



Miteinander stärker sein.

Eine Broschüre für Angehörige



Inhalt

Vorwort	3
Die Erkrankung	4
Therapie	7
Kommunikation	8
Unterstützung/Links	10

Den Erkrankten stärken – und stark bleiben!

Liebe Leserin, lieber Leser,

die Diagnose Myelofibrose trifft auch Sie als Angehörigen. Der Alltag und die Zukunft erscheinen in neuem Licht, viele Fragen tauchen auf, neue Antworten und praktische Lösungen müssen gefunden werden. Diese Broschüre soll Ihnen erste Antworten liefern – sowohl zur Erkrankung wie auch zum Umgang mit Ihrem Angehörigen, aber auch zu Ihrem Umgang mit sich selbst. Nicht nur helfen, sondern auch Hilfe suchen und annehmen ist hier eine der Empfehlungen.

Das Wissen über die Erkrankung hilft Ihnen, mit klareren Vorstellungen an die Situation heranzugehen. Wenn Sie die möglichen Auswirkungen der Erkrankung kennen und einen Überblick über die Therapiemöglichkeiten haben, können Sie Ihren Angehörigen besser verstehen und bei seinen Entscheidungen unterstützen. Deshalb haben wir für Sie im ersten Teil der Broschüre die wichtigsten Aspekte von Erkrankung, Symptomen und Therapie zusammengefasst.

Hilfreich ist auch, wenn Sie Ihren Angehörigen zum Arzt begleiten oder selbst einmal ein Gespräch führen, um Ihre eigenen offenen Fragen zu klären. Sprechen Sie mit dem behandelnden Arzt, lassen Sie sich die Behandlung erklären, und scheuen Sie sich nicht nachzufragen.

Je besser Sie verstehen, was möglich ist und was nicht, desto eher werden Sie belastende Zweifel beseitigen können. In diesem Sinne kann auch eine zweite Arzt-Meinung sehr nützlich sein.

Die gute Kommunikation mit Ihrem Angehörigen ist ein weiteres Thema der folgenden Seiten. So finden Sie auch ein paar Gedanken dazu, wie Sie sich selbst etwas Gutes tun können.

Vergessen Sie nicht, wie viele Hilfestellungen es gibt – Fachärzte, Krankenkassen, Psychologen... Und Patientenselbsthilfegruppen bieten auch Angehörigen die Möglichkeit, Erfahrungen auszutauschen.

Wir wünschen Ihnen eine anregende Lektüre und alles Gute.

Die Myelofibrose steht nicht ins Gesicht geschrieben

Die Myelofibrose ist eine seltene Erkrankung, bei der das Knochenmark verfasert (Fibrosierung). Das bedeutet, dass das blutbildende Knochenmarkgewebe mit der Zeit immer stärker von Bindegewebe ersetzt wird.¹ Doch die fortschreitende Erkrankung äußert sich nicht bei allen Patienten gleich. Die Symptome Ihres Angehörigen hängen im Wesentlichen von der Krankheitsphase ab:

Frühe Phase: Vermehrung der Blutzellen

In der frühen Phase vermehren sich im Knochenmark aufgrund eines Fehlers in den Stammzellen die Blutzellen übermäßig.¹ Je nach Art der Blutzelle bezeichnet man diese Vermehrung als

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

Späte Phase: zu wenige Blutzellen

In der späten Phase wird das blutbildende Gewebe immer mehr durch Bindegewebe ersetzt. Deshalb werden im Knochenmark zu wenige Blutzellen gebildet – dies gilt sowohl für Blutplättchen als auch weiße und rote Blutkörperchen.² Das kann zu folgenden Problemen führen:

- **Verstärkte Blutungsneigung**
Durch die verminderte Zahl der Blutplättchen wächst die Blutungsneigung, da die Blutplättchen für die Blutgerinnung zuständig sind.² Bei Verletzungen dauern die Blutungen länger an und sind massiver.
- **Blutarmut**
Die verringerte Anzahl der roten Blutkörperchen führt zu einer Blutarmut (Anämie), die Müdigkeit und verminderte Leistungsfähigkeit verursacht. Je weiter die Anämie fortschreitet, desto mehr Symptome machen sich bemerkbar.¹
- **Splenomegalie – die Vergrößerung der Milz**
Da die Blutbildung vermehrt in Milz und Leber „ausgelagert“ wird, vergrößern sich diese Organe im Verlauf der Myelofibrose. In der späteren Phase kann dies Schmerzen im oberen Bauchbereich hervorrufen und zudem andere Organe wie den Magen und den Darm verdrängen. In der Folge klagen die Betroffenen vermehrt über Beschwerden bei der Nahrungsaufnahme, Verdauung und sogar der Bewegungsfähigkeit.²



Was die MF so gefährlich macht

Der Krankheitsverlauf der Myelofibrose (MF) unterscheidet sich stark von Patient zu Patient. Harmlos ist sie aber in keinem Fall. Das liegt einerseits daran, dass die MF oft erst im höheren Lebensalter auftritt. Andererseits kann die Erkrankung bei längeren Verläufen in eine Akute Myeloische Leukämie (kurz AML) übergehen.

Etwa jeder zehnte MF-Patient entwickelt erst ein Myelodysplastisches Syndrom (MDS). Später kann sich aus der vermehrten Teilung unreifer Blutzellen dann die Akute Myeloische Leukämie entwickeln. Die Behandlung der schnell und heftig einsetzenden Erkrankung ist schwierig. Unbehandelt droht innerhalb von Wochen bis wenigen Monaten der Tod.

Was Sie tun können

Die Kontrolltermine unterstützen!

- Damit der Arzt Komplikationen rechtzeitig erkennen und behandeln kann, ist es wichtig, dass Ihr Angehöriger regelmäßig den Verlauf der Erkrankung kontrollieren lässt und die Termine wahrnimmt. Hierbei können Sie ihn motivierend unterstützen und natürlich auch zum Arzt begleiten.
- Auch die übermäßige Vermehrung von Blutkörperchen in der frühen Phase bzw. der Mangel an Blutplättchen oder roten Blutkörperchen in der Spätphase erfordert regelmäßige Kontrolle. So können der Erfolg der Therapie eher eingeschätzt und weitere Maßnahmen frühzeitig eingeleitet werden.
- Die regelmäßige Ultraschall-Untersuchung der Milz ist ein weiterer unentbehrlicher Kontrollbaustein der Therapie. Bei einer Milzvergrößerung hängt der Erfolg von früher Entdeckung undzeitigem Therapiebeginn ab.

Weitere Symptome der Myelofibrose ...


... manchmal erst nach Jahren

Eine Myelofibrose beginnt meist schleichend. Zwar lassen sich im Blut in der Frühphase die ersten Veränderungen nachweisen. Doch körperliche Beschwerden treten meist noch nicht auf. Diese machen sich oft erst nach Jahren bemerkbar.² Die Symptome hängen also davon ab, in welcher Phase der Erkrankung sich Ihr Partner, Freund oder Familienmitglied befindet.

Von chronischer Müdigkeit bis Nachtschweiß – Einschränkungen des Alltags

Vielleicht leidet auch Ihr Angehöriger schon unter typischen Symptomen der MF. 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.





Was Sie tun können

Die Anzeichen erkennen!

Achten Sie darauf, mit welchen Beschwerden Ihr Angehöriger zu tun hat bzw. ob sie oder er neue Beschwerden erwähnt. Mit dem MPN10 Symptomerfassungsbogen^{3,4} können Sie auch zusammen ganz gezielt die zehn wichtigsten Symptome dokumentieren und dem Arzt mitteilen. Außerdem kann eine Verschlechterung bestehender Symptome rechtzeitig erkannt werden. Viele der Symptome sind heute mit einer zielgerichteten Therapie erfolgreich therapierbar.

Die Therapieziele bei der Myelofibrose

Das Therapieziel richtet sich nach dem Krankheitsbild

Gibt es wissenschaftlich fundierte Empfehlungen für die Behandlung Ihres Angehörigen? Ja, denn medizinische Leitlinien sprechen Therapieempfehlungen aus, die den Arzt bei der Behandlung der Myelofibrose (MF) unterstützen. Je nach den vorher genannten Symptomen und dem persönlichen Risiko Ihres Angehörigen gibt es zwei grundsätzliche Therapieziele¹:

- **Palliatives Ziel:**
Hier zielt die Therapie darauf ab, die **Symptome zu lindern** sowie die Lebensqualität und die Lebenserwartung zu verbessern.
- **Kuratives Ziel:¹**
Hier zielt die Therapie darauf ab, die **Myelofibrose zu heilen**. Die bislang einzige Behandlung, die das bei der MF kann, ist die Stammzelltransplantation.

Welches Therapieziel der betreuende Arzt verfolgt, hängt von folgenden Voraussetzungen ab:

- **Zu welcher Risikogruppe gehört Ihr Angehöriger?**
Diese vier Gruppen gibt es: Niedrigrisiko, Intermediärrisiko 1, Intermediärrisiko 2 und Hochrisiko.¹ Eine Punktevergabe für verschiedene Risikofaktoren entscheidet über die Gruppenzugehörigkeit.
- **Was bedeutet die Risikogruppe für die Therapie?**
Bei Niedrig- oder Intermediärrisiko 1 ergibt sich die Therapie daraus, ob Symptome bzw. eine vergrößerte Milz (Splénomegalie) vorliegen. Wenn nicht, wird abgewartet und beobachtet. Wenn ja, wird eine **zielgerichtete Therapie** durchgeführt bzw. das **spezielle Problem adressiert** – z. B. zu viele weiße Blutkörperchen oder Blutplättchen, eine Splénomegalie oder eine Anämie.

Bei Intermediärrisiko 2 oder Hochrisiko wird geprüft, ob eine Stammzelltransplantation in Frage kommt.

Je nach der Zugehörigkeit zu einer bestimmten Risikogruppe und dem Auftreten von bestimmten Symptomen wird die Behandlung individuell angepasst.



Verständnis braucht offenen Austausch

Probleme benennen – Lösungen erkennen!

Ebenso wie Ihr erkrankter Angehöriger stehen Sie mit der Diagnose Myelofibrose vor vielen neuen Herausforderungen. Die Erkrankung muss sowohl praktisch bewältigt wie auch innerlich verarbeitet werden. Vielschichtige Belastungen können einen Einfluss auf Stimmung und Verhalten sowohl bei Ihnen als auch beim betroffenen Patienten haben – und so Ihren Umgang miteinander belasten.

Es ist deshalb wichtig, die durch die Krankheit verursachten Probleme ebenso anzusprechen wie die gegenseitigen Erwartungen, Wünsche und Bedürfnisse. Nur wenn man die Dinge konkret benennt, kann man gemeinsam eine Lösung ansteuern. Manche Probleme werden überhaupt erst durch ein Gespräch bewusst. Gerade die Ängste und Sorgen sollte man offen ansprechen.

Wichtig ist es auch, den Erkrankten bei Ihren Entscheidungen zu beteiligen. Niemand möchte sich gerne fremdbestimmen lassen. Fragen Sie deshalb, wo und wie weit Ihre Unterstützung gewünscht ist. Bei all Ihrem Engagement ist es entscheidend, dass Sie die Grenzen des Patienten respektieren.



Alles eine Frage der Einstellung – nur welcher?

Die Art und Weise, wie der Einzelne versucht, eine schwierige Situation zu bewältigen, wird auch als **Coping** bezeichnet.

Patienten können ihr Coping aktiv mit einer kämpferischen Grundeinstellung gestalten. Dies kann z.B. so aussehen, dass sie

- von sich aus nach Informationen und sozialer Unterstützung suchen
- sich durch verschiedene Aktivitäten bewusst dagegen schützen, ständig über ihre Krankheit nachzudenken.

Es gibt auch Patienten, die sich **bewusst passiv** verhalten („passives Coping“). Sie ziehen sich z.B. aus der Gemeinschaft zurück oder nehmen eine ängstliche oder fatalistische Grundhaltung ein. Diese Form des Copings wird sich eher ungünstig auf das seelische Befinden und damit auch die Lebensqualität auswirken.

Ihr Verständnis der Grundeinstellung Ihres Angehörigen hilft Ihnen, sein Verhalten besser zu verstehen und gezielter zu reagieren.

Zwei besonders wichtige Themen – in Kürze

Da Sie die Belange Ihres Angehörigen auch in der **Kommunikation mit Ärzten** unterstützen können, ist es sinnvoll, wenn Sie seine **Rechte als Patient** kennen (geregelt im Patientenrechtegesetz).

Zu diesen zählt eine verständliche Information und Aufklärung über Diagnose und Behandlungen durch die Ärzte. Sollten Zweifel bestehen, kann eine zweite Meinung eingeholt werden. Auch die Einsicht in die Patientenakte ist erlaubt. Die Selbstbestimmung des Patienten ist ein weiteres wichtiges Recht. Dies bedeutet, dass die Fürsorgemaßnahmen des Arztes der Zustimmung des aufgeklärten Patienten bedürfen, dass also Therapiemaßnahmen gemeinsam entschieden werden.

Ein zweites wichtiges Thema sind sogenannte **komplementäre Behandlungsmethoden**, die nicht der Schulmedizin entsprechen. Die Wirksamkeit dieser „alternativen“ Methoden ist umstritten. Prüfen Sie diese Methoden kritisch und holen Sie wissenschaftliche Meinungen dazu ein, falls Ihr Angehöriger diese Methoden thematisiert. Wenn komplementäre Behandlungsmethoden **ergänzt** werden, sollte dies ärztlich abgestimmt sein und Klarheit über mögliche Neben- oder Wechselwirkungen bestehen.

Was gute Gespräche brauchen

Bei der Kommunikation zählt nicht nur, dass überhaupt gesprochen wird, um die Bedürfnisse und Erwartungen zu klären oder gemeinsam die nächsten Schritte zu planen. Um ein gutes Gespräch zu führen, können Sie auch folgende Punkte berücksichtigen:

Die Gesprächsatmosphäre

Eine entspannte Umgebung, in der Sie sich beide wohlfühlen, erleichtert eine offene Aussprache.

Der Zeitpunkt

Führen Sie wichtige Gespräche möglichst zeitnah – aber berücksichtigen Sie auch die Faktoren Belastung und Stress, die Ihr Gespräch nicht beeinträchtigen sollten!

Die Themen

Therapiemöglichkeiten, Symptome, Ängste, Erwartungen – greifen Sie ein ganz konkretes Thema auf, damit das Gespräch auch ein Ergebnis haben kann. Manchmal erleichtert es allerdings auch, überhaupt gesprochen zu haben.

Der Respekt

Versuchen Sie, gut zuzuhören – denn es geht darum, erst einmal die gegenseitigen Bedürfnisse besser zu verstehen und auch einmal eine andere Sichtweise zur Kenntnis zu nehmen.

Wichtig auch: Äußern Sie Vorschläge und Ideen, statt Vorschriften zu machen.

Auch Helfer brauchen Hilfe

Kraft investieren – und erneuern

Als Angehöriger eines Menschen mit Myelofibrose erleben Sie eine intensive Einbindung in dessen Leben – Sie werden an vielen Sorgen und Problemen teilhaben und helfen, die Herausforderungen zu bewältigen. Auch werden Sie im Alltag möglicherweise neue Aufgaben übernehmen.

Für dieses Engagement benötigen Sie Energie, Gelassenheit und Geduld. Die Kräfte, die Sie dafür benötigen, müssen Sie jedoch auch wieder erneuern. Stellen Sie keine zu hohen Anforderungen an sich selbst.

Achten Sie auch auf sich selbst

Nehmen Sie sich genügend Zeit, um die eigenen Reserven zu erneuern und wieder aufzutanken. Wer sich ohne entsprechende Auszeiten und ohne Ausgleich nur verausgibt, läuft Gefahr, in einen Erschöpfungszustand oder ein Stimmungstief zu geraten. Achten Sie deshalb besonders auf erste Warnsignale wie Schlafschwierigkeiten oder Lustlosigkeit. Überforderung und das Gefühl von Machtlosigkeit können sich auch in Reizbarkeit oder Wut äußern.

Am besten nehmen Sie sich die Zeit für Ihre Erholung frühzeitig, um emotionale Krisen zu vermeiden. Planen Sie ausreichend persönliches Programm in die Woche ein – alles, was Ihnen Freude macht, seien es nun sportliche oder kulturelle Aktivitäten oder ein Treffen mit Freunden.

Gespräche können neue Wege zeigen

Jeder kennt das: Manchmal kommt man mit einem bestimmten Problem nicht richtig weiter und steckt mit seinen Gedanken fest. Ein Gespräch mit einer Person, die einen anderen Blickwinkel auf die Situation hat, kann sehr hilfreich sein, um Lösungsansätze für ungeklärte Probleme zu finden.

Tauschen Sie sich mit vertrauten Menschen aus, mit Freunden oder Verwandten oder auch mit den Angehörigen anderer Patienten, wenn Sie einen „Sparringspartner“ brauchen. Holen Sie Anregungen und Ideen ein.

So werden auf den jährlich mehrfach stattfindenden MPN Patiententagen mitunter auch Workshops für Angehörige angeboten.

Alle aktuellen Veranstaltungstermine sowie weitere Informationen zu den Patiententagen finden Sie unter: www.leben-mit-myelofibrose.de



Ziehen Sie Experten zu Rate

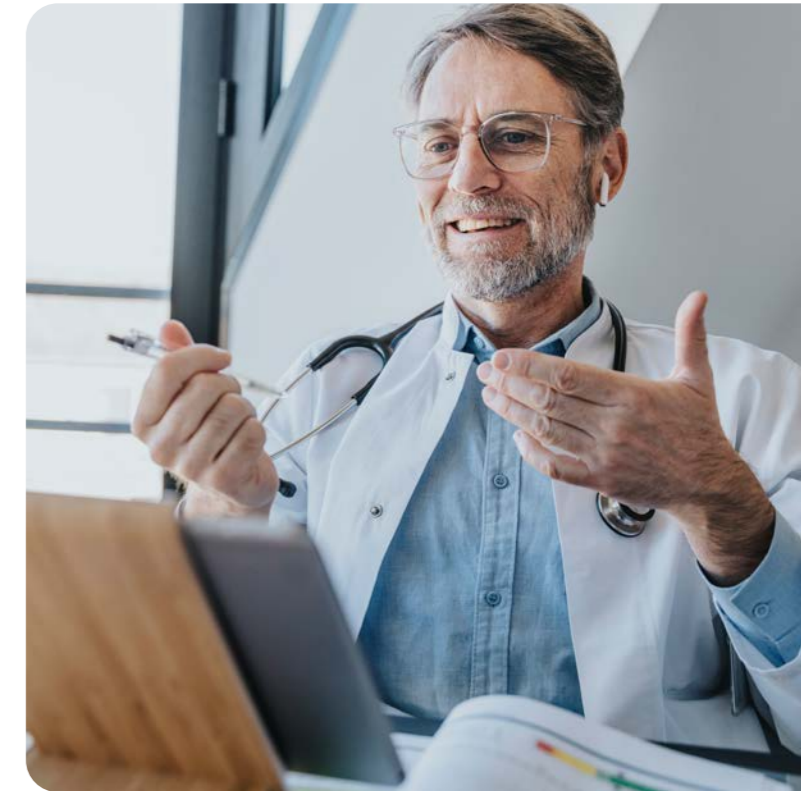
Auch professionelle Hilfe steht Ihnen zur Verfügung – in der ganzen Breite der möglichen Probleme. So kann ein Gespräch mit dem behandelnden Arzt oder mit Ansprechpartnern bei **Krankenkassen** in Fragen der Reha oder Pflege viel eigene Recherche ersetzen.

Auch wenn es um psychologische Fragen geht, können Sie kompetente Unterstützung finden, zum Beispiel bei einem **Psychoonkologen**. Sprechen Sie bei allen Fragen, für die eine professionelle Lösung erforderlich wird, den behandelnden Arzt Ihres Angehörigen an – er sollte die weiterführenden Kontaktmöglichkeiten kennen.

Patientenselbsthilfegruppen sind auch für Angehörige eine gute Adresse, um sich auszutauschen und Erfahrungen anderer kennenzulernen. Und schließlich gibt es **Krebsberatungsstellen**, die Ihnen auch den jeweils richtigen Kontakt nennen können.

Eine weitere Möglichkeit für den direkten Austausch mit anderen Angehörigen und Patienten, aber auch mit Fachärzten sind die **MPN Patiententage**. Diese finden in wechselnden Städten Deutschlands statt. Es wird aber auch eine Online-Teilnahme angeboten. Informieren Sie sich über Termine, Veranstaltungsorte und Teilnahmemöglichkeiten auf der Website.

Referenzen:
 1. Onkopedia Leitlinie Primäre Myelofibrose. Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie (DGHO). Verfügbar unter www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/primare-myelofibrose-pmf (Letzter Zugriff: 13.12.2021).
 2. 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 (Letzter Zugriff: 13.12.2021).
 3. MPN10 Symptomerfassungsbogen. Verfügbar unter www.leben-mit-myelofibrose.de/dateien/AGHj/ZmV2/original/mpn10_symptombogen.pdf (Letzter Zugriff: 13.12.2021).
 4. 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.



Hilfreiche Links

www.leben-mit-myelofibrose.de

www.krebsinformationsdienst.de/wegweiser/adressen/krebsberatungsstellen.php

www.nakos.de

www.inkanet.de

www.dkfz.de/de/presse/pressemitteilungen/2018/dkfz-pm-18-33-Wenn-Berufstaetige-ihre-krebskranken-Angehoeigen-pflegen.php

www.mpn-netzwerk.de

www.mpn-patiententage.de



Novartis Pharma GmbH,
Roonstr. 25, 90429 Nürnberg