



**LEBEN IST,  
WAS MAN  
DARAUS MACHT**

Information für Patienten

# INHALTSVERZEICHNIS

<b>VORWORT</b> .....	5
<b>DIE ERKRANKUNG</b>	
Was ist MF? .....	6
Was macht die Myelofibrose gefährlich? .....	8
Wie verläuft die MF? .....	9
Mögliche Folgen .....	10
Kennzeichen MPN: Überproduktion von Blutzellen .....	11
<b>DIAGNOSE</b>	
Wie erkennt man eine MF? .....	12
<b>SYMPTOME</b>	
Häufige Symptome .....	17
Typisch Myelofibrose – was Betroffene belastet .....	18
Mögliche Komplikationen .....	20
MPN10 Symptomerfassungsbogen .....	22
<b>THERAPIE</b>	
Die Ziele Ihrer Myelofibrose-Therapie .....	24

## **THERAPIEMÖGLICHKEITEN**

Welche Therapiemöglichkeiten gibt es bei der MF? .....	26
Was geschieht bei Niedrigrisiko und Intermediärrisiko 1? .....	27

## **THERAPIEANPASSUNG**

Die Therapie folgt Ihrem Krankheitsverlauf .....	30
--	----

## **LEISTUNGSFÄHIGKEIT**

Bewahren Sie Ihre Leistungsfähigkeit .....	32
--	----

## **LEBENSQUALITÄT**

So holen Sie sich Ihre Lebensqualität zurück .....	34
Verständnis fördern: Vier Tipps, wie Sie Familie und Freunde einbeziehen .....	38
Die Therapie unterstützen: Drei Empfehlungen für Ihr Arztgespräch .....	40
Am Arbeitsplatz: Zwei Empfehlungen für den Beruf .....	42

<b>GLOSSAR</b> .....	44
----------------------	----

<b>LINKS UND ADRESSEN</b> .....	47
---------------------------------	----

<b>REFERENZEN</b> .....	49
-------------------------	----

## **REGISTRIERUNGSKARTE**



# LIEBE PATIENTIN, LIEBER PATIENT,

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

Diese Broschüre soll Ihnen wissenschaftlich fundierte Antworten auf diese wichtigen Fragen geben. Mit einer klaren Vorstellung von den Risiken der MF und den Möglichkeiten der Therapie verliert die Erkrankung sicher auch von ihrer Bedrohlichkeit – denn Sie kennen die guten Möglichkeiten, die der ärztlichen Behandlung heute zur Verfügung stehen.

Sie wissen aber auch, dass Sie selbst dazu beitragen können, dass die Erkrankung gut kontrolliert bleibt und Sie ein normales Leben führen können. Gerade Ihre Aufmerksamkeit für Veränderungen in Ihrem Befinden und das Gespräch mit Ihrem Arzt über neue Symptome hilft, die MF im Griff zu behalten.

Noch ein Hinweis: Mit der Karte am Ende der Broschüre können Sie weitere kostenlose Informationen zur MF abrufen.

Wir wünschen Ihnen eine gewinnbringende Lektüre und alles Gute!

# WAS IST MF?



## Myelofibrose: eine seltene Erkrankung des Knochenmarks

Sie haben die Diagnose Myelofibrose (MF) erhalten? Dann wissen Sie vielleicht bereits, dass MF eine chronische Erkrankung des Knochenmarks ist. Die Myelofibrose kann entweder als primäre Myelofibrose (PMF), das heißt ohne direkte Vorerkrankung auftreten (de novo). Oder sie entsteht aus einer Polycythaemia vera (PV) oder einer Essentiellen Thrombozythämie (ET) und wird dann als sekundäre Myelofibrose bezeichnet.<sup>1</sup>

Die MF gehört zur Gruppe der „seltenen Erkrankungen“: Pro Jahr erkrankt etwa einer von 100.000 Menschen an der Veränderung des Knochenmarks.<sup>1,2</sup> Meist sind ältere Menschen betroffen: Im Durchschnitt wird die Myelofibrose in einem Alter von 65 Jahren diagnostiziert. Insgesamt sind etwa 90 % der Erkrankten älter als 46 Jahre. Männer sind mit etwa 65 % häufiger betroffen als Frauen.<sup>1</sup>

## Was passiert bei einer Myelofibrose?

Die genauen Ursachen der Myelofibrose sind noch nicht bekannt. Experten gehen davon aus, dass bei einer Myelofibrose eine Veränderung der Stammzellen im Knochenmark vorliegt. Dies hat zwei Konsequenzen: Das blutbildende Knochenmark (griech. Myelo) wird durch Bindegewebe ersetzt und verfasert (Fibrose). Verbunden ist dies mit einer Veränderung der Zahl der Blutzellen: Zuerst werden zu viele produziert (deshalb gehört die MF zur Gruppe der sogenannten Myeloproliferativen Neoplasien, kurz MPN). Später – mit zunehmender Verfaserung – nimmt die Produktion ab.<sup>3</sup>

## Genetische Defekte – mögliche Ursache für Myelofibrose

Bei der Entstehung der Myelofibrose kann eine genetische Veränderung auf dem Chromosom 9 eine Rolle spielen. Die sogenannte JAK2-Mutation ist die Erbgutveränderung eines Enzyms, der sogenannten Januskinase (JAK). Enzyme sind wiederum Eiweiße, die biochemische Prozesse steuern.<sup>3</sup>

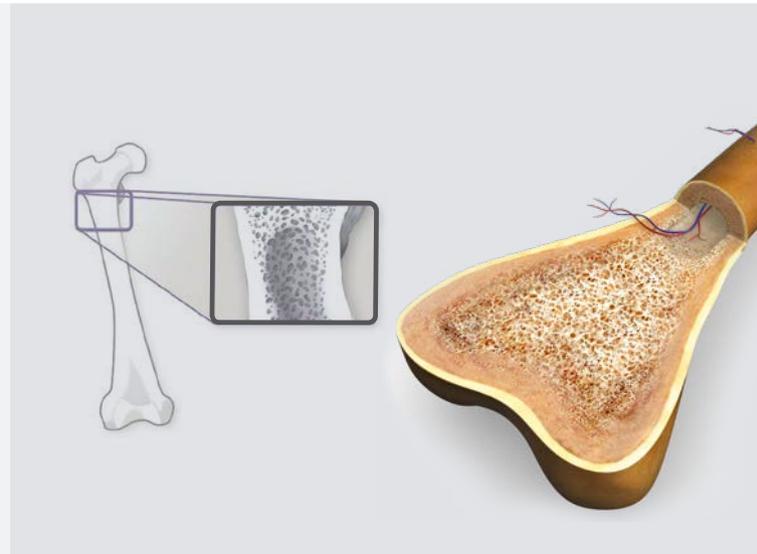
Das Enzym fungiert normalerweise als „Schalter“ für die Zellvermehrung, der sich je nach Bedarf abwechselnd

ein- und ausschalten kann. Die genetische Veränderung (Mutation) der Januskinase führt jedoch dazu, dass dieser „Schalter“ immer eingeschaltet ist. Infolgedessen werden **vermehrt Blutzellen** gebildet.<sup>3</sup>

Die Mutation liegt bei rund der Hälfte der an Myelofibrose Erkrankten vor.<sup>4</sup> Ob ein direkter Zusammenhang zwischen dieser Mutation und der Myelofibrose besteht, ist bislang noch unklar.

## Wie kommt es zur Verfaserung des Knochenmarks?

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



# WAS MACHT DIE MYELOFIBROSE GEFÄHRLICH?

## Das Risiko ist individuell verschieden

Die Myelofibrose ist eine stetig voranschreitende Erkrankung. Der Verlauf hängt davon ab, wie weit die Verfaserung des Knochenmarks schon fortgeschritten ist – und von Ihren individuellen Risikofaktoren (siehe Glossar S. 46) zum Zeitpunkt der Diagnose. Die Myelofibrose kann sich also von Mensch zu Mensch anders äußern.

Je nachdem, wie Ihre persönlichen Risikofaktoren ausfallen, gehören Sie einer von vier Risikogruppen an, die von Experten definiert wurden (siehe Glossar S. 46).<sup>1</sup> Im Vergleich zu anderen MPN-Erkrankungen (siehe S. 11) ist der negative Einfluss auf die Lebenserwartung besonders groß.

## Übergang in eine Akute Myeloische Leukämie

Bis zu 10 % der Patienten mit Myelofibrose entwickeln ein myelodysplastisches Syndrom (MDS) oder eine Akute Myeloische Leukämie. Leukämien sind Erkrankungen der Blutzellen, die vom blutbildenden Knochenmark ausgehen. Akut bedeutet, dass diese Art schnell und heftig verläuft. Im Gegensatz zu den chronischen Formen der Leukämie verlaufen die akuten ohne Behandlung innerhalb von Wochen bis wenigen Monaten tödlich.



### WAS SIE TUN KÖNNEN

Um Komplikationen wie eine Akute Myeloische Leukämie rechtzeitig zu erkennen und behandeln zu lassen, ist es wichtig, dass Ihr Arzt regelmäßig den Verlauf der Erkrankung kontrolliert.

# WIE VERLÄUFT DIE MF?

## Frühe Phase: Die Blutzellen vermehren sich

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

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

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

## Späte Phase: Zu wenige Blutzellen und körperliche Beschwerden

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

# MÖGLICHE FOLGEN

## Weniger Blutplättchen – erhöhte Blutungsneigung

Wenn in der **späten Phase** der Myelofibrose zu wenige Blutplättchen vorhanden sind, ist die Blutgerinnung beeinträchtigt.<sup>3</sup> Es kann bereits bei kleinen Verletzungen zu stärkeren und länger andauernden Blutungen kommen.

## Blutarmut – wenn es an roten Blutkörperchen mangelt

Eine verringerte Anzahl roter Blutkörperchen führt zu einer Blutarmut (Anämie), mit Symptomen wie Müdigkeit und Abnahme der körperlichen Leistungsfähigkeit. Eine Anämie kann sich auch **bereits in den früheren Stadien** der Myelofibrose entwickeln. Dann ist sie jedoch meist weniger ausgeprägt und ruft oft keine oder kaum körperliche Beschwerden hervor. Je weiter die Anämie fortschreitet, desto mehr Symptome machen sich bemerkbar.<sup>1</sup>

## Splenomegalie – die Vergrößerung der Milz

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



### WAS SIE TUN KÖNNEN

Sprechen Sie Beschwerden frühzeitig beim Arzt an. Per Ultraschall oder Abtasten kann er eine eventuelle Vergrößerung der Milz gut erkennen. Lassen Sie sich jährlich kontrollieren, denn Veränderungen können ein Anlass sein, die Therapie umzustellen. Hintergrund ist, dass zwischen der Größe der Milz und der Prognose ein Zusammenhang besteht. Je eher hier die Therapie einsetzt, umso erfolgreicher lässt sich die Milz auch wieder verkleinern.

# KENNZEICHEN MPN: ÜBERPRODUKTION VON BLUTZELLEN



Die Primäre Myelofibrose (PMF), die ohne direkte Vorläufererkrankung auftritt, zählt zusammen mit der Polycythaemia vera (PV) und der Essentiellen Thrombozythämie (ET) zu den sogenannten Myeloproliferativen Neoplasien, kurz MPN. Bei all diesen Erkrankungen ist das gemeinsame Kennzeichen die Überproduktion von Blutzellen:<sup>4</sup>

- Bei der Myelofibrose (MF) ist vor allem die Anzahl der Blutplättchen und der weißen Blutkörperchen erhöht
- Die Polycythaemia vera (PV) betrifft besonders die roten Blutkörperchen
- Die Chronische Myeloische Leukämie (CML) betrifft vor allem die weißen Blutkörperchen
- Bei der Essentiellen Thrombozythämie (ET) kommt es zu einer übermäßigen Vermehrung der Blutplättchen

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

# WIE ERKENNT MAN EINE MF?



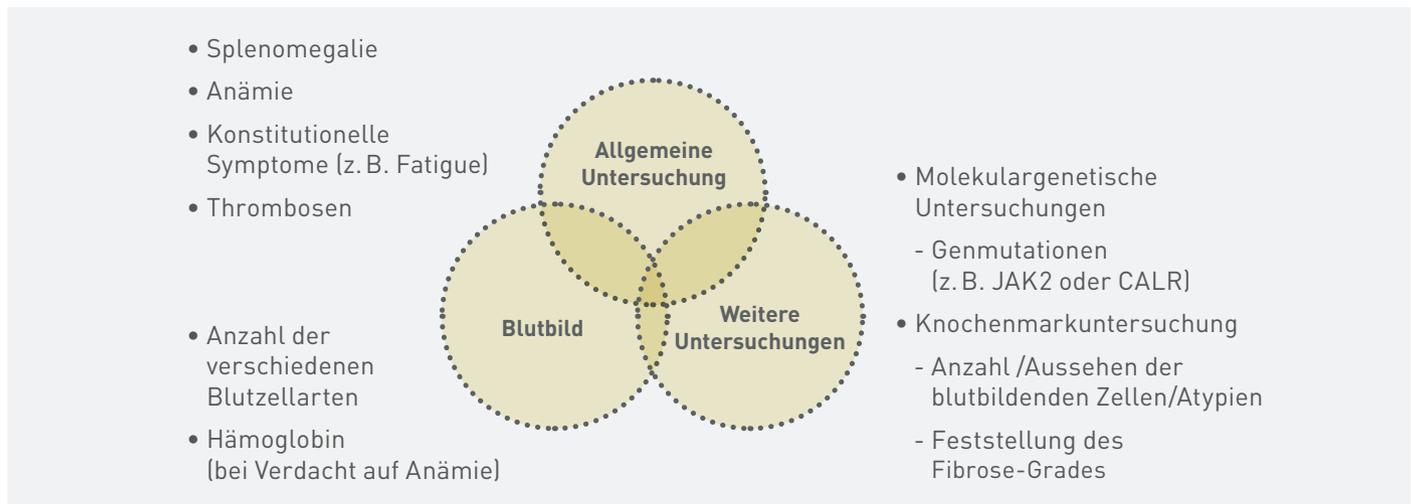
## Die Myelofibrose – am Anfang oft unauffällig

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

- Selbst wenn vor der Diagnose ernste **Gefäßkomplikationen** wie **Thrombosen** auftreten – wegen der geringen Spezifität dieser Ereignisse werden viele Ärzte zunächst an andere, häufigere Auslöser denken.
- Symptome wie Müdigkeit und Gewichtsabnahme, aufgrund derer der Betroffene schließlich zum Arzt geht, machen sich in der Regel erst in der Spätphase bemerkbar.
- Manchmal entdeckt der Arzt erste Hinweise auf eine MF zufällig bei einer **Routineuntersuchung**. Hier sind häufig ungewöhnliche Laborwerte des Blutes der Auslöser. Eine **erhöhte Anzahl von Thrombozyten** (Thrombozytose) bzw. eine **Anämie**, aber auch eine Vergrößerung der Milz können Anzeichen für eine MF sein.<sup>3</sup>

## Drei Elemente der Diagnose Myelofibrose

Wenn der Verdacht auf eine Myelofibrose besteht, wird Ihr Arzt folgende Untersuchungen durchführen: eine allgemeine Untersuchung mit ausführlicher Anamnese (das heißt, mit Fragen zu Ihrer Vorgeschichte), ein Blutbild und weitere molekulargenetische sowie Knochenmarkuntersuchungen.<sup>1</sup>



## Die allgemeine Untersuchung: wichtige Anzeichen der MF

Ihr Arzt wird Sie bei Verdacht auf eine Myelofibrose fragen, ob Sie unter typischen Symptomen leiden. **Häufige Blutungen**, wie z. B. Nasenbluten oder **Blutarmut** (Anämie), und die damit verbundene **Blässe und Leistungsschwäche** können auf eine Myelofibrose hinweisen. Die Symptome können aber auch bei vielen anderen Erkrankungen vorkommen.<sup>1</sup>

### Untersuchung auf Milzvergrößerung

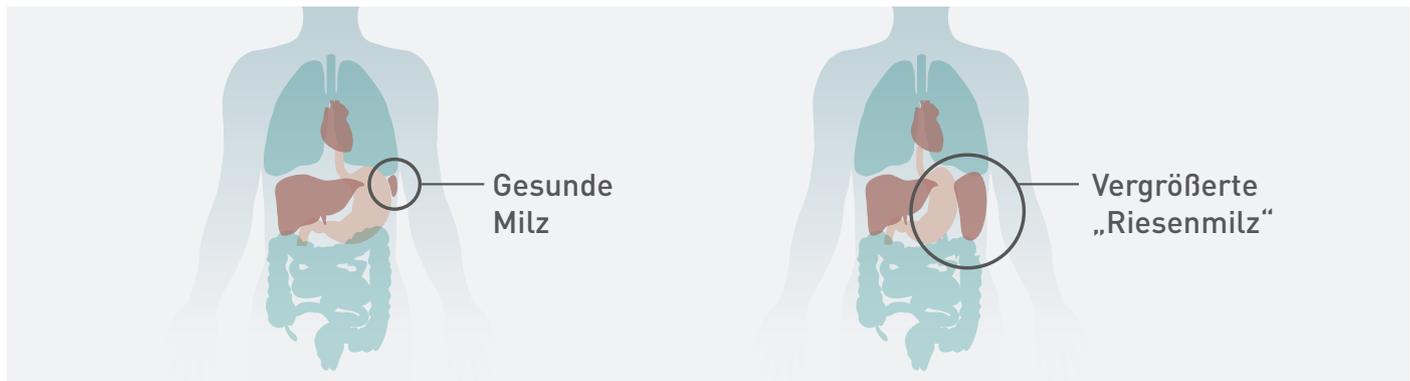
Ihr Arzt wird bei Verdacht auf eine Myelofibrose im Rahmen einer körperlichen Untersuchung auch überprüfen, ob eine **Milzvergrößerung** (Splenomegalie) vorliegt. Auch die Leber kann vergrößert sein.<sup>1</sup>

Eine erste Einschätzung kann der Arzt geben, indem er den Bauch abtastet. Die genaue Größe der Milz lässt sich mit einer **Ultraschall-Untersuchung** feststellen.<sup>3</sup>

Ein Hinweis in Richtung Myelofibrose können auch aktuelle oder vergangene thromboembolische Ereignisse wie **Thrombosen** sein.<sup>1</sup> Kriterien wie **Anämie** und **vergrößerte**

**βerte Milz** können sowohl **in einer frühen Phase**, in der das Knochenmark nur leicht verfasert ist (präfibrotische Myelofibrose), als auch **in einer späteren Phase** mit stärker verfasertem Knochenmark (fibrotische Myelofibrose) auftreten.

Um eine Myelofibrose sicher festzustellen, werden **weitere Untersuchungen** notwendig. Besteht der Verdacht auf eine Myelofibrose oder eine andere Erkrankung des Blutes bzw. des Knochenmarks, kann die Überweisung zum Hämatologen, dem Facharzt für Blutkrankheiten, sinnvoll sein.<sup>3</sup>



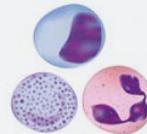
## Das Blutbild liefert ersten Verdacht auf Myelofibrose

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

- In der **Frühphase der MF** sind insbesondere die **Blutplättchen (Thrombozyten)** betroffen. In der Regel ist auch die Anzahl der **weißen Blutkörperchen (Leukozyten)** erhöht.
- In der **Spätphase** der MF lassen sich **zu wenige funktionsfähige Blutzellen** nachweisen. Dies gilt nicht nur für die Blutplättchen und die weißen Blutkörperchen, sondern auch für die roten Blutkörperchen (Erythrozyten). Ein Mangel an roten Blutkörperchen kann zu einer Blutarmut führen, die sich beispielsweise in einer verminderten Leistungsfähigkeit äußert.
- Bei den **roten Blutkörperchen** kommt es durch die Blutbildungsstörung **zu weiteren Veränderungen**, die zum Beispiel ihre Form betreffen. So erscheinen einige rote Blutkörperchen im Blutbild nicht mehr rund, sondern weisen eine sogenannte „Tränentropfenform“ auf. Zudem kann sich durch die Myelofibrose auch die Größe einzelner Blutkörperchen verändern.<sup>3</sup>
- Häufig liegen bei einer Myelofibrose **erhöhte LDH-Werte** im Blut vor. LDH (Laktatdehydrogenase) ist ein **Enzym**, das bestimmte Vorgänge im Stoffwechsel der Zellen ermöglicht. Erhöhte LDH-Werte weisen unter anderem auf die Schädigung eines bestimmten Organs, wie Milz und Leber, hin.<sup>3</sup>



**Rote Blutkörperchen:**  
Transport von Sauerstoff  
und Kohlendioxid



**Weißer Blutkörperchen:**  
Abwehr von Infektionen  
Entzündung



**Blutplättchen:**  
Blutstillung

### Entscheidend ist die Knochenmarkpunktion

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

Hierbei entnimmt der Arzt eine Gewebeprobe aus dem Knochenmark und lässt sie im Labor unter dem Mikroskop untersuchen. Das Knochenmark wird in der Regel aus dem Beckenknochen gewonnen. Für die Knochenmarkpunktion ist eine örtliche Betäubung an der Entnahmestelle und keine Vollnarkose nötig.<sup>4</sup>

Im Labor lässt sich mithilfe bestimmter Einfärbungen schließlich feststellen, ob sich das **Knochenmark verändert** hat und ob bereits eine **Vermehrung des Bindegewebes** vorliegt (Faserbildung, auch Fibrose genannt).<sup>1</sup>

Die **verschiedenen Formen** der myeloproliferativen Erkrankungen weisen jeweils ein **anderes Erscheinungsbild des Knochenmarkgewebes** auf. Daher kann der Arzt meist sicher erkennen, ob es sich tatsächlich um eine Myelofibrose handelt. Diese Beurteilung erfolgt in der Regel durch einen Facharzt, der Zell- und Gewebeproben untersucht: den Hämatopathologen.

### Wann gilt die Diagnose Myelofibrose als gesichert?

Eine Myelofibrose gilt dann als gesichert, wenn sich alle Hauptkriterien und mindestens ein Nebenkriterium bestätigt haben.<sup>1,3</sup>

#### Hauptkriterien

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

#### Nebenkriterien

- MF-typisch verändertes Blutbild
- Erhöhte Laktatdehydrogenase (LDH)
- Anämie (Blutarmut)
- Vergrößerte Milz

# HÄUFIGE SYMPTOME



## Symptome der MF – manchmal erst nach Jahren

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

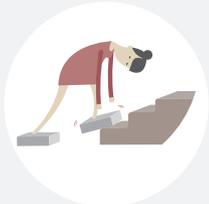
Die Symptome hängen also davon ab, in welcher Phase der Erkrankung Sie sich befinden, genauer: wie weit die Verfaserung des Knochenmarks fortgeschritten ist.



## Von chronischer Müdigkeit bis Nachtschweiß: Einschränkungen des Alltags

Haben Sie bereits eigene Erfahrungen mit körperlichen Symptomen der Myelofibrose gemacht? Viele Betroffene berichten von chronischer Müdigkeit und Nachtschweiß. In späteren Jahren der Erkrankung klagen viele Patienten vermehrt über ein frühes Sättigungsgefühl sowie Bauch- und Knochenschmerzen. All diese Symptome werden auch **konstitutionelle Symptome** genannt, sind **krankheitsbedingt** und **können behandelt werden**.

# TYPISCH MYELOFIBROSE – WAS BETROFFENE BELASTET<sup>3,5,6</sup>



**Starke Müdigkeit**  
(Fatigue)



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



**Schnelles Völlegefühl  
beim Essen**



**Konzentrations-  
störungen**



**Fieber**



**Inaktivität**



**Nächtliches  
Schwitzen**



**Bauch-  
beschwerden**



**Knochenschmerzen**



**Unbeabsichtigter  
Gewichtsverlust**

Ob Konzentrationsstörungen, Knochenschmerzen oder Juckreiz – alle in der Grafik aufgeführten Symptome werden vor allem durch sogenannte **Zytokine** verursacht. Das sind Botenstoffe des Immunsystems, die bei der Myelofibrose vermehrt freigesetzt werden.

Die Symptome können Ihre Lebensqualität sehr beeinträchtigen, weil sie die körperliche Leistungsfähigkeit und damit auch die Arbeitsfähigkeit mehr oder weniger stark einschränken. Sie treten jedoch nicht bei jedem Patienten auf und können bei jedem Patienten unterschiedlich stark ausgeprägt sein.

### Wie Sie Ihre Beschwerden für den Arzt am besten festhalten

Für die Kontrolle des Therapieerfolgs und gegebenenfalls eine Anpassung der Behandlung ist es in jedem Fall wichtig, dass Sie mit Ihrem Arzt über Beschwerden und deren Verlauf sprechen. Anhand der Blutwerte und der Milzgröße allein kann der Arzt die Schwere der Symptome, die Sie empfinden, nicht ableiten.

Sehr hilfreich ist dafür der **MPN10 Symptomerfassungsbogen**.<sup>7,8</sup> Füllen Sie die Vorlage regelmäßig aus und bringen Sie sie zum nächsten Arztbesuch mit.



Die Linderung von krankheitsbedingten Symptomen zählt zu den Therapiezielen bei der Behandlung der Myelofibrose. Die Dokumentation von Symptomen kann für Ihren Arzt ein Signal zur Therapieumstellung sein.

# MÖGLICHE KOMPLIKATIONEN

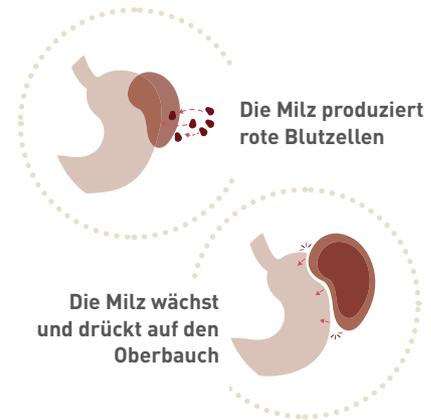
## Vergrößerung der Milz – Folgen und Symptome

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

Die Vergrößerung der Milz (Splénomegalie) kann auch zu einer **Überfunktion des Organs** führen. In der Folge baut die Milz die roten Blutkörperchen (Erythrozyten), die weißen Blutkörperchen (Leukozyten) bzw. die Blutplättchen **zu stark ab**. Je nachdem, welche Blutzellen betroffen sind, trägt dies zur Entstehung einer **Anämie, Blutungsneigung oder Infekt-Anfälligkeit** bei.

Patienten mit einer Splénomegalie entwickeln vielfach folgende Symptome:

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



## Anämie: Wenn die Blutbildung abnimmt

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

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

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

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

## Erhöhtes Blutungsrisiko: zu wenig Blutplättchen

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

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

# MPN10 SYMPTOMERFASSUNGSBOGEN

## Symptome: Kennzeichen des Therapieerfolgs

Bei Erkrankungen aus der Gruppe der Myeloproliferativen Neoplasien (MPN) wie der **Polycythaemia vera** (PV) und der **Myelofibrose** (MF) treten häufig belastende Symptome auf. Sie können die Lebensqualität empfindlich einschränken.<sup>6</sup>

Symptome wie Fatigue, Fieber, Inaktivität, Juckreiz, Nachtschweiß oder Völlegefühl sind **krankheitsbedingt**.<sup>6</sup> In den ärztlichen Leitlinien haben diese Symptome eine Bedeutung für die **Erreichung der Therapieziele** bzw. als ein **Faktor für die Prognose**. Das heißt: Nicht nur die Laborwerte entscheiden über die für Sie angemessene Therapieform und den Therapieerfolg. Es geht auch um Ihre Lebensqualität. Kontaktieren Sie daher Ihren Arzt, wenn Sie eine Verschlimmerung der Symptome feststellen.

## MPN10 Symptomerfassungsbogen – Dokument Ihres Befindens

Der MPN10 Symptomerfassungsbogen hilft Ihnen, die Symptome Ihrer Erkrankung konsequent zu erkennen, zu erfassen, zu bewerten und für Ihren Arzt zu dokumentieren.

Er wurde von Experten speziell für Myeloproliferative Neoplasien (MPN) entwickelt und soll Ihnen und Ihrem Arzt zeigen, **wie effektiv Ihre derzeitige Behandlung ist** und wie sehr (oder wie wenig) Symptome Ihren Alltag beeinflussen.<sup>8</sup>

Dazu haben die Experten die zehn häufigsten Symptome der MPN-Erkrankungen erfasst.

Die Bewertung erfolgt über eine Skala von 0 bis 10, wobei die 0 für „**nicht vorhanden**“ steht und die 10 für „**schlimmstes erdenkliches Ausmaß**“. So können Sie die Schwere Ihrer Symptome sehr genau bewerten und über den Vergleich der wöchentlichen Gesamtwerte die Entwicklung verfolgen.<sup>8</sup>

# MPN 10 SYMPTOM ERFASSUNG

Name: \_\_\_\_\_

Datum: \_\_\_\_\_

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

1. Bitte beurteilen Sie Ihre Erschöpfung (Mattheit, Müdigkeit) **während der letzten 24 Stunden**.

Kreuzen Sie dazu die Zahl an, die das schlimmste Ausmaß Ihrer Erschöpfung am besten beschreibt.

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

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

	nicht vorhanden					schlimmste erdenkliche Form					
Schnelles Völlegefühl beim Essen	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Bauchbeschwerden	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Inaktivität	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Konzentrationsschwierigkeiten*	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Nachtschweiß	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Juckreiz**	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Knochenschmerzen	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Fieber (>37,8 °C)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Unbeabsichtigter Gewichtsverlust#	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

1075/447 Stand 06/2019

Berechnen Sie Ihren MPN10 Symptomwert für ein Gesamtbild

Ihrer MPN Symptomlast, indem Sie die angekreuzten Zahlen aufaddieren: **Total** \_\_\_\_\_

Adaptiert von Emanuel RM et al. Myeloproliferative Neoplasm (MPN) Symptom Assessment Form Total Symptom Score: Prospective International Assessment of an Abbreviated Symptom Burden Scoring System Among Patients With MPNs. J Clin Oncol. 2012; 30 (33): 4098-4103.

\* im Vergleich zur Zeit vor meiner Diagnose; \*\* besonders nach Kontakt mit Wasser; # in den letzten 6 Monaten

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

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

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

Ermitteln Sie den **Gesamt-Symptomwert**, indem Sie die einzelnen Werte addieren.

# DIE ZIELE IHRER MYELOFIBROSE-THERAPIE



## Das Therapieziel richtet sich nach Ihrem Krankheitsbild

Gibt es wissenschaftlich fundierte Empfehlungen für die Behandlung? Ja, denn medizinische Leitlinien sprechen Therapieempfehlungen aus, die Ihren Arzt bei der Behandlung der Myelofibrose (MF) unterstützen. Je nach Ihren Symptomen und Ihrem persönlichen Risiko gibt es zwei grundsätzliche Therapieziele:<sup>1</sup>

- **Palliatives Ziel:**

Hier zielt die Therapie darauf ab, Ihre Symptome zu lindern sowie die Lebensqualität und die Lebenserwartung zu verbessern.

- **Kuratives Ziel:<sup>1</sup>**

Hier zielt die Therapie darauf ab, die Myelofibrose zu heilen. Die bislang einzige Behandlung, die das bei der MF kann, ist die sogenannte allogene Stammzelltransplantation. Allogen bedeutet, dass das transplantierte Gewebe von einem Spender stammt.

Welches Therapieziel Ihr Arzt verfolgt, hängt von folgenden Voraussetzungen ab:

- **Zu welcher Risikogruppe gehören Sie?**

Diese vier Gruppen gibt es: Niedrigrisiko, Intermediär-risiko 1, Intermediärrisiko 2 und Hochrisiko.<sup>1</sup>

- **Welche Symptome und Begleiterkrankungen haben Sie?**

Zu viele weiße Blutkörperchen oder Thrombozyten (Hyperproliferation), eine vergrößerte Milz (Spleno-megalie), eine Blutarmut (Anämie) oder ein Mangel an Blutplättchen (Thrombozytopenie) geben entsprechende Therapieziele vor.

## Welche palliativen Ziele gibt es?

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

- **Es gibt keine krankheitsbedingten Symptome, die Milzgröße ist normal:** Bei einem unauffälligen, beschwerdefreien Verlauf der Myelofibrose braucht auch nicht behandelt zu werden. Der Arzt wird allerdings weiter Ihren Zustand regelmäßig kontrollieren.
- **Es gibt krankheitsbedingte Beschwerden bzw. Milzvergrößerung:** Bei typischen MF-Symptomen wie Fatigue oder Splenomegalie ist das Ziel, diese Belastungen zu vermindern. Hierzu wird ein **Januskinasehemmer** eingesetzt.
- Je nach konkretem Befund gibt es darüber hinaus **problemorientierte Zielsetzungen:**
  - Kontrolle der übermäßigen Zellproduktion (Hyperproliferation)
  - Behandlung der Blutarmut und/oder des Blutplättchenmangels
  - Behandlung der Milzvergrößerung (Splenomegalie)

## Der kurative Plan: allogene Stammzelltransplantation

Wenn Sie der Gruppe der Patienten mit **Intermediärrisiko 2 oder Hochrisiko** angehören, kann eine Stammzelltransplantation in Erwägung gezogen werden. Diese Behandlung ist die einzige Möglichkeit, die Myelofibrose vollständig zu heilen. Sie ist jedoch auch mit einem hohen Risiko verbunden.<sup>1</sup>

# WELCHE THERAPIE- MÖGLICHKEITEN GIBT ES BEI DER MF?

### Für jede Risikogruppe gezielte Maßnahmen

Je nach individuellem Risikoscore und der besonderen Ausprägung Ihrer Erkrankung wird Ihr Arzt gezielte Maßnahmen ergreifen. Es geht je nach individuellem Bedarf darum,

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



# WAS GESCHIEHT BEI NIEDRIGRISIKO UND INTERMEDIÄRRISIKO 1?

## In leichten Fällen: Watch & Wait

„Beobachten und Abwarten“ (Watch & Wait) heißt das Verfahren, wenn

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

Erst dann, wenn sich bei den regelmäßigen Kontrollen krankhafte Befunde ergeben, wird eine **aktive Therapie** eingeleitet.<sup>1</sup>

## Bei Symptomen oder vergrößerter Milz: zielgerichtete Therapie als erste Option

Liegen krankheitsbedingte und belastende Symptome der Myelofibrose vor oder ist die Milz vergrößert, wird in der Regel ein sogenannter **Januskinasehemmer eingesetzt**. Diese Eiweiße hemmen in den Zellen gezielt eine Signalübertragung (= zielgerichtete Therapie), die an der unkontrollierten Zellvermehrung bei der Myelofibrose beteiligt ist.<sup>1</sup>

Die meisten Betroffenen sprechen bereits innerhalb der ersten zwölf Behandlungswochen gut auf diese Behandlung an. Der Januskinasehemmer **reduziert Symptome** wie z. B. Fieber, Nachtschweiß, Knochenschmerzen und Gewichtsverlust, **kontrolliert das Blutbild** und bewirkt außerdem eine **Verkleinerung der Milz**.<sup>1</sup>

### Therapien für spezifische Probleme

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

#### Erhöhte Blutzellenzahl: Hydroxyurea

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

#### Blutarmut und Blutplättchenmangel: Transfusionen, Epo und Kortison

Hämoglobin (roter Blutfarbstoff) ist ein wichtiger Bestandteil der roten Blutkörperchen und für den Transport von Sauerstoff zuständig. Im Verlauf der Myelofibrose werden jedoch immer weniger Blutzellen produziert. Mit den Erythrozyten (rote Blutkörperchen) verringert sich auch die Hämoglobinmenge. Dies führt häufig zu einer Blutarmut (Anämie). Die Blutarmut kann mit verschiedenen Mitteln, wie Transfusionen, Erythropoetin (Epo), Kortikosteroiden (Kortison) und ggf. Androgenen behandelt werden.<sup>3</sup>

#### Maßnahmen bei Milzvergrößerung

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

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

### Das passiert bei einer Stammzelltransplantation

Die allogene Stammzelltransplantation ist eine tiefgreifende therapeutische Maßnahme, bei der die körpereigenen, kranken Blutstammzellen durch gesunde Zellen eines fremden Spenders ersetzt werden. Damit die transplantierten Spenderzellen von der Immunabwehr nicht gleich abgestoßen werden, ist eine „Konditionierung“ notwendig. Diese Behandlung erfolgt heutzutage meist dosisreduziert als Chemotherapie oder Bestrahlung oder als Kombination aus beidem. Dadurch wird nicht das gesamte blutbildende System samt Immunzellen zerstört, sondern „heruntergefahren“. Im Anschluss werden dann die Spenderzellen mittels einer Infusion übertragen und nehmen in der Regel nach einigen Wochen ihre Funktion auf.<sup>3</sup>

### Das sind die wichtigsten Risiken

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

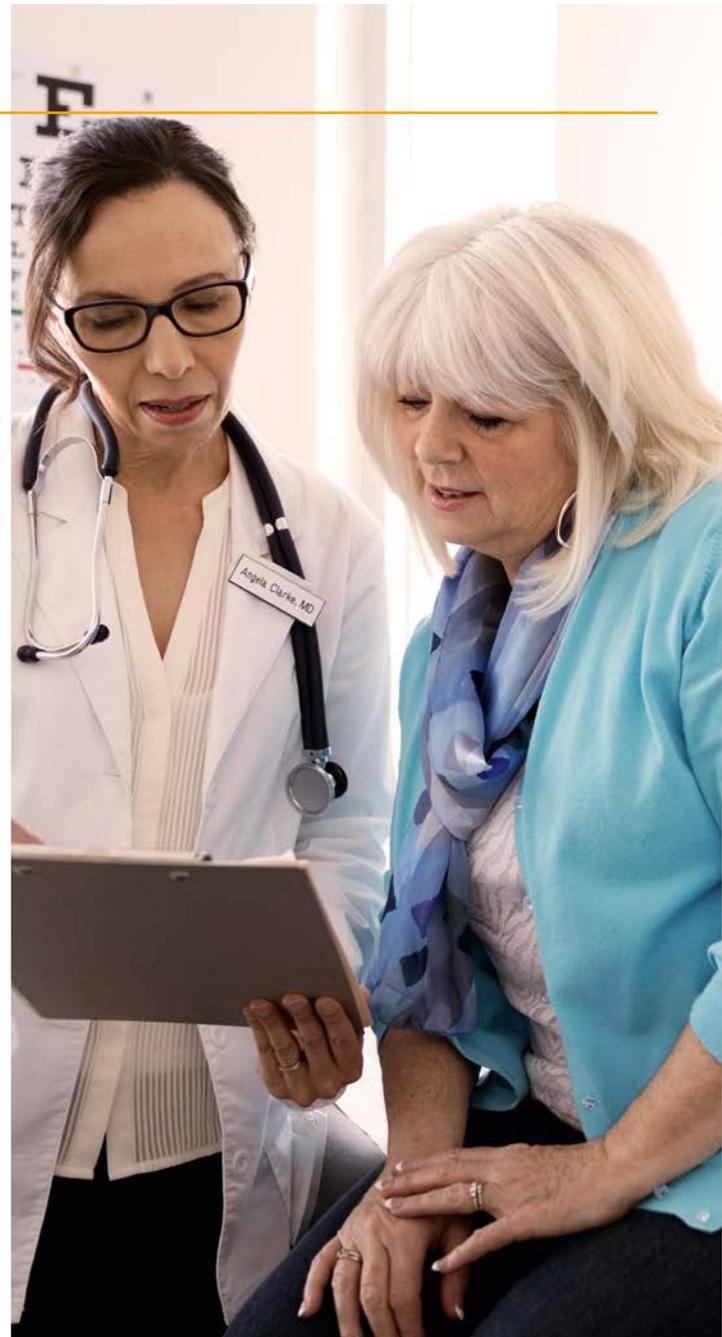
# DIE THERAPIE FOLGT IHREM KRANKHEITSVERLAUF

## Warum Sie Ihren Krankheitsverlauf beobachten sollten

Der Krankheitsverlauf bei der Myelofibrose kann individuell sehr unterschiedlich sein. Das hängt auch vom Stadium der MF ab, in dem Sie sich befinden. Ihr Arzt wird deshalb das **Therapieziel** individuell auf Ihre Situation abstimmen und **bei Bedarf anpassen**.

So kann zum Beispiel bei **Belastung durch Symptome** wie Fatigue in einer späteren Phase die Lebensqualität spürbar sinken. Hier kann der Arzt gezielte therapeutische Maßnahmen zur Symptomlinderung ergreifen – die **Verbesserung der Lebensqualität** ist ein wichtiges Ziel der Behandlung.

Es ist deshalb wichtig, dass Sie mögliche Veränderungen in Ihrem Befinden frühzeitig erkennen und benennen. Dabei hilft Ihnen der MPN10 Symptomerfassungsbogen (siehe Seite 22).



## Lassen Sie die Milzgröße kontrollieren!

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

Der Arzt erkennt die Vergrößerung unter Umständen bereits bei der körperlichen Untersuchung, wenn er den Bauch abtastet. Um die genaue Größe dieser Organe zu bestimmen, ist eine **Ultraschalluntersuchung des Oberbauchs** notwendig.<sup>3</sup> Dies ist ein bildgebendes Verfahren, bei dem mit Hilfe von Ultraschallwellen Gewebestrukturen sichtbar gemacht werden.

Bei einer Vergrößerung der Milz sollte die Therapie optimiert werden. Hierzu dient heute häufig eine Therapie mit einem **Januskinasehemmer**. Dadurch kann die Milz nachweislich wieder verkleinert werden.<sup>1</sup>

Das MPN10 Symptomerfassungsbogen ist ein Formular zur Erfassung von Symptomen bei Myelofibrose. Es besteht aus einem Kopfteil mit dem Titel 'MPN10 SYMPTOMERFASSUNG' und dem Namen des Patienten. Darunter steht die Frage: 'Die MPN10 Symptomerfassungsbogen sind Ihnen, die Symptome Ihrer Erkrankung zu erheben und weiter zu verfolgen.' Ein Hinweis erklärt die Symptomskala von 0 bis 4. Ein Bereich für die Angabe des Datums und der Uhrzeit ist ebenfalls vorhanden. Der Hauptteil des Formulars ist eine Tabelle mit 10 Spalten (Symptome) und 10 Zeilen (Skala). Die Symptome sind: Müdigkeit, Nachtschweiß, Schmerzen, Bluthochdruck, Bluthintergrund, Appetitlosigkeit, Gewichtszunahme, Infektionen, Juckreiz, Hautveränderungen, Anämie (Hb < 100 g/l), Eisenmangelanämie (Ferritin < 50 µg/l) und Eisenmangel (Ferritin < 50 µg/l). Ein Totalsummenfeld ist am unteren rechten Rand zu sehen.

### WAS SIE TUN KÖNNEN

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

- Mit dem von Ärzten entwickelten **MPN10 Symptomerfassungsbogen** können Sie zehn typische Beschwerden der Myelofibrose erfassen und das Ergebnis zum Arztgespräch mitbringen.
- Die genaue Größe der Milz sollte Ihr Arzt einmal pro Jahr per Ultraschall kontrollieren.

# BEWAHREN SIE IHRE LEISTUNGSFÄHIGKEIT

## Wenn Ihr Alltag zur Last wird

Als chronische Erkrankung bringt die Myelofibrose Veränderungen in Ihrem Leben mit sich. Diese können unterschiedlich intensiv sein. So geht es einem Teil der Patienten über längere Zeit recht gut. Doch im zeitlichen Verlauf der Erkrankung können die Belastungen zunehmen, bei manchen sogar massiv. So kommt es bei den meisten Patienten zu **mehreren Symptomen gleichzeitig**. Die Ursache sind hauptsächlich sogenannte Zytokine, Botenstoffe im Immunsystem, die übermäßig ausgeschüttet werden.

### ! WAS SIE TUN KÖNNEN

Es wichtig, dass Sie auf Symptome wie Müdigkeit oder Juckreiz achten und ihr Auftreten dem Arzt berichten. Dabei hilft Ihnen der von Ärzten entwickelte **MPN10 Symptomerfassungsbogen**.

## Die häufigsten Belastungen<sup>9</sup>

98,9%



Starke Müdigkeit  
(Fatigue)

76,5%



Inaktivität

75,5%



Schnelles Völlegefühl  
beim Essen

72,5%



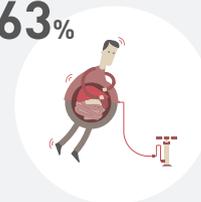
Konzentrations-  
störungen

63,4%



Nächtliches  
Schwitzen

63%



Bauch-  
beschwerden

## Folgen, die viele Patienten spüren

Auch Sie nehmen in Ihrem Leben aktiv wichtige Rollen ein – in der Partnerschaft, für Verwandte und Freunde. Doch wenn die Kraft dazu fehlt, können wichtige Kontakte verkümmern, Hobbys müssen aufgegeben werden. Die Mobilität ist eingeschränkt, Reisen und schon eine Autofahrt werden problematisch. Viele Betroffene sehen sich insbesondere durch die Fatigue, eine extreme Müdigkeit, eingeschränkt. Umfragen unter Patienten mit Myelofibrose zeigen das Ausmaß der Einschränkung.

## Einschränkungen durch die Fatigue<sup>10</sup>

**69%** BEI ALLTÄGLICHEN  
AKTIVITÄTEN

**61%** BEI REISEN

**58%** IN DER  
LEBENSPLANUNG

Da viele der Patienten mit Myelofibrose noch im Berufsleben stehen, können die Konsequenzen Teilzeitarbeit, Arbeitslosigkeit und Vorruhestand sein. Umfragen bestätigen die **Probleme durch die Symptomlast:**<sup>11</sup>

BEEINTRÄCHTIGUNG  
DER GESAMTAKTIVITÄT

**45%**

BEEINTRÄCHTIGUNG  
DER ARBEIT

**41%**

KRANKHEITSBEDINGTE  
REDUKTION DER  
ARBEITSZEITEN

**21%**

## Symptome angehen – die richtige Therapie anregen

Für die Behandlung der Myelofibrose sind **zielgerichtete Therapien** die erste von ärztlichen Leitlinien empfohlene Behandlung. Sie helfen auch, Symptome wie exzessive Müdigkeit erfolgreich zu lindern.

# SO HOLEN SIE SICH IHRE LEBENSQUALITÄT ZURÜCK



### Achten Sie bewusst auf Veränderungen

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

Die Myelfibrose hat Einfluss auf viele Aspekte Ihres Wohlbefindens. Wichtig ist es deshalb, dass Sie krankheitsbedingte Veränderungen in Ihrem Alltag im Auge behalten – aber auch Ihre positiven Möglichkeiten. Beobachten Sie ganz bewusst:

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



### WAS SIE TUN KÖNNEN

Das Führen eines Tagebuchs hilft Ihnen, sowohl positive Erfahrungen und Erkenntnisse zu sammeln als auch gesundheitliche Veränderungen festzuhalten. Diese Informationen sind auch für Ihren Arzt wichtig, um den Status Ihrer Erkrankung einzuschätzen.

## Was Bewegung für Sie bewegen kann

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

- Mit Bewegung fördern Sie die Durchblutung und damit die Versorgung des Körpers mit Sauerstoff
- Sie senken damit ggf. das Risiko für Herzinfarkt und Schlaganfall
- Sie können Müdigkeit und Abgeschlagenheit lindern
- Auch die chronische Müdigkeit bei der MF (Fatigue) kann positiv beeinflusst werden
- Bewegung kann Ihre Stimmung verbessern, da sie die Ausschüttung von Endorphinen anregt
- Bewegung kann Ihr Selbstvertrauen in den eigenen Körper und damit auch das Selbstwertgefühl fördern
- Geeignet sind bei der Myelofibrose vor allem Ausdauersportarten (wie z. B. Wandern und Nordic Walking), damit können Sie Ihre körperliche Leistungsfähigkeit verbessern

## Was Sie tun können

Sprechen Sie mit Ihrem Arzt bzw. einem Physio- oder Sporttherapeuten über Ihre Möglichkeiten, regelmäßig körperlich aktiv zu werden, welche Belastungen bzw. Sport- und Bewegungsarten für Sie in Frage kommen und wie oft Sie aktiv werden können.



### Entspannung hilft, alles leichter zu nehmen

Chronische Erkrankungen belasten – sie bringen Unsicherheiten mit sich und damit möglicherweise Unruhe und Ängste. Kurz: Stress. Bewährte Entspannungstechniken helfen Ihnen, Stress-Folgen aktiv und besser zu bewältigen und dadurch Lebensqualität zurückzugewinnen. Mit regelmäßiger Entspannung können Sie spürbar etwas bewirken:

- bei Verspannungen und Verkrampfungen
- bei Erschöpfungserscheinungen
- bei Beeinträchtigungen von Konzentration und Gedächtnis

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

- Autogenes Training – fördert mit autosuggestiven Vorstellungen die körperliche und geistige Entspannung
- Meditation – sorgt für innere Beruhigung und Konzentration
- Progressive Muskelentspannung – die An- und Entspannung bestimmter Muskelgruppen
- Visualisierungen – beruhigen mit der Vorstellung von positiv besetzten Umgebungen und Situationen
- Yoga – kombiniert körperliche Fitness mit meditativen Elementen für mehr Gelassenheit



## Gesunde Ernährung folgt einfachen Regeln

Gerade bei chronischen Erkrankungen spielt der Ernährungszustand eine wichtige Rolle: Mit der richtigen Zufuhr von Nährstoffen leisten Sie einen Beitrag dazu, dass Ihre körperlichen und psychischen Funktionen erhalten und ernährungsbedingte Mangelerscheinungen verhindert werden. Umgekehrt weiß man, dass Patienten, deren Energie- und Nährstoffbedarf nicht gedeckt ist, oft nicht so leistungsfähig sind und dass ihre Lebensqualität abnimmt.

Sogar bei Krebstherapien wurde der günstige Einfluss einer ausgewogenen und gesunden Ernährung festgestellt. Jedoch brauchen Sie erst gar nicht nach einer besonderen Diät speziell für Ihre Erkrankung zu suchen – es gibt sie nämlich nicht!

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



### Was Sie tun können

Informieren Sie sich mit den 10 Tipps der Deutschen Gesellschaft für Ernährung zur gesunden und ausgewogenen Ernährung – und versuchen Sie, diese umzusetzen: [www.dge.de](http://www.dge.de) Sollten Sie Ernährungsprobleme haben, sprechen Sie unbedingt mit Ihrem Arzt darüber.

# VERSTÄNDNIS FÖRDERN: VIER TIPPS, WIE SIE FAMILIE UND FREUNDE EINBEZIEHEN

## Erster Tipp – keine falschen Geheimnisse

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



## Zweiter Tipp – über Erwartungen sprechen

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

### Dritter Tipp – nehmen Sie Hilfe an

Bei einer Myelofibrose kann es vorkommen, dass Sie aufgrund von Arztbesuchen oder körperlichen Beschwerden auch einmal weniger gut in der Lage sind, Ihren Alltag zu bewältigen.

Scheuen Sie sich nicht, Hilfe anzunehmen, sei es im Haushalt, bei Besorgungen oder auch einfach durch ein Gespräch. Eine wertvolle Unterstützung ist es auch, wenn Sie ein Angehöriger zum Arztgespräch begleitet.



### Vierter Tipp – Partnerschaft und Sexualität

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

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

# DIE THERAPIE UNTERSTÜTZEN: DREI EMPFEHLUNGEN FÜR IHR ARZTGESPRÄCH



## **Erste Empfehlung: gut informieren!**

Bei einer chronischen Erkrankung wie der Myelofibrose ist die partnerschaftliche Zusammenarbeit mit dem Arzt von besonderer Bedeutung: Denn die Behandlung begleitet Sie Ihr Leben lang. Je aktiver und vertrauensvoller Sie mit dem Arzt zusammenarbeiten und ihn über Ihr Befinden informieren, desto besser kann er Ihnen helfen.

## **Zweite Empfehlung: gezielt nachfragen**

Doch auch für Sie ist Information wichtig. Gute Aufklärung über Ihre Erkrankung, die Therapiemöglichkeiten und über das Therapieziel trägt dazu bei, dass Sie sich gut versorgt fühlen.

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

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

### Dritte Empfehlung: Sagen Sie, was Ihnen auf dem Herzen liegt

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

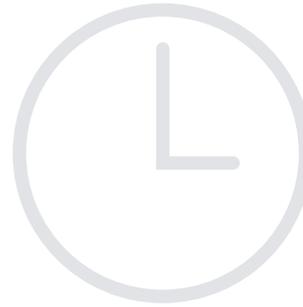
Vielleicht finden Sie in wichtigen Punkten trotz eines Gesprächs keine gemeinsame Basis. Dann können Sie sich entscheiden, ob Sie erst eine zweite Meinung einholen möchten oder einen Arzt suchen, bei dem „die Chemie“ besser stimmt.



### Und nicht vergessen: ein zentraler Ansprechpartner

Im Idealfall sollten Sie einen konstanten ärztlichen Ansprechpartner haben, der Ihre gesamte Krankheitsgeschichte kennt und verfolgt. Diese Aufgabe kann Ihr Hausarzt übernehmen oder ein auf Erkrankungen des Blutes spezialisierter Hämatologe, der bei der Myelofibrose meistens auch die Diagnose stellt. Über Ihre Erkrankung sollten Sie immer alle behandelnden Ärzte informieren!

# AM ARBEITSPLATZ: ZWEI EMPFEHLUNGEN FÜR DEN BERUF



Vielleicht können Sie weiterhin Ihrem Beruf nachgehen. Vielleicht ziehen Sie aber den Rückzug aus dem Beruf vor oder scheiden vorübergehend aus und kehren später wieder an Ihren Arbeitsplatz zurück.

Wie Sie sich auch entscheiden, an Ihrem Arbeitsplatz entsteht Informationsbedarf. Im Folgenden erhalten Sie einige Tipps zur Kommunikation mit Vorgesetzten und Mitarbeitern.

## Erste Empfehlung – was Ihr Vorgesetzter wissen muss

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

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



## Zweite Empfehlung – die richtige Info-Dosis für die Kollegen

Es ist natürlich Ihre Entscheidung, ob Sie mit Ihren Kollegen über die Erkrankung sprechen. Überlegen Sie sich, mit welchen Kollegen Sie am ehesten sprechen möchten und was Sie ihnen genau sagen wollen, dann fällt Ihnen ein Gespräch viel leichter. Seien Sie sich im Klaren darüber, welche Unterstützung oder Hilfestellung Sie von Ihren Kollegen brauchen, und sprechen Sie das offen an. Dabei ist es Ihre Sache, wie viel Sie von sich erzählen möchten und wie viel Nähe zu Ihren Kollegen Sie sich wünschen.

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

# GLOSSAR



## **AKUTE MYELOISCHE LEUKÄMIE (AML)**

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

## **ANÄMIE**

Blutarmut durch verminderten Hämoglobin-Gehalt des Blutes oder zu wenig rote Blutkörperchen (Erythrozyten).

## **BLUTBILD**

Eine Anzahl von Werten, die verschiedene Komponenten des Blutes repräsentieren. Es ist möglich, für jede Blutkomponente einen Wert anzugeben, beispielsweise für weiße Blutzellen, rote Blutzellen oder Blutplättchen.

## **BLUTPLÄTTCHEN (THROMBOZYT)**

Ein scheibchenförmiger Bestandteil des Blutes, welcher die Blutgerinnung unterstützt. Während der normalen Blutgerinnung verklumpen die Blutplättchen miteinander (Aggregation). Obwohl Blutplättchen oft zu den Blutzellen gezählt werden, handelt es sich tatsächlich um Fragmente großer Knochenmarkzellen.

## **BLUTZELLEN**

Rote Blutzellen, weiße Blutzellen und Blutplättchen.

## **CHRONISCH**

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

## **FATIGUE (ERSCHÖPFUNG)**

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

## **HÄMOGLOBIN**

Farbstoff der roten Blutzellen.

**JAK2**

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

**JANUSKINASE (JAK)**

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

**KNOCHENMARK**

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

**LEUKOZYTOSE**

Vermehrung von Leukozyten (weißen Blutzellen) im Blut.

**MILZ**

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

**MUTATION**

Eine Veränderung des Erbgutes.

**MYELOYDYLASTISCHES SYNDROM**

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

**MYELOFIBROSE (MF)**

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

**MYELOPROLIFERATIVE NEOPLASMIEN (MPN)**

Eine Gruppe von Erkrankungen des Blutes und des Knochenmarks. Vier Haupttypen von MPN machen rund 95% aller MPN aus: Myelofibrose, Essentielle Thrombozythämie, Polycythaemia vera und Chronische Myeloische Leukämie (CML).

**NACHTSCHWEISS**

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

**POLYCYTHAEMIA VERA (PV)**

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

**PROGNOSE**

Der wahrscheinliche Verlauf oder das wahrscheinliche Resultat einer Erkrankung.

### RISIKOFAKTOREN

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

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

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

### RISIKOGRUPPE

Anhand der vorliegenden Punkte für die Risikofaktoren wird die MF in diese vier Risikogruppen eingeteilt:

Risikogruppe	Anzahl Punkte
Hoch .....	≥ 3
Mittel (intermediär)-2 .....	2
Mittel (intermediär)-1 .....	1
Niedrig .....	0

Die Risikogruppen spielen eine wichtige Rolle bei der Wahl der Therapie (siehe S. 26).

### SPLENOMEGALIE

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

### STAMMZELLEN

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

### STAMMZELLTRANSPLANTATION

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

### SYMPTOM

Anzeichen einer Erkrankung; oft für eine bestimmte Erkrankung charakteristisch.

### THROMBOZYTOSE

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

### ZIELGERICHTETE THERAPIE

Therapieform, die gezielt eine Signalübertragung (= zielgerichtete Therapie) in den Zellen und somit die unkontrollierte Zellvermehrung hemmt.

# LINKS UND ADRESSEN



## **MPN NETZWERK e.V.**

c/o Deutsche Leukämie- &  
Lymphom-Hilfe e.V.  
Haus der Krebselbsthilfe  
Thomas-Mann-Straße 40  
53111 Bonn  
info@mpn-netzwerk.de  
www.mpn-netzwerk.de

## **DEUTSCHE KREBSGESELLSCHAFT e.V.**

Straße des 17. Juni 106–108  
10623 Berlin  
030 32203290  
service@krebsgesellschaft.de  
www.krebsgesellschaft.de

## **DEUTSCHE KREBSHILFE**

Buschstraße 32  
53113 Bonn  
0228 729909 05  
deutsche@krebshilfe.de  
www.krebshilfe.de

## **DEUTSCHE LEUKÄMIE- & LYMPHOM-HILFE (DLH)**

Haus der Krebselbsthilfe  
Thomas-Mann-Straße 40  
53111 Bonn  
0228 33889200  
www.leukaemie-hilfe.de

## **INKA – INFORMATIONENETZ FÜR KREBSPATIENTEN UND ANGEHÖRIGE**

Reuchlinstraße 10–11  
10553 Berlin  
030 44024079  
info@inkanet.de  
www.inkanet.de

## **KREBSINFORMATIONSDIENST (KID)**

### **DEUTSCHES KREBSFORSCHUNGSZENTRUM HEIDELBERG**

Im Neuenheimer Feld 280  
69120 Heidelberg  
0800 4203040  
kreb sinformation s dien st@dkfz.de  
www.kreb sinformation s dien st.de

## **UNABHÄNGIGE PATIENTENBERATUNG DEUTSCHLAND (UPD)**

Littenstraße 10  
10179 Berlin  
0180 3 117722  
info@upd-online.de  
www.upd-online.de

## LINKS UND ADRESSEN

---

### FATIGUE-INFORMATIONSTELEFON (FIT)

06221 2444

### DEUTSCHE FATIGUE GESELLSCHAFT e.V. (DFaG)

Maria-Hilf-Straße 15

50677 Köln

0221 9311596

[info@deutsche-fatigue-gesellschaft.de](mailto:info@deutsche-fatigue-gesellschaft.de)

[www.deutsche-fatigue-gesellschaft.de](http://www.deutsche-fatigue-gesellschaft.de)

### UMFASSENDE INFORMATIONEN ZU MYELOFIBROSE FINDEN SIE AUF:

[www.leben-mit-myelofibrose.de](http://www.leben-mit-myelofibrose.de)

[www.mpn-netzwerk.de](http://www.mpn-netzwerk.de)

[www.spotlightonmpn.com](http://www.spotlightonmpn.com)

[www.leukaemie-hilfe.de](http://www.leukaemie-hilfe.de)

[www.deutsche-fatigue-gesellschaft.de](http://www.deutsche-fatigue-gesellschaft.de)

[www.krebshilfe.de](http://www.krebshilfe.de)

[www.onkopedia.com](http://www.onkopedia.com)

### NOVARTIS PHARMA – MEDIZINISCHER INFOSERVICE

Haben Sie medizinische Fragen zu Novartis-Produkten oder Ihrer Erkrankung, die mit Novartis-Produkten behandelt wird, dann kontaktieren Sie uns, den medizinischen Infoservice der Novartis Pharma, gerne unter

**Telefon:** 0911 273 12100\*

**Fax:** 0911 273 12160

**E-Mail:** [infoservice.novartis@novartis.com](mailto:infoservice.novartis@novartis.com)

**Internet:** [www.infoservice.novartis.de](http://www.infoservice.novartis.de)

**WhatsApp:** [www.chat.novartis.de](http://www.chat.novartis.de)

\* Mo – Fr von 08.00 bis 18.00 Uhr

# REFERENZEN



1. Onkopedia Leitlinie Primäre Myelofibrose. Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie (DGHO). Verfügbar unter [www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/primare-myelofibrose-pmf](http://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/primare-myelofibrose-pmf) (Letzter Zugriff: 08.10.2019).
2. Online-Portal für seltene Krankheiten und seltene Medikamente orphanet: Eintrag für Primäre Myelofibrose. Verfügbar unter [www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease\\_Search.php?lng=EN&data\\_id=8745&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseGroup=primary-myelofibrosis&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseType=Pat&Disease\(s\)/group%20of%20diseases=Primary-myelofibrosis&title=Primary%20myelofibrosis&search=Disease\\_Search\\_Simple](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=8745&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=primary-myelofibrosis&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease(s)/group%20of%20diseases=Primary-myelofibrosis&title=Primary%20myelofibrosis&search=Disease_Search_Simple) (Letzter Zugriff: 08.10.2019).
3. mpn-netzwerk e.V. Primäre Myelofibrose – Antworten auf häufig gestellte Fragen. Stand: Oktober 2016. Verfügbar unter [www.mpn-netzwerk.de/fileadmin/dokumente/PMF\\_Broschuere\\_2018.pdf](http://www.mpn-netzwerk.de/fileadmin/dokumente/PMF_Broschuere_2018.pdf) (Letzter Zugriff: 08.10.2019).
4. Kompetenznetz Leukämie. Verfügbar unter [www.kompetenznetz-leukaemie.de/content/patienten/leukaemien/mpn/](http://www.kompetenznetz-leukaemie.de/content/patienten/leukaemien/mpn/) (Letzter Zugriff: 08.10.2019).
5. Herold G. Innere Medizin. Eine vorlesungsorientierte Darstellung. Köln: Selbstverlag, 2019;108–109.
6. Mesa RA et al. The burden of fatigue and quality of life in myeloproliferative disorders (MPDs): an international Internet-based survey of 1179 MPD patients. *Cancer* 2007;109(1): 68–76.
7. MPN10 Symptomerfassungsbogen. Verfügbar unter [https://www.leben-mit-myelofibrose.de/dateien/AGHj/ZmV2/original/mpn10\\_symptombogen.pdf](https://www.leben-mit-myelofibrose.de/dateien/AGHj/ZmV2/original/mpn10_symptombogen.pdf) (Letzter Zugriff: 08.10.2019).
8. Emanuel RM et al. Myeloproliferative Neoplasm (MPN) Symptom Assessment Form Total Symptom Score: Prospective International Assessment of an Abbreviated Symptom Burden Scoring System Among Patients With MPNs. *J Clin Oncol* 2012; 30(33):4098–4103.
9. Scherber R et al. The Myeloproliferative Neoplasm Symptom Assessment Form (MPN-SAF): International Prospective Validation and Reliability Trial in 402 patients. *Blood* 2011;118(2):401–408.
10. Scherber RM et al. Comprehensive Understanding Fatigue in Patients With Myeloproliferative Neoplasms. *Cancer* 2016; 122(3):477–485.
11. Harrison CN et al. The impact of myeloproliferative neoplasms (MPNs) on patient quality of life and productivity: results from the international MPN Landmark survey. *Ann Hematol* 2017; 96(10):1653–1665.





**Leben braucht Anregungen ...  
Bleiben Sie in Verbindung!**

Mit nebenstehender Karte können Sie sich weitere Informationen zur MF sichern. Und auch auf den MPN-Patiententagen können Sie Neues zur MF in Erfahrung bringen.

Mehr dazu auf [www.leben-mit-mf.de](http://www.leben-mit-mf.de)!

## REGISTRIERUNGSKARTE

Die Initiative „Leben mit PV & MF“ bietet Patienten, Angehörigen und Interessierten Austausch und Anregungen zu zentralen Themen der Erkrankung.

Mit Ihrer Anmeldung signalisieren Sie uns Ihr Interesse an weiteren Informationen zur Erkrankung Polycythaemia vera (PV) bzw. Myelofibrose (MF) und geben uns Ihr Einverständnis zur Zusendung weiterer Materialien.

### Datenverarbeitung im Rahmen des Programms „Leben mit PV & MF“

Ich bin damit einverstanden, dass die **Novartis Pharma GmbH, Roonstr. 25, 90429 Nürnberg**, meine oben angegebenen Daten erhebt, verarbeitet und nutzt, um mich im Rahmen des o.g. Programms optimal zu begleiten und mir weitere Informationen zur Erkrankung Polycythaemia vera (PV) bzw. Myelofibrose (MF) per Post oder E-Mail (je nach meiner Angabe) zu übersenden.

### Widerrufsrecht

- Mir ist bekannt, dass ich meine Einwilligung jederzeit ohne Angabe von Gründen mit Wirkung für die Zukunft per Post oder E-Mail an Novartis Pharma GmbH, Roonstr. 25, 90429 Nürnberg, [infoservice.novartis@novartis.com](mailto:infoservice.novartis@novartis.com), widerrufen kann.
- Mir ist bekannt, dass meine weitere Teilnahme am Programm „**Leben mit PV & MF**“ in diesem Fall nicht möglich ist, sondern die Teilnahme mit Zugang des Widerrufs der Einwilligung automatisch endet.

### Allgemeine datenschutzrechtliche Informationen für die Verarbeitung

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

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

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

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

Sie sind weiter berechtigt, unter den jeweiligen gesetzlichen Voraussetzungen Auskunft (Art. 15 DS-GVO), Berichtigung (Art. 16 DS-GVO), Löschung (Art. 17 DS-GVO), Einschränkung der Verarbeitung (Art. 18 DS-GVO) und Datenübertragbarkeit (Art. 20 DS-GVO) zu verlangen. Darüber hinaus steht Ihnen nach Art. 21 Abs. 1 DS-GVO ein Widerspruchsrecht gegen die Verarbeitung zu, soweit diese auf Art. 6 Abs. 1 S. 2 f DS-GVO beruht. Bitte wenden Sie sich zur Ausübung Ihrer Rechte an: Infoservice, Novartis Pharma GmbH, Roonstr. 25, 90429 Nürnberg, [infoservice.novartis@novartis.com](mailto:infoservice.novartis@novartis.com).

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

Weitere Informationen zur Weitergabe der Daten und den Speicherfristen finden Sie unter [https://www.novartis.de/sites/www.novartis.de/files/Consolidated\\_Patients\\_Final%20Clean\\_Mar%202018\\_DE-DE.pdf](https://www.novartis.de/sites/www.novartis.de/files/Consolidated_Patients_Final%20Clean_Mar%202018_DE-DE.pdf).

Entgelt  
zahlt  
Empfänger

Deutsche Post   
ANTWORT

**Novartis Pharma GmbH**  
Medical Competence Center  
Initiative „Leben mit PV & MF“  
Postfach  
90327 Nürnberg



INFORMATIONEN FÜR PATIENTEN,  
ANGEHÖRIGE & INTERESSIERTE



## BITTE ANKREUZEN

### Ich interessiere mich für

- Myelofibrose (MF)
- Polycythaemia vera (PV)

### Ich bin

- Patient  Angehöriger
- Interessent

### Senden Sie mir

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

-----  
Name

-----  
Vorname

-----  
Straße, Hausnummer

-----  
PLZ, Wohnort

-----  
E-Mail

-----  
Datum

-----  
Unterschrift

Ich war bereits auf einem MPN Patiententag am -----  
in -----



Novartis Pharma GmbH,  
Roonstr. 25, 90429 Nürnberg