzustellen.

Weiterhin wird der Leiter die Vortragenden ankündigen, eine kurze Übersicht über MDS, die MDS-Foundation und die entsprechenden Programme und Unterstützungsmöglichkeiten vorstellen und kurz etwas über die Struktur und die Vorteile einer Patientenselbsthilfegruppe erzählen.

Wir empfehlen, während des Treffens eine moderierte Zeit für Fragen und Antworten anzubieten. Hierbei sollten folgende Themen berücksichtigt werden:

- Was sind die Hauptthemen, mit der die Gruppe sich beschäftigen wird? Beispiele:
  - Informationsforen
  - Unterstützungstreffen
  - Unterstützung Einzelner für Kontaktmöglichkeiten und Behandlung
  - Organisation von Geldern für Forschung und Patientenunterstützung
  - Öffentlichkeitsarbeit
  - Direkter Patient-zu-Patient-Kontakt, um Patienten mit der Erstdiagnose eines MDS zu helfen und zu unterstützen
- Bitte machen Sie sich darüber Gedanken, wer für die weitere Unterstützung und Organisation zur Verfügung steht.

Beschreibung der zu besetzenden Positionen innerhalb der Selbsthilfegruppe:

Leiter/Moderator

Überblick

Der Leiter der Selbsthilfegruppe ist verantwortlich für die Organisation der Treffen. Weiterhin ist er dafür verantwortlich, die Gruppe zu koordinieren, Diskussionen anzuregen, die Gruppendynamik zu moderieren und die Zusammenarbeit zu leiten.

Verantwortlichkeiten

- Organisation der Räumlichkeiten
- Planung der Themen des Treffens
- Koordination der Vortragenden
- Vorstellung der Vortragenden auf Treffen
- Bereitstellen von Getränken und Erfrischungen
- Zusammenarbeit mit der MDS-Foundation, um Neuigkeiten weiterzuleiten

Vorschläge für die Zeitplanung

- Üblicherweise 1 Treffen pro Monat (ca. 2 Stunden pro Monat)
- Koordination der Vortragenden (ca. 2 Stunden pro Monat)

Vorschlag für die Aktivitäten bei Treffen

- Bieten Sie Treffen für pflegende Angehörige an, in denen diesen die Möglichkeit gegeben wird, ihre Sorgen, Probleme und Frustrationen zu diskutieren und bieten Sie Ideen für Entspannungsmöglichkeiten und Stressbewältigung an.
- Diskutieren Sie mögliche Unterstützungsmöglichkeiten: z.B. öffentliche Angebote, Transportmöglichkeiten, finanzielle Möglichkeiten, Pflegemöglichkeiten, Versicherung.
- Reden Sie offen über die Angst vor dem Sterben und Möglichkeiten, mit dem was vor den Patienten und seinen Angehörigen liegt, umzugehen.
- Reden Sie über Neuigkeiten aus der Forschung, hierfür können Sie z. B. einen Hämatologen, Wissenschaftler oder Vertreter der Pharmaindustrie einladen. Halten Sie den Vortragenden an, keine speziellen Therapieoptionen für einzelne Patienten im Detail zu diskutieren.
- Sprechen und diskutieren Sie neue Filme oder Bücher. Fragen Sie einzelne Mitglieder, ob sie Bücher oder Filme für die Gruppe präsentieren möchten.
- Wenn Sie möchten, können Sie die Patientenunterstützung der MDS-Foundation kontaktieren, um Adressen und Kontaktmöglichkeiten bezgl. anderer Selbsthilfegruppen in Erfahrung zu bringen und sich mit diesen zu treffen.

Bewertung der Selbsthilfegruppe

Die regelmäßige Einschätzung und Bewertung der Selbsthilfegruppe ist wichtig, um diese aktuell und auf dem neuesten Stand zu halten. Wenn Sie einen Vortragenden einladen, sprechen Sie mit ihm über das geplante Vortragsthema und informieren Sie ihn, welche Informationen für Sie besonders wichtig sind. Am Ende jedes Treffens ist es oft hilfreich, eine kurze Zusammenfassung des Tagesprogrammes zu erstellen. Dies wird Ihnen helfen, die Themen für das nächste Treffen besser zu planen.

Bitte denken Sie daran

Die Patientenselbsthilfegruppe ist ausschließlich und hauptsächlich für die Unterstützung der Patienten und ihrer Familien da. Sprechen Sie mit den Mitgliedern, um herauszufinden, welche Themen ihnen besonders unter den Nägeln brennen und was wichtig ist, besprochen zu werden.

Es ist wichtig, die Bedürfnisse und Ängste der einzelnen Teilnehmer immer im Auge zu behalten. Beispielsweise kann es für einzelne Patienten sehr belastend sein, über den Tod und das Sterben zu sprechen, während andere dies wünschen. Diese individuellen Unterschiede müssen berücksichtigt werden.

Weltweite Liste der Selbsthilfegruppen:

Für eine komplette Liste der Selbsthilfegruppen für MDS besuchen Sie bitte die Webseite der MDS-Foundation unter *www.mds-foundation.org*.

Gründung einer deutschlandweiten Selbsthilfegruppe

Schritt 1

- Beginnen Sie mit der Organisation eines Patiententages in ihrem nächstgelegenen Krankenhaus oder Ihrer Stadt.
- Laden Sie dazu Ihren örtlichen Hämatologen oder eine spezialisierte Pflegekraft ein, zusätzlich evtl. auch einen Hausarzt / eine Hausärztin.
- Laden Sie Pflegekräfte aus anderen Regionen ein, die dann die Selbsthilfegruppe in ihren eigenen Praxen und Kliniken bekannt machen können

Während des Patiententages sollten Sie Zeit für folgende Dinge einplanen:

- Sprechen Sie Patienten, Familienangehörige und Freunde an, die evtl. in einer Selbsthilfegruppe mitmachen möchten.
- Wählen Sie, falls möglich, die folgenden Positionen:

    1. Vorsitzender/Vorsitzende
    2. Stellvertretenden Vorsitzenden/Vorsitzende
    3. Geschäftsführer/Geschäftsführerin
    4. Schatzmeister/Schatzmeisterin
    5. IT-Verantwortliche(n)
    6. Wissenschaftliche(n) Ansprechpartner/-in
    7. Ansprechpartner/-in aus dem Pflegedienst
    8. Verantwortliche(n) für Newsletter
    9. Verantwortliche(n) für Spendenbeschaffung

Möglicherweise wird es nicht möglich sein, alle diese Positionen während des 1. Treffens zu besetzen. Stattdessen wird es evtl. so sein, dass Einzelne mehrere der o.g. Rollen übernehmen, bis geeignete zusätzliche Kandidaten gefunden sind. Nach unserer Erfahrung sind 3 oder 4 Verantwortliche zu Beginn vollkommen ausreichend.

- Planen Sie regelmäßige Treffen des Planungskomitees und diskutieren Sie Pläne für die Zukunft.
- Setzen Sie Prioritäten für Ihre Region fest.
- Planen Sie die Ausgaben und Kosten für das Jahr.
- Planen Sie die Spendenbeschaffung.
- Planen Sie ein Flugblatt und Poster, um diese in den Krankenhäusern und Praxen Ihrer Umgebung zu verteilen.
- Fordern Sie Informationsbroschüren in Ihrer Sprache bei der MDS-Foundation an und verteilen Sie diese an alle interessierten Patienten.

Schritt 2

- Involvieren Sie pflegende Angehörige, Verwandte, Freunde und Kollegen. Diese werden Ideen beitragen und Ihnen Unterstützung bieten.
- Involvieren Sie jeden, der Hilfe anbieten kann. Fragen Sie diese Personen nach Kontakten und Fähigkeiten, vielleicht können diese Kontakte zu Druckereien, Catering, Projektmanagement etc. anbieten.
- Etablieren Sie Kontakte zur pharmazeutischen Industrie. Dies ist häufig hilfreich, um Informationen, Unterstützung und Kontakte anzubieten. Beachten Sie dabei, dass Sie die gesetzlichen Richtlinien Ihres Landes nicht verletzen und fühlen Sie sich frei, zu Vorschlägen der Industrie auch nein zu sagen. Bei Unklarheiten oder Fragen können Sie sich gern an die MDS-Foundation wenden.
- Planen Sie Benefizveranstaltungen, um Geld für zukünftige Veranstaltungen zu sammeln.
- Planen Sie, einen Verbindungskontakt zu den Patienten aufzubauen. Vielleicht findet sich jemand, der dies für einige Stunden pro Woche übernehmen möchte.
- Versuchen Sie, Kontakte zu den zuständigen Gesundheitsbehörden herzustellen.
- Überlegen Sie, ob Sie auch Kontakt zu Organisationen auf europäischer Ebene herstellen möchten.
- Entwerfen Sie einen Newsletter, um diesen in den Praxen und Krankenhäusern zu verteilen. Machen Sie dies auch in gedruckter Form, da insbesondere ältere Patienten das Internet oft nicht nutzen.
- Zu guter Letzt: Seien Sie nicht frustriert, wenn es nur langsam vorangeht. Es braucht Zeit, die richtigen Mitglieder, die richtigen Verantwortlichen und die richtigen Kontakte zu finden. Seien Sie nicht ungeduldig, zahlreiche andere Patientengruppen in vielen Ländern haben vorgemacht, dass es funktioniert. Geben Sie nicht auf, eine Patienten-Selbsthilfegruppe stellt einen unbezahlbaren Wert für viele Menschen und deren Angehörige dar.

„Perspektiven für Patienten mit MDS“ ist eine globale, gedruckte und online verfügbare Unterstützungsinitiative für Patienten. Diese bietet Weiterbildung und Information für Patienten und pflegende Angehörige, um sich über MDS zu informieren, an Informationen teilzuhaben und insbesondere mit MDS zu LEBEN.

Die Farben, die für die Patientenbroschüre verwendet wurden, beinhalten grün, rot und beige. Diese sollen die Farben einer südlichen Landschaft und deren Schönheit widerspiegeln. Die Farben repräsentieren Willkommen sein, Wärme, Stabilität, Heilung, Leidenschaft und Schutz. Sie bilden daher die Basis für das Logo des Programmes, welches wellenförmig angelegt ist, um den fließenden Übergang zwischen Leben, Gesundheit und Krankheit zu symbolisieren. Das einzelne rote Band in der Mitte des Logos symbolisiert Stärke und Verbesserung der Knochenmarkfunktion. Die knospende Pflanze soll die Idee der Hoffnung für die Zukunft und Weiterführung des Lebens symbolisieren.

„Perspektiven für MDS Patienten“ (engl. Building Blocks of Hope) wurde von Sandra Kurtin entworfen. Sandra Kurtin ist Krankenschwester und Assistenzprofessorin für Medizin an der Universität von Arizona, Mitglied im Vorstand der MDS-Foundation und sie vertritt die Interessen von Patienten und deren Angehörigen, die mit hämatologischen Erkrankungen leben müssen. Die einzelnen Seiten wurden in Zusammenarbeit mit Mitgliedern des Vorstandes der MDS-Foundation entwickelt. Die kreative und technische Unterstützung wurde von Adam Nichols und seinem Team beigesteuert. Organisatorische und kommunikative Unterstützung wurde außerdem durch Tracey Iraca, Sue Hogan und Lea Harrison und die Mitarbeiter der MDS-Foundation bereitgestellt. Die Illustrationen des Knochenmarkes wurden von Kirk Moldoff angefertigt.

Ein besonderer Dank geht an Doreen, Anne, Bergit, Rita, Bob Weinberg, William Pearson und Ryan Szanto, die ihre Erfahrungen mit MDS als Patienten geschildert haben. Weiter danken wir Janet Pearson für ihren Text als pflegende Angehörige. Zusätzlicher Dank geht an den geschäftsführenden Vorstand, insbesondere Peter Greenberg, Alan List, Stephen D. Nimer, Bob Weinberg und Pierre Fenaux und John Bennett für seine Unterstützung der MDS-Foundation. Dank geht auch an die Wissenschaftler, Ärzte und Pflegekräfte, die kontinuierlich daran arbeiten, das Leben von MDS-Patienten und ihren Angehörigen zu verbessern. Unser Dank gilt außerdem den vielen Patienten, die an klinischen Studien teilgenommen haben und dies noch tun werden und damit helfen, dass MDS und die Behandlung dieser Erkrankung besser verstanden werden können. Wir danken unseren internationalen Kollegen für ihre Arbeit an der Übersetzung von „Perspektiven für MDS Patienten“ und dafür, dass sie durch ihre Unterstützung länderspezifische und kulturelle Aspekte der weltweit an diesem Projekt beteiligten Regionen in die jeweiligen Versionen der Broschüre integriert haben.

Wir wären nicht da, wo wir sind, wenn diese zusätzliche Unterstützung nicht vorhanden wäre. Wir danken allen unseren Unterstützern, die die Arbeit der MDS-Foundation und die Unterstützung der Patienten erst ermöglichen. Speziell möchte ich mich bei meiner Familie für ihren stetigen Beistand bedanken.

Wir hoffen, dass dieses Projekt für Ärzte und Pflegekräfte, die mit Patienten arbeiten, hilfreich sein wird.

Nicht zuletzt hoffen wir, dass das Projekt MDS-Patienten weiterhelfen wird, ihr Leben mit MDS Tag für Tag zu bewältigen.

Mit freundlichen Grüßen und besten Wünschen,
Sandy Kurtin

The Building Blocks of Hope is a registered trademark of Sandra Kurtin:
Trademark serial number 85589597 Official USPTO Notice of Allowance published 8/14/12.