

Waldenströms Makroglobulinämie

HÄUFIG GESTELLTE
FRAGEN





HÄUFIG GESTELLTE FRAGEN

Das Leitbild der IWMF

Unterstützen Sie die von Morbus Waldenström Betroffenen und fördern Sie zugleich die Suche nach einem Heilmittel.

Die Mission der IWMF

Gegenseitige Unterstützung und Ermutigung der von Morbus Waldenström Betroffenen und anderen an der Krankheit interessierten Personen.

Bereitstellung von Informations- und Bildungsprogrammen, die auf die Sorgen der Patienten eingehen.

Förderung und Unterstützung der Forschung, damit bessere Therapien und letztendlich auch ein Heilmittel gefunden werden.

Veröffentlicht von der International Waldenstrom's Macroglobulinemia Foundation (IWMF)

Diese Informationen werden Ihnen von der IWMF kostenlos zur Verfügung gestellt. Bitte abonnieren Sie und/oder unterstützen Sie die IWMF, damit wir Ihnen weiterhin Infomaterial wie dieses zur Verfügung stellen und die Forschung nach besseren Therapien und einem Heilmittel für Morbus Waldenström fördern können. Sie können uns auf unserer Website www.iwmf.com beitreten und/oder Ihren Beitrag an folgende Adresse senden: 6144 Clark Center Avenue, Sarasota, FL 34238, USA

Die IWMF ist ein nach 501(c)(3) steuerbefreiter gemeinnütziger Verband, Fed ID #54-

1784426. Copyright IWMF, 2018

VORWORT

Die Ausgabe 2018 der *Häufig gestellten Fragen* wird von der 1994 durch Arnold Smokler gegründeten gemeinnützigen International Waldenstrom's Macroglobulinemia Foundation (IWMF) herausgegeben. Die IWMF wurde dazu gegründet, der Gemeinschaft der Waldenström Makroglobulinämie-Patienten und Personen, die sich für diese Erkrankung interessieren, Unterstützung und Ermutigung zu bieten, Informationen und pädagogische Programme bereitzustellen, die den Belangen der Patienten gewidmet sind sowie die Forschung zu unterstützen und zu fördern, um bessere Behandlungen und schlussendlich ein Heilmittel möglich zu machen.

Die IWMF kann sich glücklich schätzen, Elena Malunis, Marcia Klepac, Pete DeNardis, Barry Nelson und Linda Nelson zu ihren Treuhändern zu zählen, die diese Häufig gestellten Fragen und die entsprechenden Antworten über Morbus Waldenström erarbeitet und diese sehr lesenswerte Hilfe für uns ausgearbeitet haben.

Die IWMF möchte Robert Dr. A. Kyle, Dr. Jorge J. Castillo und Dr. Jeffrey V. Matous für ihre Durchsicht des ursprünglichen Entwurfs danken.

Copyright IWMF, 2018

Finanzierung durch einen Zuschuss von Pharmacyclics LLC, einer Abbvie Company und Janssen Biotech, Inc.



Inhaltsverzeichnis

EINLEITUNG.....	1
WICHTIGE FRAGEN ZU BEGINN.....	1
Was ist MW?	1
Mein Arzt sagte, MW sei eine seltene Krankheit. Wie selten ist es? Was bedeutet das für mich?	1
Gibt es ein Heilmittel für MW?	1
Wie lange habe ich noch zu leben?	2
Sollte ich eine zweite Meinung einholen? Wenn ja, wann?	2
Wie finde ich einen guten Arzt für eine zweite Meinung?	2
Wann sollte ich eine Behandlung beginnen?	2
Welche Behandlungen sind für MW zugelassen?	2
ALLGEMEINE FRAGEN	4
Sollte ich mich gegen Gürtelrose impfen lassen?	4
Sollte ich mich gegen Grippe impfen lassen? Wie sieht es mit der nasalen Sprühimpfung aus?	4
Sollte ich mich gegen Lungenentzündung impfen lassen?	4
Was kann ich zum Schutz meines Immunsystems tun?	4
Werde ich weiter verreisen können?	4
Wie oft sollte ich zu meinem Hämatologen/Onkologen gehen?.....	4
DIVERSE FRAGEN ZU MW	5
Wer war Waldenström? Was bedeutet „Makroglobulinämie“?	5
Was sind IgM und in welchem Zusammenhang stehen sie mit MW?	5
Was verursacht MW? Gibt es Umweltfaktoren unter den Ursachen?	5
Was ist IgM MGUS?	5
Gibt es eine familiäre Prädisposition für MW? Muss ich mir Sorgen machen, dass meine Kinder es auch bekommen? ...	5
Besteht ein höheres Risiko für andere Krebsarten, wenn ich MW habe?	6
Was ist MYD88 und was ist die MYD88-Mutation, von der ich in Bezug auf MW-Patienten gehört habe?	6
Welche Bedeutung hat die MYD88 L265P-Mutation bei MW?	6
Gibt es andere Genmutationen, die bei MW eine Rolle spielen?.....	6
FRAGEN ZU ANZEICHEN UND SYMPTOMEN	7
Welche Anzeichen und Symptome sind häufig mit MW verbunden? Welcher Zusammenhang besteht zwischen MW und starker Müdigkeit?	7
Welche Arten von Hautproblemen sind mit MW verbunden?.....	7
Was verursacht bei MW das nächtliche Schwitzen?	7
Wie kann MW meine Augen schädigen?.....	7
Was ist periphere Neuropathie? Wie fühlt sich das an?	7
Wie kann meine periphere Neuropathie behandelt werden? Wird sie durch die Behandlung besser?	8

Was ist Hyperviskosität? Was ist Plasmapherese? Warum wird sie durchgeführt? Was sollte ich vor, während und nach der Plasmapherese tun?.....	8
FRAGEN ZU DIAGNOSE UND TESTS.....	9
Wie wird MW festgestellt?.....	9
Was ist eine Knochenmarkbiopsie? Worauf muss ich mich einstellen?.....	9
Wie oft muss bei mir eine Knochenmarkbiopsie gemacht werden?.....	9
Welche Messung ist zuverlässiger/aussagekräftiger – IgM oder SV (Serumviskosität)?.....	9
Sind die IgG- und IgA-Werte wichtige, ebenfalls zu verfolgende Werte?.....	9
Welche meiner Blutwerte sind besonders wichtig?.....	9
FRAGEN ZUR BEHANDLUNG.....	11
Warum werde ich nur beobachtet, aber nicht behandelt, obwohl ich Krebs habe?.....	11
Was kann ich von einer MW-Behandlung erwarten?.....	11
Was kann ich für mich tun?.....	11
Gibt es Nahrungsmittel, die ich während der Behandlung zu mir nehmen oder vermeiden sollte? Gibt es für MW alternative medizinische Behandlungen?.....	12
Gibt es gezielte Behandlungen der MYD88-Mutation bei MW-Patienten?.....	12
Was, wenn meine Behandlung nicht funktioniert?.....	12
Welche anderen „späten und seltenen“ Komplikationen gibt es bei MW?.....	12

EINLEITUNG

Die *Häufig gestellten Fragen* wurden dazu entwickelt, frisch diagnostizierten oder mit Morbus Waldenström (MW) bereits vertrauten Patienten und ihrem Umfeld Unterstützung zu bieten. Dieses Heft bietet auch Personen ohne umfassende biologische Vorkenntnisse leicht verständliche Erläuterungen. Für frisch diagnostizierte Personen kann es interessant sein, das Heft von Anfang bis Ende zu lesen, wogegen mit der Krankheit bereits vertraute Personen auch direkt zu einer bestimmten Fragestellung gehen können.

Zur Beantwortung von Fragen zu dieser Krankheit müssen Begriffe benutzt werden, mit denen verschiedene Leser möglicherweise (noch) nicht vertraut sind. Begriffe in Verbindung mit MW werden in dem Heft *Glossar und Abkürzungen* erklärt, Sie können es auf der IWMF-Website unter dem Link www.iwmf.com/system/files/WM_Glossary.pdf herunterladen. Leser, die in diesem Heft keine Antwort auf ihre Frage gefunden haben oder weitere Informationen zu einem bestimmten Thema suchen bitten wir, sich direkt an einen Arzt zu wenden.

WICHTIGE FRAGEN ZU BEGINN

Was ist MW?

Der Morbus Waldenström (MW) ist eine zur Gruppe der Lymphome gehörende Krebserkrankung. Sie betrifft die zu den weißen Blutzellen zählenden B-Lymphozyten, die normalerweise zu Plasmazellen reifen, die Immunglobuline (Antikörper) produzieren und den Körper damit bei der Bekämpfung von Infektionen unterstützen. Bei MW findet in den letzten Reifungsstadien eine bösartige Veränderung der B-Zellen statt, die sich weiter vermehren und hauptsächlich im Knochenmark – aber auch in den Lymphknoten und anderem Gewebe und Organen – einen Klon identischer Zellen bilden. Dieser Zustand wird als lymphoplasmatisches Lymphom (LPL) bezeichnet und muss, um diagnostiziert werden zu können, von der Produktion eines IgM genannten Antikörper-Proteins bzw. Immunglobulins begleitet sein.

Was ist der Unterschied zwischen MW und LPL (lymphoplasmatisches Lymphom)? Handelt es sich um die gleiche Krankheit?

Manchmal wird abwechselnd von MW und LPL (lymphoplasmatisches Lymphom) gesprochen, aber in Wirklichkeit ist MW ein LPL. MW umfasst ca. 90-95 % aller LPL-Patienten. Die Krebszellen von LPL haben zugleich das Erscheinungsbild von B-Lymphozyten und Plasmazellen, daher der Begriff „lymphoplasmatisch“. LPL-Zellen können Immunglobulin-Antikörper (IgM, IgA, IgG, IgE oder IgD) bilden, aber diejenigen, die IgM bilden, werden MW-Zellen genannt. Der derzeit für Fälle von LPL mit monoklonalem IgM im Blutkreislauf verwendete medizinische Begriff ist MW. LPL ist der vom Pathologen gebrauchte Begriff für das Aussehen des Knochenmarks oder der Lymphknoten.

Mein Arzt sagte, MW sei eine seltene Krankheit. Wie selten ist es? Was bedeutet das für mich?

MW ist eine seltene Krebsart, die jährlich nur bei circa drei bis fünf Personen pro Million auftritt; in den USA werden jedes Jahr ungefähr 1500 neue Fälle diagnostiziert. Diese Erkrankung ist altersabhängig und ist bei Patienten unter 40 Jahren sehr selten (weniger als 1 Prozent der Patienten). Typischerweise tritt sie bei Patienten zwischen 60 und 70 Jahren auf. Aus noch ungeklärten Gründen tritt MW fast doppelt so häufig bei Männern als bei Frauen auf und betrifft häufiger Personen europäischen Typs als anderer ethnischer Gruppen. Es besteht eine familiäre Prädisposition für MW und die meisten Studien kommen zu dem Schluss, dass rund 20-25 % der Patienten einen Verwandten ersten Grades mit MW oder einer anderen B-Zellen-Erkrankung haben. MW ist eine seltene Krankheit und mobilisiert als dadurch nur geringe Fördermittel für die Forschung, da für die Pharmaindustrie wenig Anreiz besteht, auf diesem Gebiet zu forschen.

Gibt es ein Heilmittel für MW?

Nein. Aber die Lebensqualität und das Überleben der MW-Patienten verbessert sich dank besserer Behandlungen ständig

weiter.

Wie lange habe ich noch zu leben?

Für MW gibt es kein Heilmittel, aber in den meisten Fällen kann es wirksam behandelt und über viele Jahre eine gute Lebensqualität erhalten werden. Bei den meisten Patienten ist MW eine relativ träge, chronische Erkrankung. Studien haben ein mittleres Überleben zwischen 5 und 10 Jahren ergeben. „Mittleres Überleben“ bedeutet, dass die Hälfte aller Patienten 5 bis 10 Jahre überlebt. Eine weitere Möglichkeit, diese Frage zu beantworten, ist die Betrachtung der 5-jährigen Überlebensrate. Die 5-jährige Überlebensrate gibt Aufschluss darüber, wie hoch der prozentuale Anteil der Patienten ist, die nach der Krebsdiagnose mindestens 5 Jahre überlebt haben. (Mit dem ‚prozentualen Anteil‘ wird angegeben, wie viele von 100 Personen betroffen sind). Die 5-jährige Überlebensrate beträgt bei Menschen mit Morbus Waldenström ungefähr 75 %. Dabei ist aber zu beachten, dass die Überlebensrate auf einer Vielzahl einzelner Faktoren beruht, darunter das Alter des Patienten und beim betroffenen Patienten möglicherweise vorliegende weitere medizinische Probleme. Man darf auch nicht außer Acht lassen, dass es sich bei den Statistiken über die Überlebensrate von MW-Patienten um Schätzungen handelt. Mit neuen Wirkstoffen und Behandlungen, die effektiver und weniger toxisch sind, wird sich auch die Lebenserwartung ständig weiter verbessern. Zu den häufigsten Todesursachen bei MW zählen ein Fortschreiten der Erkrankung, der Übergang zu einem hochgradigen Lymphom oder Therapie-Komplikationen. Aufgrund des hohen Alters von Patienten mit MW steht ihr Ableben in vielen Fällen in keinem Zusammenhang mit MW.

Sollte ich eine zweite Meinung einholen? Wenn ja, wann?

Es ist nicht unüblich, dass neu diagnostizierte Patienten oder Patienten, die eine Behandlung benötigen, eine zweite Meinung von einem anerkannten MW-Experten oder von einem Hämatologen/Onkologen einholen, der mit der Diagnose und Behandlung von Morbus Waldenström Erfahrung hat. Da MW eine seltene Krankheit ist, haben viele Hämatologen/Onkologen möglicherweise nur begrenzte Erfahrung mit der Betreuung von MW-Patienten. Der IWMF Newsletter *Torch* hat einen Artikel von Dr. Morie A. Gertz, MACP, zu diesem Thema veröffentlicht: „Should I Get a Second Opinion?“ (Sollte ich eine Zweitmeinung einholen?). Dieser Artikel steht unter der Adresse www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz5Second.pdf zur Verfügung.

Wie finde ich einen guten Arzt für eine zweite Meinung?

Allgemein gilt, dass an große Unikliniken häufiger Patienten mit MW behandelt werden und das dortige Personal mehr Erfahrung mit MW hat. Auf der IWMF-Website wird eine Liste von Ärzten geführt, die Interesse an und Erfahrung mit der Verwaltung und Behandlung von MW haben www.iwmf.com/get-support/directory-wm-physicians.

Wann sollte ich eine Behandlung beginnen?

Die Behandlung sollte beginnen, wenn Symptome eintreten, in seltenen Fällen auch dann, wenn die Ergebnisse der Blutuntersuchung auf ein Gesundheitsrisiko hinweisen. Teilweise hängt die Entscheidung des Beginns der Behandlung auch davon ab, wie gut der einzelne Patient mit den Symptomen umgehen kann und wie sie sein Leben beeinträchtigen. Der IgM-Wert alleine ist keine Indikation für eine Behandlung. Weitere Indikatoren für eine Behandlung sind unter dem folgenden Link zu finden: www.iwmf.com/about-wm/treatment/reasons-undergo-treatment. Im IWMF Newsletter *Torch* wurde außerdem ein Artikel von Dr. Stephen M. Ansell, PhD, mit dem Titel „Who Needs Treatment for Waldenström’s Macroglobulinemia and When?“ (Wer muss bei Morbus Waldenström behandelt werden und wann?) veröffentlicht. Dieser Artikel steht unter der Adresse www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/BestOfTorch16.2Ansell.pdf bereit.

Welche Behandlungen sind für MW zugelassen?

Im Augenblick ist in den USA, Israel, Kanada und in vielen europäischen Ländern nur Imbruvica (Ibrutinib) als spezifische Behandlung für MW zugelassen. Die meisten Behandlungen basieren auf Ergebnissen, die bei ähnlichen Erkrankungen erzielt wurden, zum Beispiel follikuläres Lymphom, chronische lymphatische Leukämie und das multiple Myelom. MW-Patienten stehen verschiedene Behandlungsmöglichkeiten zur Verfügung, und Informationen über viele von Ihnen sind

unter der Adresse www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications zu finden. Darüber hinaus haben mehrere große Krebsbehandlungszentren Leitlinien für die MW-Behandlung entwickelt. Diese sind unter dem Link www.iwmf.com/media-library/wm-medical-practice-guidelines-research abrufbar. Die Palette der verfügbaren Behandlungen entwickelt sich ständig weiter und es werden neuartige Therapien entdeckt, die in klinischen Studien getestet werden. Eine aktuelle Liste der Studien ist auf der US-amerikanischen behördlichen Website www.clinicaltrials.gov zu finden, die alle Studien in den USA und vielen weiteren Ländern aufführt.

ALLGEMEINE FRAGEN

Sollte ich mich gegen Gürtelrose impfen lassen?

Ja. Der Nicht-Lebend-Virus-Gürtelrose-Impfstoff namens Shingrix sollte nach Rücksprache mit Ihrem Arzt in Betracht gezogen werden. In einigen Fällen kann es besser sein, prophylaktisch antivirale Medikamente zu verwenden, um die Gürtelrose zu verhindern.

Sollte ich mich gegen Grippe impfen lassen? Wie sieht es mit der nasalen Sprühimpfung aus?

Sie sollten sich jährlich gegen Grippe impfen lassen. Dieser Impfstoff beruht auf abgetöteten Viren und kann daher verwendet werden. Die nasal verabreichte Sprühimpfung FluMist ist hingegen eine Impfung mit Lebendviren und für Menschen mit MW nicht empfohlen.

Sollte ich mich gegen Lungenentzündung impfen lassen?

Ja. In den USA empfehlen die Zentren für Seuchenbekämpfung für alle über 65-Jährigen eine Pneumokokken-Polysaccharid-Impfung (PPSV); Erwachsenen unter 65 Jahren sollten diese Impfung erhalten, wenn durch eine Erkrankung ihre Abwehrkräfte gegen Infektionen geschwächt sind. Zu diesen Erkrankungen zählt auch das Lymphom. Eine Auffrischimpfung wird bei Menschen unter 64 fünf Jahre nach der ersten Dosis empfohlen, wenn ein hohes Risiko für eine Pneumokokken-Infektion vorliegt oder die Antikörperzahl rasch sinken könnte.

Was kann ich zum Schutz meines Immunsystems tun?

Waschen Sie sich häufig die Hände und vermeiden Sie es, besonders in der Erkältungs- und Grippezeit, mit den Händen Ihr Gesicht zu berühren. Bleiben Sie bei der Impfung gegen Grippe und Lungenentzündung auf dem neuesten Stand. Essen Sie gesund und ausgewogen und schlafen Sie ausreichend. Vermeiden Sie engen Kontakt mit Menschen, bei denen Anzeichen für eine Erkältung, Grippe oder andere Erkrankungen zu erkennen sind. Waschen Sie rohes Obst und Gemüse vor dem Verzehr immer gründlich und stellen Sie sicher, dass Fleisch und Meerestiere immer mit der richtigen Temperatur gegart wurden. Diese vernünftigen Maßnahmen gelten ungeachtet des jeweiligen Gesundheitszustands prinzipiell für alle Menschen.

Werde ich weiter verreisen können?

Normalerweise sollten Sie weiterhin reisen können, wenngleich eventuell bestimmte Einschränkungen und zusätzliche Vorsichtsmaßnahmen nötig sein werden. Geschlossene Bereiche wie Flugzeuge, überfüllte Flughäfen und öffentliche Transportmittel sind besonders während der Erkältungs- und Grippezeit Infektionsquellen. Sollte Ihre Erkrankung soweit fortschreiten, dass Sie eine Behandlung benötigen oder Sie derzeit eine Behandlung erhalten, die Ihre Abwehrkräfte schwächt, sollten Sie eine Reise vor dem Antritt mit Ihrem Hämatologen/Onkologen besprechen. Eine Besprechung mit Ihrem Arzt ist auch dann anzuraten, wenn Sie vorhaben, an ungewöhnliche, exotische Orte zu reisen, für die eine spezifische Krankheitswarnung gilt oder zusätzliche Impfungen erforderlich sind. Vergessen Sie nicht, bei Ihren empfohlenen Impfungen auf dem neuesten Stand zu bleiben und halten Sie sich an die üblichen Vorsichtsmaßnahmen, wie z. B. häufiges Händewaschen und strenge Hygiene bei der Ernährung in Gebieten, wo bestimmte Erkrankungen mit dem Wasser und den Nahrungsmitteln übertragen werden können.

Wie oft sollte ich zu meinem Hämatologen/Onkologen gehen?

Das hängt stark davon ab, in welchem Stadium Ihre Krankheit ist und ob Sie eine Behandlung erhalten. Wenn Sie Smoldering MW haben und stabil sind, müssen Sie Ihren Hämatologen/Onkologen vermutlich nur ein paar Mal jährlich aufsuchen. Wenn Ihre Diagnose erst kürzlich gestellt wurde oder Ihre Krankheit voranschreitet, wird Ihr Hämatologe/Onkologe vermutlich im Abstand von 2-3 Monaten Termine mit Ihnen vereinbaren. Wenn Sie momentan behandelt werden, könnte Ihr Hämatologe/Onkologe Sie in diesem Zeitraum sogar noch häufiger betreuen, da einige Behandlungen Begleiterscheinungen verursachen können, die frühzeitig erkannt und geeignet behandelt werden müssen. Wir empfehlen Ihnen, sich diesbezüglich an Ihren Hämatologen/Onkologen zu wenden.

DIVERSE FRAGEN ZU MW

Wer war Waldenström? Was bedeutet „Makroglobulinämie“?

Dr. Jan Waldenström (1906-1996) war ein schwedischer Arzt, der 1944 als erster zwei Patienten mit den Symptomen dessen beschrieb, was heute als Morbus Waldenström bekannt ist. Der Begriff „Makroglobulinämie“ setzt sich aus den Wortteilen „Makro“ für groß und „Globulinämie“ für das Vorliegen von Eiweißen im Blut zusammen. Im Falle des MW bewirken die MW-Krebszellen eine übermäßige Produktion von großen, IgM genannten Eiweißen.

Was sind IgM und in welchem Zusammenhang stehen sie mit MW?

Das Immunglobulin M – abgekürzt IgM – ist einer der 5 grundlegenden Antikörper (IgG, IgA, IgM, IgD und IgE), die von B-Zellen, einem Typ weißer Blutzellen, hergestellt werden. Das IgM ist mit Abstand der größte Antikörper im menschlichen Kreislaufsystem. Es ist der erste Antikörper, der als Antwort auf den ersten Kontakt mit einem Antigen oder einer Infektion in Erscheinung tritt. MW schädigt die B-Zellen, wenn sie dabei sind, sich in Plasmazellen zu verwandeln. Sie werden im Knochenmark anormale „lymphoplasmatische (LPL) Zellen“.

Obgleich Sie für den Körper von keinerlei Nutzen sind, werden diese LPL-Zellen weiter produziert. Mit einer steigenden Zahl von LPL-Zellen, sammeln Sie sich im Knochenmark, in den Lymphknoten, in der Milz und in anderen Organen an. Im Knochenmark führt diese Ansammlung dazu, dass die normalen Blutzellen „verdrängt“ werden und das normale Blutbild langsam aber sicher anfängt, Anomalien aufzuweisen. Große Mengen an IgM im Blut können zu einer Verdickung bzw. Hyperviskosität des Blutes führen. Es kommt vor, dass die IgM-Antikörper körpereigenes Gewebe fälschlicherweise als fremd erkennen, sich daran binden und Entzündungen und Schädigungen verursachen. Wenn diese Schäden an den Nerven verursacht werden, entsteht eine Neuropathie. Wenn die IgM Blutzellen zerstören, spricht man von einer autoimmun-hämolytischen Anämie. Wenn Sie mehr über die Grundlagen der Immunologie und Immunglobuline erfahren möchten, steht Ihnen das IWMF-Heft Basic Immunology (Grundlagen der Immunologie) unter www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications zur Verfügung.

Was verursacht MW? Gibt es Umweltfaktoren unter den Ursachen?

Die genaue(n) Ursache(n) von MW ist/sind unbekannt. IgM-MGUS (Monoklonale Gammopathie unbestimmter Signifikanz) ist der Vorläufer von MW. Männlich, weiß, Alter und eine familiäre Vorgeschichte mit MW oder anderen Störungen der B-Zellen, Hepatitis, AIDS und die Exposition gegenüber bestimmten Lösungs- und Färbemitteln sowie Pestiziden stellen Risikofaktoren für diese Erkrankung dar.

Was ist IgM MGUS?

Dem Morbus Waldenström geht ein Zustand voraus, der unter dem Namen Monoklonale Gammopathie unbestimmter Signifikanz (MGUS) vom Typ IgM bekannt ist. Dabei handelt es sich um ein sehr frühes Stadium, wenn im Knochenmark noch sehr wenige LPL-Zellen vorliegen. Im Gewebe sind sie oft sogar bei einer Biopsie nicht erkennbar, es liegt aber eine erkennbare in der Regel aber kleine) Menge anormaler IgM vor. Dies kann bei einer Blutuntersuchung auffallen, die aus einem anderen Grund durchgeführt wurde; die Patienten sind zu diesem Zeitpunkt symptomfrei. Der Auslöser für MGUS (und folglich auch MW) ist nicht bekannt, es kommt aber bei älteren Menschen häufiger vor. Mit der Zeit (in der Regel handelt es sich dabei um Jahre) können sich diese Zellen ablagern und ansammeln. Bei einer Ansammlung können Symptome wie Erschöpfung, Gewichtsverlust, nächtliches Schwitzen, Fieber oder wiederholte Infektionen auftreten und möglicherweise MW diagnostiziert. Das Risiko einer Umwandlung von IgM MGUS in symptomatischen, therapiebedürftigen MW beträgt jährlich 1-2 %. Es gibt andere, häufiger auftretenden Formen von MGUS, die mit IgG, IgA oder seltener IgD verbunden sind.

Gibt es eine familiäre Prädisposition für MW? Muss ich mir Sorgen machen, dass meine Kinder es auch bekommen?

Es gibt eine familiäre Prädisposition für MW. Die meisten Studien haben befunden, dass bei ungefähr 20-25 % der Patienten eine Vorgeschichte dieser Krankheit oder verwandter B-Zellen-Erkrankungen in der Familie besteht. Momentan gibt es noch keinen Test der voraussagen kann, ob ein Familienmitglied eines MW-Patienten selbst auch MW haben wird; es ist vor allem bekannt, dass bei Personen mit IgM MGUS (Monoklonale Gammopathie unbestimmter Signifikanz) ein höheres Risiko besteht. Obgleich in Familie mit familiärer Vorgeschichte ein höheres Risiko der Entstehung von MW besteht, ist das absolute Risiko aufgrund der Seltenheit der Krankheit extrem niedrig.

Wir empfehlen Ihnen, sich diesbezüglich nicht um Ihre Kinder zu sorgen, da MW eine vorwiegend bei älteren Menschen auftretende Krankheit ist und die Behandlungen ständig besser werden. Der IWMF Newsletter *Torch* veröffentlichte zu diesem Thema einen von Dr. Robert A. Kyle verfassten Artikel mit dem Titel „Monoclonal Gammopathy of Undetermined Significance (MGUS) and Smoldering Waldenström's Macroglobulinemia (SWM)“ (Monoklonale Gammopathie unbestimmter Signifikanz und Smoldering Waldenströms Makroglobulinämie (SWM)). Dieser Artikel steht unter der Adresse www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Kyle.pdf zur Verfügung.

Besteht ein höheres Risiko für andere Krebsarten, wenn ich MW habe?

Einige Studien lassen ein gestiegenes Risiko für bestimmte Krebsarten einschließlich Prostata-, Brust-, Haut-, Lungen- und Schilddrüsenkrebs sowie andere Blutkrebsarten vermuten. Für einige davon – darunter insbesondere andere Blutkrebsarten – könnte ein Zusammenhang mit bestimmten MW-Therapien bestehen, etwa Alkylanzien und Nukleosid-Analoga. MW-Patienten sollten bei ihrem Arzt Routineuntersuchungen auf andere Krebsarten durchführen lassen.

Was ist MYD88 und was ist die MYD88-Mutation, von der ich in Bezug auf MW-Patienten gehört habe?

MYD88 ist ein normales Protein, das von einem Gen mit dem Namen ‚Myeloid Differentiation Primary Response 88‘ codiert wird. Wenn B-Zellen mit Antigenen in Berührung kommen, löst MYD88 nachgeschaltet verschiedene Signalwege aus, die letztendlich zur Expression von Faktoren führen, die für die Entwicklung und Aktivierung von B-Zellen, von denen eine BTK ist, entscheidend sind. Es wurde festgestellt, dass MYD88 L265P, eine einzelne, spezifische Mutation des Gens MYD88, bei MW wesentlich öfter bzw. bei circa 90 % der Patienten vorkommt, als dies bei anderen Blutkrebsarten der Fall ist. Der IWMF Newsletter *Torch* hat einen Artikel mit dem Titel „Mutation MYD88 L265P“ von Dr. Steven Treon, PhD, zu diesem Thema veröffentlicht. Dieser Artikel steht unter der Adresse www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Treon.pdf zur Verfügung.

Welche Bedeutung hat die MYD88 L265P-Mutation bei MW?

Ihre Bedeutung ist noch immer nicht klar. Obgleich sie bei MW verbreitet ist (rund 90 % der Patienten haben sie), glauben wir derzeit nicht, dass sie die Krankheit auslöst. Sie scheint aber eine Rolle der bei Ausbreitung und dem Überleben der MW-Zellen zu spielen, indem sie die Zellen zu einer Überexpression von Proteinen wie BTK bringt, die an der Entwicklung und Aktivierung von B-Zellen beteiligt sind. Durch dieses hohe Vorkommen bei MW kann ihr Vorliegen oder Fehlen ein nützliches Element für die diagnostische Abklärung von Patienten mit vermutetem MW oder verwandten Krankheiten werden.

Gibt es andere Genmutationen, die bei MW eine Rolle spielen?

Die Forschung befasst sich mit mehreren anderen Genmutationen, die bei MW-Patienten vorkommen. Diese Arbeit steht noch am Anfang, aber zumindest eine Mutation des Gens CXCR4 wird bei ungefähr 30-40 % der MW-Patienten gefunden, wo sie bei der Prognose des Verlaufs von MW einen Belastungsfaktor darzustellen scheint und zur Verbreitung von MW-Zellen in Gewebe außerhalb des Knochenmarks führen könnte. Die IWMF finanziert derzeit Forschungsarbeiten zur Untersuchung von CXCR4.

FRAGEN ZU ANZEICHEN UND SYMPTOMEN

Welche Anzeichen und Symptome sind häufig mit MW verbunden? Welcher Zusammenhang besteht zwischen MW und starker Müdigkeit?

MW kann eine Vielzahl von Anzeichen und Symptomen auslösen. Am häufigsten sind zunehmende Erschöpfung, Kurzatmigkeit und Anstrengung aufgrund von Anämie. Die Anämie entsteht durch die Abnahme der roten Blutzellen, die durch den Anstieg der Zahl der lymphoplasmatischen (LPL) Zellen im Knochenmark ausgelöst wurde. Andere typische Anzeichen und Symptome sind anormales Nasen- und Zahnfleischbluten, Schwindel, ein Sinken der Zahl der roten Blutzellen, neurologische Symptome wie z. B. die periphere Neuropathie, vergrößerte Lymphknoten, eine vergrößerte Milz, Gewichtsverlust und Nachtschweiß. Die meisten Symptome sind auf das durch den Anstieg der Zahl der lymphoplasmatischen (LPL) MW-Zellen im Knochenmark ausgelöste Sinken der Zahl der roten Blutzellen oder die Freisetzung von monoklonalen IgM (Hyperviskosität, periphere Neuropathie und autoimmune hämolytische Anämie) zurückzuführen.

Welche Arten von Hautproblemen sind mit MW verbunden?

Hautprobleme kommen bei MW nur selten vor. In seltenen Fällen können MW-Zellen in die Haut eindringen oder die von MW-Zellen freigesetzten IgM können sich in der Haut ablagern. Dadurch kann es zu Symptomen wie Hautverdickung, Knotenbildung oder Hautausschläge kommen. Wenn Sie diese Symptome bei sich feststellen, sollten Sie einen Hautarzt aufsuchen, um andere Ursachen Ihrer Hautprobleme ausschließen zu können. Gelegentlich wird bei Patienten mit MW eine Thrombozytopenie (eine geringe Anzahl von Thrombozyten) festgestellt, oder ihr hoher IgM-Wert kann Blutungen in der Haut verursachen, die dazu führen, dass leicht blaue Flecken, Petechien (kleine rote oder lila Pünktchen) oder Purpura (kleinere rote oder lila Zonen) entstehen. Der IWMF Newsletter *Torch* hat einen Artikel von Dr. Julia S. Lehman mit dem Titel „Waldenstrom’s Macroglobulinemia and the Skin“ (Morbus Waldenström und die Haut) zu diesem Thema veröffentlicht. Dieser Artikel steht unter der Adresse www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Lehman.pdf zur Verfügung.

Was verursacht bei MW das nächtliche Schwitzen?

Starkes nächtliches Schwitzen zählt zu den mit einem Lymphom verbundenen Symptomen der B-Zellen (weitere sind Fieber und unerklärlicher Gewichtsverlust). Der Grund konnte noch nicht abschließend geklärt werden, ein möglicher Erklärungsansatz wäre jedoch, dass das Fortschreiten des Lymphoms und die Art und Weise des Körpers, Infektionen zu bekämpfen, etwas gemeinsam haben: beide könnten zur Mobilisierung von Immunzellen und den mit ihnen verbundenen Zytokinen (Proteinen) führen, was in beiden Fällen die Ursache für Fieber, Muskelschmerzen und nächtliches Schwitzen sein könnte.

Wie kann MW meine Augen schädigen?

MW kann die Augen auf verschiedene Weise beeinträchtigen, was besonders bei einem hohem Viskositätswert des Blutes der Fall ist. Der IWMF Newsletter *Torch* hat einen Artikel der Augenärztin Dr. Maureen Hanley mit dem Titel „Waldenstrom and the Eye“ (Morbus Waldenström und das Auge) zu diesem Thema veröffentlicht. Dieser Artikel steht unter der Adresse www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Hanley.pdf zur Verfügung.

Was ist periphere Neuropathie? Wie fühlt sich das an?

Das IgM-Protein von MW kann eine periphere Neuropathie (PN) auslösen. Schätzungen zufolge haben rund 20-30 % der MW-Patienten eine durch das IgM-Protein verursachte PN. Dieses Protein schädigt Nerven, die vom Rückenmark zu den äußeren Gliedmaßen des Körpers (Arme, Hände, Beine und Füße) laufen. Eine PN kann aber auch eine Folgeerscheinung verschiedener MW-Behandlungen wie Bortezomib (Velcade) und Thalidomi sein. Zu den Symptomen einer PN zählen jucken oder kribbeln, Taubheits-, Kälte-, Engegefühle, brennende oder stechende Schmerzen und zunehmende Berührungsempfindlichkeit. Diese Symptome beginnen üblicherweise in beiden Füßen und können aufwärts ziehen und beide Hände erreichen. Die PN kann auch die motorischen und die vegetativen (mit dem Willen nicht steuerbaren) Nerven betreffen und Symptome auslösen wie Probleme beim Aufstehen aus einer sitzenden Position, Schwindel beim Stehen und nachlassende Kraft beim Greifen. Der IWMF Newsletter *Torch* hat einen Artikel von Dr. Todd Levine mit dem Titel „Waldenstrom’s and Peripheral Neuropathy“ (Morbus Waldenström und die periphere Neuropathie) zu

diesem Thema veröffentlicht. Dieser Artikel steht unter der Adresse www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Levine.pdf zur Verfügung.

Wie kann meine periphere Neuropathie behandelt werden? Wird sie durch die Behandlung besser?

Zunächst sollte, wenn möglich, die Ursache der peripheren Neuropathie ermittelt werden. Wenn WN die Ursache ist, kann die Behandlung des Morbus Waldenström eine gewisse Verbesserung ergeben. Es ist schwierig, die Funktion von geschädigten Nerven wiederherzustellen. Das Ziel der meisten Behandlungen ist eine Stabilisierung der Neuropathie und Verhinderung einer Verschlechterung. Zur Linderung der Neuropathie-Symptome wurden bereits mehrere Therapien ausprobiert. Bislang herrscht keine Einigkeit darüber, welche am wirksamsten ist, und es wurden sowohl frei verkäufliche als auch verschreibungspflichtige Arzneimittel verwendet.

Was ist Hyperviskosität? Was ist Plasmapherese? Warum wird sie durchgeführt? Was sollte ich vor, während und nach der Plasmapherese tun?

Das Hyperviskositätssyndrom ist selten und wird nur bei MW festgestellt. Es tritt ein, wenn sehr hohe Werte des Proteins IgM eine Blutverdickung bewirken und das Blut eine eher mit Sirup als mit Wasser vergleichbare Konsistenz bekommt. In extremen Fällen können dadurch Blutungen entstehen, am häufigsten ist Zahnfleisch- und Nasenbluten. Mit der Plasmapherese wird versucht, dem Patienten vorübergehende Erleichterung zu verschaffen. Bei der Plasmapherese (PP) werden die MW-Patienten intravenös an eine spezielle Maschine angeschlossen, die das (mit IgM belastete) Plasma herausfiltert und das restliche Blut wieder in den Körper des Patienten zurückführt. Das entfernte Plasma wird in der Regel durch Albumin oder frisches, eingefrorenes Plasma ersetzt, um das Blutvolumen wiederherzustellen. Normalerweise findet eine rasche Linderung der Symptome statt. Durch die PP bewirkt keine Reduzierung der Zahl der Tumorzellen, die weiter IgM produzieren und eine Behandlung von MW nötig machen. Der IWMF Newsletter *Torch* hat einen Artikel von Dr. Marvin J. Stone mit dem Titel „Plasmapheresis and Waldenström's Macroglobulinemia“ (Plasmapherese und Morbus Waldenström) zu diesem Thema veröffentlicht. Dieser Artikel steht unter der Adresse www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Stone.pdf zur Verfügung. Eine weitere Informationsquelle ist das IWMF Fact Sheet on Plasmapheresis (IWMF-Merkblatt über Plasmapherese), das in mehreren Sprachen unter www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications zur Verfügung steht.

FRAGEN ZU DIAGNOSE UND TESTS

Wie wird MW festgestellt?

Bei der Diagnose von Morbus Waldenström sind zwei Komponenten entscheidend. Zum einen muss im Serum (dem durchsichtige, gelblichen Teil des Blutes, der nicht verklumpt) monoklonales IgM-Protein vorliegen, das als „Makroglobulin“-Protein bezeichnet wird. Zum anderen muss im Knochenmark eine anormale Zellpopulation festzustellen sein. Diese anormalen (lymphoplasmatischen) Zellen befinden sich im Knochenmark und sind für die Produktion des IgM-Proteins verantwortlich. Um die Diagnose stellen zu können, stellt Ihr Arzt zunächst verschiedene Fragen. Dieser Vorgang wird Anamnese genannt, er dient der Erstellung der Krankengeschichte. Danach werden Sie auf Anzeichen und Symptome der Erkrankung untersucht (siehe oben: FRAGEN ZU ANZEICHEN UND SYMPTOMEN). Auf Basis dieser Informationen werden verschiedene Blutuntersuchungen und medizinische Tests durchgeführt. Bei einem Verdacht auf MW muss eine Knochenmarkbiopsie durchgeführt werden. Weitere Informationen über die Diagnose von Morbus Waldenström erhalten Sie im IWMF-Heft Medical Tests (Medizinische Tests), verfügbar unter www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications. Der IWMF Newsletter *Torch* hat einen Artikel von Dr. Morie A. Gertz, MACP, mit dem Titel „How is Waldenström’s Macroglobulinemia Diagnosed?“ (Wie wird Morbus Waldenström diagnostiziert?) zu diesem Thema veröffentlicht. Dieser Artikel steht unter der Adresse www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz4.pdf zur Verfügung.

Was ist eine Knochenmarkbiopsie? Worauf muss ich mich einstellen?

Eine Knochenmarkbiopsie wird durchgeführt, um das Knochenmark (das schwammartige Gewebe in den großen Knochen, in dem die Blutzellen hergestellt werden) auf Anomalien zu untersuchen. Diese Untersuchung kann unter leichter Narkose oder örtlicher Betäubung in einer Arztpraxis oder einem Krankenhaus durchgeführt werden. Die Probe wird in der Regel mit einer Nadel aus dem Beckenkamm (der hinteren Seite des Hüftknochens) entnommen. Es können sowohl eine Aspiration als auch die Entnahme von festem Knochenmark (Biopsie) erfolgen. Ein Pathologe untersucht die Zellen des Knochenmarks unter dem Mikroskop und führt mit speziellen Anfärbungen der Zellen weitere Tests durch, um das Vorliegen einer Anomalie zu überprüfen. Bei einer örtlichen Betäubung kann ein Druckgefühl und Unbehagen entstehen. Nach der Biopsie kann die Einstichstelle einige Tage lang blutunterlaufen sein und schmerzen.

Wie oft muss bei mir eine Knochenmarkbiopsie gemacht werden?

Die Knochenmarkbiopsie wird zur Erstellung der MW-Diagnose gebraucht. Zur Beobachtung des Krankheitsverlaufs wird häufig auf weitere Knochenmarkbiopsien verzichtet, da es sich um eine kostspielige und invasive Technik handelt, die zur Beobachtung der Erkrankung normalerweise nicht benötigt wird. Es können sich jedoch Situationen ergeben, in denen Ihr Hämatologe/Onkologe beschließt, dass eine weitere Biopsie nötig ist um festzustellen, ob eine Behandlung nötig ist oder um zu sehen, wie das Knochenmark eines Patienten auf eine Therapie anspricht. Auch im Verlauf einer klinischen Studie können zusätzliche Biopsien verordnet werden.

Welche Messung ist zuverlässiger/aussagekräftiger – IgM oder SV (Serumviskosität)?

Bei der Bestimmung des Krankheitsstatus eines MW-Patienten zählt die IgM-Messung oder Serumproteinelektrophorese (SPEP) zu den wichtigsten Parametern. Bei vielen MW-Patienten entsteht nie eine hohe Serum-Viskosität (SV), vielmehr sind sie von anderen, mit ihrer Erkrankung verbundenen Symptomen (Anämie, periphere Neuropathie, usw.) betroffen. Die SV-Messung ist jedoch für Patienten wichtig, die einen hohen IgM-Wert (über 3 g/dL) haben.

Sind die IgG- und IgA-Werte wichtige, ebenfalls zu verfolgende Werte?

Aus noch unbekanntem Gründen haben MW-Patienten in der Regel niedrige IgG- oder IgA-Werte (oder beides). Wenn bei einem Patienten häufige Infektionen auftreten (zum Beispiel Sinusitis oder Bronchitis), könnten die niedrigen IgG- oder IgA-Werte eine Rolle spielen, und zur Behandlung gehört in diesem Fall möglicherweise die intravenöse Gabe von IgG. Wenn ein Patient nicht unter häufigen Infektionen leidet, sind die IgG- oder IgA-Werte weniger wichtig.

Welche meiner Blutwerte sind besonders wichtig?

Die meisten Hämatologen/Onkologen beobachten bei den Testergebnissen Trends, weniger eine spezifische Zahl. So ist

der IgM-Wert alleine noch keine Indikation für eine Behandlung. Wenn die steigenden Werte nicht von Symptomen begleitet sind, ist eine Behandlung möglicherweise nicht nötig. Allgemein gilt, dass die wichtigsten zu überwachenden Blutwerte SPEP-Spitzen oder der IgM-Wert sind. Bei Patienten mit Amyloidose, Kryoglobulinämie, vergrößerten Lymphknoten oder einer seltenen Nierenerkrankung durch MW kann es nötig sein, die Krankheitsentwicklung mit weiteren Tests zu verfolgen. Weitere Informationen über diese Sonderfälle finden Sie in der IWMF-Publikation Medical Test booklet (Heft über medizinische Tests) unter www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications.

FRAGEN ZUR BEHANDLUNG

Warum werde ich nur beobachtet, aber nicht behandelt, obwohl ich Krebs habe?

Die Behandlung des asymptomatischen (smoldering) Morbus Waldenström rettet keine Leben, bewirkt keine Verbesserung der Lebensqualität, heilt die Krankheit nicht und ändert auch die langfristigen Perspektiven nicht. Darüber hinaus können Nebenwirkungen der Chemotherapie auftreten, die Kosten steigen und der Patient ist mit verschiedenen Unannehmlichkeiten konfrontiert. Patienten ohne Symptome, die die Lebensqualität beeinträchtigen, haben durch eine frühzeitige Behandlung keinen Vorteil, können aber unter den Begleiterecheinungen der Behandlung leiden. Ein hoher IgM-Wert rechtfertigt noch keine Behandlung, umgekehrt bedeutet aber ein niedriger IgM-Wert nicht zwangsläufig, dass keine Behandlung erforderlich ist. Als Daumenregel gilt, dass Symptome, nicht der IgM-Wert ausschlaggebend sein sollten bei der Entscheidung, ob eine Behandlung begonnen wird. Der IWMF Newsletter *Torch* hat einen Artikel von Dr. Morie A. Gertz, MACP, zu diesem Thema veröffentlicht: „When to Move from Watch and Wait to Treatment“ (Wann von der Beobachtung zur Behandlung übergegangen werden sollte). Dieser Artikel steht unter der Adresse www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz6W%26W.pdf zur Verfügung.

Was kann ich von einer MW-Behandlung erwarten?

Derzeit gibt es keine Behandlung, die MW heilen kann. Das Ziel der Behandlung ist die Reduzierung oder Linderung der Schwere der Symptome, die Verbesserung der Lebensqualität und die Erhaltung des Krankheitsstatus über einen möglichst langen Zeitraum. Während der Dauer der Behandlung und eine Zeit danach werden bei Ihnen möglicherweise Symptome auftreten, die Nebenwirkungen der Behandlung sind. Einige davon können während einer Infusion auftreten und können durch bestimmte, im Voraus eingenommene Medikamente gelindert werden. Andere können den gesamten Behandlungszeitraum überdauern und auch danach noch eine Weile anhalten. Dazu zählen Müdigkeit, Übelkeit, Haar- und Gewichtsverlust, eine geringe Anzahl von Blutkörperchen, und einige mehr. Die Begleiterecheinungen der Behandlung variieren je nach gewählter Therapie. Besprechen Sie mit Ihrem Arzt, worauf Sie sich einstellen müssen. Häufig auftretende Begleiterecheinungen der MW-Chemotherapeutika sind unter dem Namen des jeweiligen Arzneimittels im IWMF-Merkblatt aufgeführt, das in mehreren Sprachen unter www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications zur Verfügung steht. Der IWMF Newsletter *Torch* hat einen Artikel von Dr. Jeffrey V. Matous zu diesem Thema veröffentlicht „WM: Managing the Side Effects“ (Der Umgang mit Begleiterecheinungen). Dieser Artikel steht unter der Adresse www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Matous.pdf zur Verfügung.

Was kann ich für mich tun?

FITNESS: Es gibt vermehrt Hinweise darauf, dass fitte Patienten (im Gegensatz zu körperlich schwachen) die Behandlung besser vertragen. Bei fitten Patienten ist die Behandlung mit weniger Komplikationen verbunden, was sich hoffentlich auch in besseren Ergebnissen niederschlagen wird. Tägliche körperliche Aktivitäten, z. B. Gehen, werden dringend angeraten; gehen Sie, so schnell Sie können, aber nicht so schnell, dass ein Sturzrisiko besteht. Außerdem mehren sich die Hinweise, dass Fettleibigkeit mit Krebs verbunden ist.

ERNÄHRUNG: Achten Sie auf eine ausgewogene, gesunde Ernährung, die unter anderem mit einer eingeschränkten Aufnahme von Fetten und Kalorien verbunden ist. Das ist für den allgemeinen Gesundheitszustand wichtig und trägt dazu bei, dass Sie fit sind. Viele Patienten stellen Fragen zum Zucker. Es gibt keine Nachweise dafür, dass Zucker den Krebs nährt. Der Konsum von Nahrungsmitteln mit hohem Zuckergehalt stellt jedoch eine unnötige Kalorienzufuhr statt, die der Körper kaum verwerten kann. Durch Zucker steigt außerdem der Insulinspiegel, der zum Aufbau von Körperfett beiträgt. Ausgewogen essen, ein normales Körpergewicht halten und aerobische Aktivitäten sind wichtig für die Verbesserung des MW-Behandlungsergebnisses.

SCHLAF/STRESS: Für die Patienten ist es beim Umgang mit der MW-Diagnose außerdem wichtig, genügend Schlaf zu bekommen und auf ihr Stressniveau und den emotionalen Zustand zu achten.

UNTERSTÜTZUNG: Die IWMF bietet zahlreiche Möglichkeiten der Unterstützung, darunter Selbsthilfegruppen (USA und international), Online-Diskussionsforen (IWMF-Connect) und LIFELINE, eine direkte Verbindung mit ehrenamtlichen Ansprechpartnern,

wenn es um spezifische Behandlungen und MW-bezogene Themen geht. Diese Dienste finden Sie auf der IWMF-Website unter www.iwmf.com/get-support. Wenn die emotionaler Stress die Lebensqualität in Mitleidenschaft zieht, kann psychologische Beratung eine große Hilfe sein.

Gibt es Nahrungsmittel, die ich während der Behandlung zu mir nehmen oder vermeiden sollte? Gibt es für MW alternative medizinische Behandlungen?

Patienten, die ergänzende oder alternative medizinische Verfahren in Erwägung ziehen, sollten bei dem Umgang damit sehr vorsichtig sein. Mega-Vitamine, frei verkäufliche Arzneimittel und sogenannte Health-Food-Kuren sollte immer zuerst mit dem behandelnden Arzt besprochen werden.

Einige dieser Substanzen können die Wirksamkeit von konventionellen Behandlungen der Krankheiten beeinträchtigen oder die Begleiterscheinungen der Behandlung verschlimmern. Einige komplementäre und alternative Therapien wie Yoga und Meditation können beim Umgang mit der psychologischen Belastung helfen, die mit einem chronischen Leiden verbunden ist. Andere sogenannte alternative Therapien können hingegen potenziell schädlich sein. Weitere Informationen über ergänzende oder alternative Behandlungen finden Sie (in Englischer Sprache) auf der Website www.nccam.nih.gov (National Institutes of Health National Center for Complementary and Alternative Medicine).

Gibt es gezielte Behandlungen der MYD88-Mutation bei MW-Patienten?

Zurzeit gibt es noch keine Behandlungen, die gezielt die Mutation MYD88 L265P angehen. Es gibt aber Medikamente, die auf bestimmte Proteine abzielen, die dem MYD88-Signalweg nachgeschaltet sind. Ibrutinib (Imbruvica) ist eine oral verabreichte Therapie, die zur Hemmung der ‚Bruton-Tyrosinkinase‘ (BTK) entwickelt wurde. Wie zuvor beschrieben, ist MYD88 ein normales Protein, das von einem Gen codiert wird, das den Namen ‚Myeloid Differentiation Primary Response 88‘ trägt. Wenn B-Zellen mit Antigenen in Berührung kommen, löst MYD88 nachgeschaltet verschiedene Signalwege aus, die letztendlich zur Expression von Faktoren führen, die für die Entwicklung und Aktivierung von B-Zellen, von denen eine BTK ist, entscheidend sind. MYD88 L265P scheint eine wichtige Rolle der Ausbreitung und dem Überleben der MW-Zellen zu spielen, indem es die Zellen zu einer Überexpression von Proteinen wie BTK bringt, die an der Entwicklung und Aktivierung von B-Zellen beteiligt sind.

Was, wenn meine Behandlung nicht funktioniert?

Einige Behandlungen schlagen schneller an als andere, lassen Sie der Behandlung also genügend Zeit, ihre Wirkung zu entfalten. Das Ausbleiben von sofortigen Ergebnissen bedeutet nicht, dass die Behandlung unwirksam ist. Noch dazu wirken einigen Behandlungen aus noch nicht ausreichend erfassten Gründen bei einigen Patienten besser als bei anderen. Da Morbus Waldenström eine Erkrankung mit langsamem Verlauf ist, ist es oft nicht nötig, umgehend Ergebnisse erzielen zu müssen. Die Behandlungsmöglichkeiten nehmen ständig zu, und auch wenn eine Behandlung fehlgeschlagen ist, wird Ihr Arzt Ihnen eine andere Therapie anbieten können. Sie können auch den Rat eines Experten für Morbus Waldenström einholen. Auf der IWMF-Website wird unter www.iwmf.com/get-support/directory-wm-physicians eine Liste von Experten geführt, die konsultiert werden können.

Welche anderen „späten und seltenen“ Komplikationen gibt es bei MW?

Diffuse großzellige B-Zell-Lymphome: Bei einem geringen Anteil von MW-Patienten, die viele Jahre mit der Krankheit gelebt haben, kann Morbus Waldenström zu einem großzelligen Lymphom mit aggressivem Verlauf werden. Es kann jedoch gut auf eine Chemotherapie ansprechen.

Amyloidose: Wie zuvor erwähnt, kann das IgM-Protein eine Verdickung des Blutes bzw. eine sirupartige Konsistenz des Blutes (Hyperviskosität) und/oder Nervenschäden (periphere Neuropathie) bewirken. Gelegentlich führt das IgM-Protein zu einer Amyloidose. Alle Proteine, also auch das IgM-Protein, sind biologisch abbaubar und recycelbar. Wenn sich die Kappa- oder Lambda-Leichtketten-Komponente des monoklonalen IgM-Proteins falsch faltet, wird es vom Blut in verschiedene Gewebe befördert und lagert sich ab. Es handelt sich um eine Amyloid-Ablagerung. Amyloid lagert sich üblicherweise im Herz-, Leber-, Nieren- und Nervengewebe ab. In jedem dieser Organe kann die Amyloid-Ablagerung zu Störungen des Organs führen. Amyloid-Ablagerungen können auch durch andere Erkrankungen als MW entstehen, kommen im gesunden Körper aber nicht vor. Ihr Vorliegen weist immer auf einen anormalen Vorgang hin. Die von MW

verursachte Amyloidose wird durch die Behandlung der auslösenden Erkrankung (in diesem Fall Morbus Waldenström) behandelt. Der IWMF Newsletter *Torch* hat zu diesem Thema einen Artikel von Dr. Giampaolo Merlini mit dem Titel „Amyloidosis associated with Waldenstrom disease or IgM MGUS“ (Amyloidose in Verbindung mit Morbus Waldenström oder IgM MGUS) veröffentlicht.

Giampaolo Merlini, MD. Dieser Artikel steht unter der Adresse www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Merlini.pdf zur Verfügung.

Kryoglobulinämie („Kryo“) bedeutet wörtlich „Kälteantikörper im Blut“ und bezieht sich auf die Tatsache, dass die betroffenen Antikörper bei einer Temperatur von unter 37 °C (Körpertemperatur) ausfallen und sich nach dem Aufwärmen wieder lösen.

Eine Kryoglobulinämie kann sich durch unbekannte Ursachen entwickeln oder eine andere Krankheit, etwa MW, begleiten. Die Behandlung der Kryoglobulinämie hängt davon ab, ob eine begleitende Krankheit vorliegt. Eine asymptomatische „Kryo“ erfordert keine Behandlung. Der IWMF-Newsletter *Torch* hat zu diesem Thema einen von Sue Herms verfassten Artikel mit dem Titel „Cryoglobulinemia“ (Kryoglobulinämie) veröffentlicht. Dieser Artikel steht unter der Adresse www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Herms4.pdf zur Verfügung.

Hypogammaglobulinämie: Niedrige IgA- und IgG-Werte kommen bei Patienten mit Morbus Waldenström häufig vor. Dies kann auf die verringerte Zahl der normalen Plasmazellen zurückzuführen sein, die für die Produktion von IgA und IgG zuständig sind. Dazuhin bewirkt bei den meisten Patienten auch eine Eindämmung der Krankheit oder die vollständige Remission keine Verbesserung der Hypogammaglobulinämie. Die Behandlung erfolgt vor allem durch „aufmerksame Beobachtung“ auf Basis der Häufigkeit und Wiederholung von Infektionen beim Patienten.

Bing-Neel-Syndrom: Wenn MW-Zellen das Knochenmark verlassen neigen sie dazu, sich in bestimmten Organen anzusammeln, in der Regel im Knochenmark, in der Leber, in der Milz und in den Lymphknoten. Das Vorliegen von MW ist normalerweise auf diese Organe beschränkt, da die Zellen eine spezielle „Anhaftungsfähigkeit“ besitzen, die sie an diesen Orten hält. In seltenen Fällen können die MW-Zellen in späten Krankheitsstadien ihre Anhaftungsfähigkeit verlieren und auch andere Organe befallen. Wenn dieser Fall eintritt, spricht man von einer ‚extramedullären Erkrankung‘. Es kann vorkommen, dass MW-Zellen in das zentrale Nervensystem eindringen, das aus dem Gehirn, dem Rückenmark und der Hirnhaut (den Membranen, die das Gehirn und das Rückenmark umgeben) besteht. Die Entwicklung von MW-Zellen im zentralen Nervensystem wird als Bing-Neel Syndrom bezeichnet. Die Behandlung von Bing-Neel ist unterschiedlich und beinhaltet verschiedene chemotherapeutische Wirkstoffe, die entweder oral, intravenös oder per Injektion in den Spinalkanal verabreicht werden. Der IWMF Newsletter *Torch* hat einen Artikel von Dr. Morie A. Gertz, MACP, mit dem Titel „Late (and Rare!) Complications of Waldenstrom’s Macroglobulinemia“ (Späte (und seltene!) Komplikationen des Morbus Waldenström) zu diesem Thema veröffentlicht. Dieser Artikel steht unter der Adresse www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz3.pdf zur Verfügung.

Das hier präsentierte Material ist ausschließlich für pädagogische Zwecke bestimmt. Es kann eine professionelle medizinische Beratung nicht ersetzen. Patienten sollten die bereitgestellten Informationen nur im Zusammenhang mit einer ärztlichen Beratung und unter fachärztlicher Aufsicht durch einen Spezialisten für die Behandlung von MW benutzen. Wir raten Patienten dringend davon ab, die hier bereitgestellten Informationen zu benutzen, ohne sie mit ihrem Facharzt oder ihrer Fachärztin besprochen zu haben. Copyright Die Internationale Waldenström-Macroglobulinämie-Stiftung, Februar, 2018.

IWMF-Leitbild

Unterstützen alle betroffenen von Waldenstrom Makroglobulinämie Während die Suche nach einer Heilung.

IWMF-Leitbild

Um gegenseitige Unterstützung und Ermutigung zu den Waldenstrom zu bieten Makroglobulinämie Gemeinschaft und andere mit einem Interesse an die Krankheit.

Zur Bereitstellung von Informationen und Bildungsprogramme, die Adresse Patienten.

Förderung und Unterstützung der Forschung, die zu besseren Behandlungen und Letztlich eine Heilung.

Herausgegeben von der Internationalen Waldenstrom
Macroglobulinemia Foundation (IWMF)

Diese Informationen wurden von der IWMF kostenlos zur Verfügung gestellt. Beachten Sie bitte Beitritt und / oder einen Beitrag zur IWMF, damit wir auch weiterhin Materialien liefern können Wie diese und die Forschung zu besseren Behandlungen und eine Heilung für Waldenstrom zu unterstützen Makroglobulinämie. Sie können beitreten und / oder einen Beitrag auf unserer Website, www.iwmf.com, oder Können Sie Ihren Beitrag an: 6144 Clark Center Avenue, Sarasota, FL 34238.



6144 Clark Center Avenue
Sarasota, FL 34238
Ph: 941-927-4963 Fax: 941-927-4467
www.iwmf.com
Email: info@iwmf.com