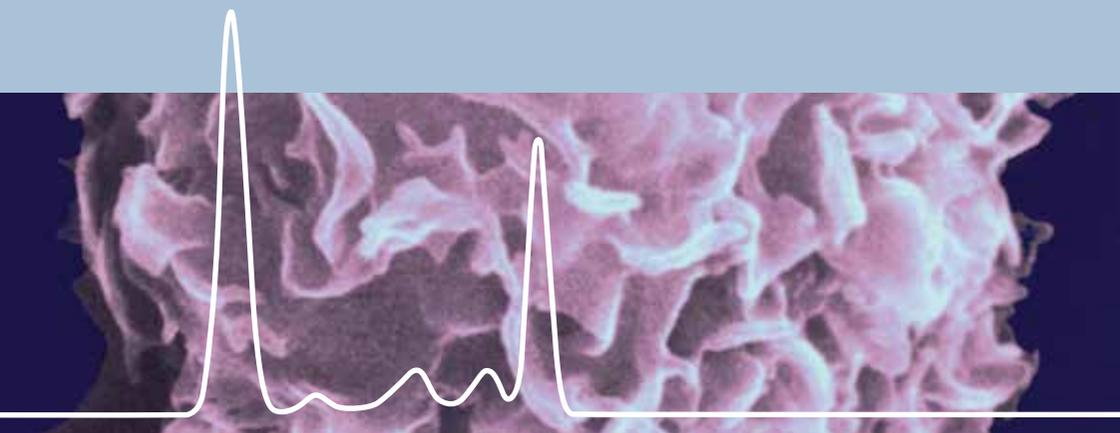


Eine Krankheit – viele Bezeichnungen

Morbus Waldenström



**Waldenströms Makroglobulinämie /
Immunozytom /
Lymphoplasmozytisches Lymphom**

Ein Patientenratgeber für Betroffene und Angehörige



Herausgeber

LHRM e.V. (Leukämiehilfe RHEIN-MAIN)

Falltorweg 6

65428 Rüsselsheim

Telefon: +49 / (0) 6142 / 3 22 40

Fax: +49 / (0) 6142 / 17 56 42

E-Mail: buero@LHRM.de

www.LHRM.de

myelom-gruppe.lhrm.de

www.mds-patienten-ig.org

Stand: Oktober 2014, Erstauflage

Ermöglicht wurde der Druck dieser Broschüre mit Spenden der **LHRM e.V.** (Leukämiehilfe RHEIN-MAIN).

Besonderer Dank gilt der **LHRM e.V.**, den Waldenström-Patienten der LHRM-Gruppe und den folgenden Experten für Ihre Mitarbeit an der Broschüre: Prof. Dr. med. Christian Buske, Ulm; Priv.-Doz. Dr. med. Georg Heß, Mainz.

Eine Krankheit – viele Bezeichnungen

Morbus Waldenström

**Waldenströms Makroglobulinämie / Immunozytom /
Lymphoplasmozytisches Lymphom**

Ein Patientenratgeber
für Betroffene und Angehörige

- 5 Das lymphoplasmozytische Lymphom / Morbus Waldenström
- 6 Das menschliche Immunsystem
- 7 Die Immunglobuline
- 8 Wie entsteht ein Waldenström?
- 10 Wer erkrankt an einem Waldenström?
- 10 Was sind die Ursachen für die Erkrankung?
- 11 Welche Beschwerden verursacht die Erkrankung?
- 15 Wie wird der Waldenström diagnostiziert?
- 18 Abgrenzung zu anderen Krankheiten
- 18 Welche Stadien und Schweregrade gibt es beim Waldenström?
- 20 Prognose
- 22 Welchen Verlauf kann die Erkrankung nehmen?
Unter welchen Umständen ist eine Therapie angebracht?
- 23 Therapiemöglichkeiten beim Waldenström
- 26 Welche Begleitmaßnahmen können helfen?
- 28 Seelische Bewältigung
- 31 Patientenerfahrungen
- 37 Weitere Informationen und Kontaktadressen
- 38 Über die LHRM
- 40 Morbus Waldenström: Auf einen Blick
- 41 Fragen an Ihren Arzt

Das lymphoplasmozytische Lymphom / Morbus Waldenström

Der Morbus Waldenström, dem ein lymphoplasmozytisches Lymphom zugrunde liegt, wurde erstmals vom schwedischen Arzt Jan Waldenström im Jahre 1944 benannt. Zu Beginn war besonders die für die unbehandelte Erkrankung typische Zähflüssigkeit (Hyperviskosität) des Blutes aufgefallen und hatte mit den weiteren Charakteristika zur Erstbeschreibung des Krankheitsbildes geführt.

In den vergangenen Jahrzehnten wurden die Kriterien für das Krankheitsbild genauer gefasst und in der aktuell gültigen Definition der Erkrankung (lt. der World Health Organisation, 4. Edition 2008) wird eine Vermehrung bestimmter weißer Blutkörperchen (B-Lymphozyten) im Knochenmark beschrieben, die gleichzeitig ein charakteristisches Eiweiß (Paraprotein) in verstärktem Maße produzieren (IgM). Nur diese Kombination wird als Morbus Waldenström verstanden.



Jan Waldenström

Es gibt Überschneidungen mit anderen Erkrankungen, insbesondere dem Multiplen Myelom, der Chronischen Lymphatischen Leukämie, dem Marginalzonen-Lymphom und der Monoklonalen Gammopathie unklarer Signifikanz (MGUS).

Das menschliche Immunsystem

Um Ihnen die Entstehung und das Verständnis der Erkrankung zu erleichtern, stellen wir Ihnen kurz die wesentlichen Grundzüge unseres Immunsystems vor:

Grundsätzlich befinden sich in unserem Blut eine Vielzahl weißer Blutzellen (Leukozyten), die in die tägliche Abwehr zahlreicher Krankheitserreger eingebunden sind. Bei diesen gibt es wiederum verschiedene spezialisierte Untergruppen. Eine besondere Untergruppe stellen die Lymphozyten dar, von denen es wiederum 2 Sorten gibt: die sogenannten B-Lymphozyten und die T-Lymphozyten. Während die T-Zellen direkt infizierte Zellen attackieren können, sind die B-Lymphozyten von besonderer Bedeutung für die Entwicklung

eines immunologischen Gedächtnisses. Wenn Sie beispielsweise geimpft werden, sorgen diese Zellen dafür, dass Ihr Körper bestimmte Eiweißmoleküle entwickelt (Antikörper), die dann später verhindern, dass der eigentliche Erreger eine Krankheit bei Ihnen auslösen kann. Diese Eiweißmoleküle, die auch als Immunglobuline bezeichnet werden, gibt es in verschiedenen Formen, häufige Vertreter sind beispielsweise das Immunglobulin G (IgG) oder das Immunglobulin M (IgM).

2

Das lymphatische System

- Mandeln und Gaumenmandeln
- Halslymphknoten
- Thymus
- Lymphknoten
- Lymphgefäße
- Milz
- Peyer'sche Plaques des Dünndarms
- Wurmfortsatz des Blinddarms
- Knochenmark



Das lymphatische System beim Menschen

Quelle: www.nhl-info.de

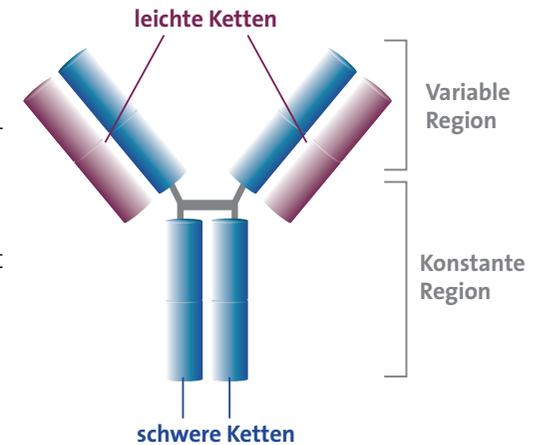
Ihre Aufgaben nehmen die verschiedenen Lymphozyten im sogenannten lymphatischen System wahr, das speziell für die Überwachung

der Abwehrfunktion zur Verfügung steht. Das lymphatische System besteht aus unterschiedlichen Organen (siehe Abbildung 2). Insbesondere gehören dazu: sämtliche Lymphknoten, die Mandeln, die Milz, das lymphatische Gewebe im gesamten Magen-Darm-Trakt, der Thymus und das Knochenmark.

Von daher sind diese Organe bei den bösartigen Lymphknotenerkrankungen, den Lymphomen, häufig oder gar in der Regel betroffen. Der Waldenström ist eine spezielle Unterform dieses Krankheitsbildes.

Die Immunglobuline

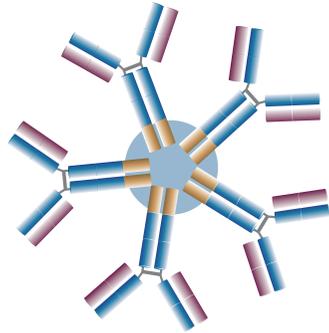
Jeder Mensch besitzt in seinem Blut bis zu 100 Milliarden unterschiedliche Antikörper, in ihrer Gesamtheit werden sie als Immunglobuline bezeichnet. Der Aufbau der Grundform ist Y-förmig: eine konstante Region mit zwei sogenannten schweren Ketten, und eine variable Region, die sich aus den schweren Ketten und leichten Ketten zusammensetzt. An den Enden dieser variablen Regionen sitzen die unterschiedlichen Antigen-Bindestellen. Beim Menschen kommen 5 verschiedene Immunglobulin-Klassen vor, die sich in ihren schweren Ketten unterscheiden (IgG, IgE, IgD, IgA, IgM). Darüberhinaus unterscheiden sich die leichten Ketten in Lambda- und Kappa-Ketten.



3

Grundaufbau eines Immunglobulins (= Antikörper)

4



Beim Waldenström vermehren sich entartete B-Zellen, diese produzieren das Immunglobulin IgM. Das IgM ist 5-mal größer als die Antikörper der restlichen Klassen und wird daher als Makroglobulin (makro = groß) bezeichnet. Das vermehrte Auftreten im Blut durch die Erkrankung wird als Makroglobulinämie bezeichnet und führt zu einer Verdickung des Blutes.

Für weitere Details zu den Immunglobulinen und den möglichen Krankheitsbildern im Zusammenhang mit einer entarteten Vermehrung der Antikörper empfehlen wir Ihnen u.a. die Seite www.nhl-info.de.

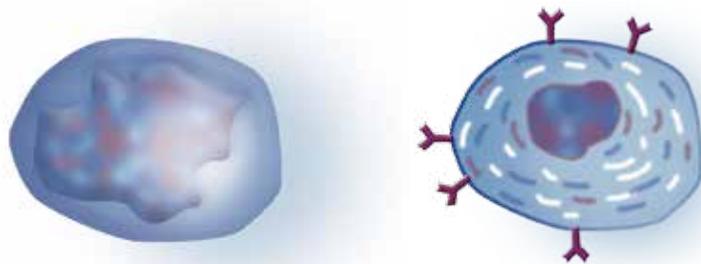
Aufbau des Immunglobulins (Makroglobulins) IgM

Wie entsteht ein Waldenström?

5

Beim Waldenström sind die Lymphoplasmazytoiden Zellen betroffen.

Quelle vgl.: www.nhl-info.de



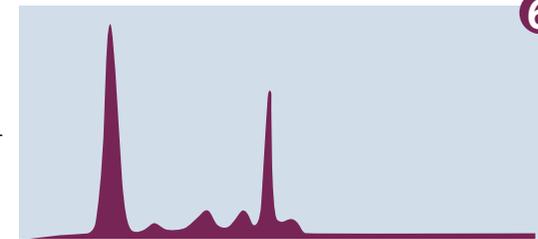
Lymphoplasmazytoid

Wie in jedem Gewebe unseres Körpers, können auch von den Zellen der Immunabwehr bösartige Erkrankungen ausgehen. Wenn hierbei die Lymphozyten betroffen sind, bezeichnet man die entsprechenden Krankheiten als maligne Lymphome. Häufig werden auch Begriffe wie Non-Hodgkin-Lymphom oder Hodgkin-Lymphom verwendet, die dann bereits besondere Formen der Erkrankungen bezeichnen.

Da es viele verschiedene Entwicklungsstufen der Lymphozyten gibt, können auch ganz unterschiedliche Krankheitsbilder entstehen.

Entartungen können durch unterschiedliche Ursachen auftreten, die sich im Einzelfall häufig nicht nachvollziehen lassen. Gemeinsam ist den malignen Lymphomen, dass es zu einer ungehemmten Vermehrung von Lymphozyten kommt. Dadurch kommt es beispielsweise zum Anschwellen von Lymphknoten oder zu einer Verdrängung der normalen Blutbildung aus dem Knochenmark. Beim Waldenström sind die sogenannten Lymphoplasmazytoiden Zellen (eine Vorstufe der B-Plasmazellen) entartet und vermehren sich unkontrolliert.

Lymphozyten haben verschiedene Aufgaben, so u. a. die Produktion von sogenannten Immunglobulinen (Antikörpern). Entsprechende Lymphozyten können aber immer nur ein spezielles Immunglobulin herstellen. Beim Waldenström sind die Lymphozyten entartet, die das Immunglobulin IgM herstellen. Da es in der Folge zu einer starken Vermehrung dieser Zellen kommt – ein sogenannter Klon entsteht – kommt es auch zu einer starken Vermehrung des speziellen Subtyps des Immunglobulins M, diese werden dann monoklonal genannt. Im Blut kann man dieses Eiweiß gut messen und die Höhe spiegelt in der Regel auch die Tumormasse wieder. Auch bei einer sogenannten Elektrophorese (Auftrennung der Bluteiweiße) kann man das gut erkennen. Es findet sich hierbei ein sogenannter M-Gradient, eine spitze Zacke, die bei einem Gesunden nicht zu finden ist.



6

M-Gradient nach Elektrophorese mit Erhöhung eines Subtyps von Immunglobulinen

In den folgenden Kapiteln wollen wir Ihnen die typischen Symptome, die wesentlichen Schritte der Diagnostik und verfügbare therapeutische Optionen näherbringen.

Diese Broschüre kann aber nicht das **WICHTIGE** Gespräch mit Ihrem behandelnden Arzt ersetzen, das Ihnen zur Klärung zusätzlicher Fragen weiterhilft. Eine Übersicht an möglichen Fragen finden Sie auf S. 41.



Wer erkrankt an einem Waldenström?

Der Waldenström kommt typischerweise im höheren Lebensalter vor. Statistisch betrachtet erkrankt jährlich etwa einer von 100.000 Menschen in Deutschland an dieser Krankheit und es ist unter den bereits relativ seltenen malignen Lymphomen nur eine kleine Gruppe. Mit zunehmendem Alter steigt dieser Anteil an, wobei das mittlere Erkrankungsalter bei etwa 65 Jahren liegt, selten sind Patienten unter 40 Jahren betroffen. Der Waldenström betrifft häufiger Männer. Bekannterweise erkranken Kaukasier häufiger als beispielsweise dunkelhäutige Menschen.

Was sind die Ursachen für die Erkrankung?

Bis vor wenigen Jahren war wenig über die Ursache der Erkrankung bekannt. Es gab zwar Beobachtungen, dass sich gerade für diese Erkrankung eine Häufung innerhalb von Familien findet, es war jedoch unklar, welche Ursache das hatte.

In den vergangenen Jahren konnte nun eine **genetische Veränderung** gefunden werden, die sich gerade beim Waldenström bei den meisten Patienten findet. Auch wenn sich diese genetische Veränderung bei anderen malignen Lymphomen finden lässt, so ist das Auftreten zusammen mit dem typischen Befund der Knochenmarkdiagnostik und dem Nachweis des zuvor erwähnten monoklonalen Eiweißes IgM für die Diagnose eines Waldenström praktisch beweisend.

Bei dieser genetischen Veränderung handelt es sich um eine Mutation (Veränderung der Gensequenz) des sogenannten MYD88-Gens. Dieses Gen ist in eine Signalkette eingebunden, die für die Lymphozyten wichtige Signale zum Wachstum übermittelt. Normalerweise

wird dieses Signal nach Bedarf an- aber auch wieder abgeschaltet. Durch die Mutation kommt es zu einer dauerhaften Aktivierung des Gens, verbunden mit einem permanenten Wachstumsreiz für die Zellen. Dies erklärt die starke Vermehrung der Zellen, die am Ende dann zum klinischen Krankheitsbild führt.

Welche Beschwerden verursacht die Erkrankung?

Wie bei anderen Lymphomen sind die Beschwerden auch beim Waldenström vielfältig und es gibt kein einzelnes typisches Zeichen. In den Frühstadien der Erkrankung verspüren die meisten Patienten keinerlei Einschränkung, da die Tumormasse noch klein ist.

Die Beschwerden des Krankheitsbildes werden durch die mit der Erkrankung gekoppelten Befunde erklärt. Es kommt zu einer massenhaften Ansiedelung der entarteten Zellen im Knochenmark, dadurch werden die übrigen blutbildenden Zellen verdrängt, die für die Produktion von roten Blutkörperchen, Blutplättchen und gesunden weißen Blutzellen zuständig sind. Zudem kommt es zu einer extremen Überproduktion von Eiweiß (IgM), was zu einer Verdickung des Blutes mit Veränderung der Fließeigenschaften (Hyperviskositätssyndrom) und zur Ablagerung des Eiweißes in verschiedenen Organen führt. Daraus entstehen häufig folgende Beschwerden:

Allgemeinsymptome:

Appetitlosigkeit und Gewichtsverlust, Fieber ohne Ursache über 38,5°C oder Nachtschweiß sind sogenannte B-Symptome, die sich häufig bei malignen Lymphomen finden. Wahrscheinlich sind diese Beschwerden Reaktionen auf die Ausschüttung von Botenstoffen durch die Tumorzellen. Diese Beschwerden können so belastend sein, dass deswegen eine Therapie angebracht ist.

Müdigkeit und Schwäche (Fatigue):

Im Krankheitsverlauf klagen Patienten immer häufiger über ständige Müdigkeit, ihre Leistungsfähigkeit nimmt ab, sie haben zu nichts mehr richtig Lust. Diese Beschwerden sind typisch für einen Mangel an roten Blutkörperchen (Anämie), die für den Sauerstofftransport und damit für die Energieversorgung jeder einzelnen Zelle unseres Körpers zuständig sind.

Neigung zu Infektionen:

Die Verdrängung der Blutzellen, die für die Bildung funktionstüchtiger weißer Blutzellen zuständig sind (Leukozyten), führt dazu, dass einerseits nicht genügend Abwehrzellen zur Verfügung stehen, andererseits aber auch nicht ausreichend viele funktionstüchtige Abwehreißer gebildet werden können. Hierdurch haben Erkrankte ein erhöhtes Risiko, an Infektionen zu erkranken. Betroffene mit Waldenström sollten bei fieberhaften Infektionen **IMMER** einen Arzt aufsuchen. Dieser sollte konsequent antiinfektiöse Maßnahmen einleiten, da das Risiko dieser Erkrankungen deutlich erhöht ist.

Blutungsneigung:

Durch den Mangel an Thrombozyten (Blutplättchen), der Hemmung von gerinnungsaktiven Bluteiweißen oder bestimmter Eigenschaften des monoklonalen Eiweißes (IgM) kann es zu Störungen der Blutgerinnung mit der Neigung zu blauen Flecken (Hämatomen), Zahnfleisch- oder Nasenbluten oder auch zu schwereren Organblutungen, insbesondere Magen-Darm-Blutungen, kommen.

Nervenschäden (Periphere Neuropathie):

Durch die Ablagerung des monoklonalen Eiweißes an peripheren Nerven kann es zu deren Funktionseinschränkung kommen. Dies äußert sich in Schmerzen, Kälte- oder Wärmegefühl oder insbesondere Taubheitsgefühl. Auch Nerven des sogenannten autonomen Nervensystems, das die inneren Organe wie Herz oder Magen-Darm-Trakt versorgt, können betroffen sein. Dann kann es zu Herzrhythmusstö-

rungen oder Darmträgheit kommen. Häufig stellen Nervenschäden den Grund für die Einleitung einer Behandlung dar. Eine Broschüre mit detaillierteren Informationen und einen Fragebogen zur Früherkennung der peripheren Neuropathie können Sie über die LHRM erhalten (www.LHRM.de)

Makroglobulinämie >> Durchblutungsstörungen:

Das vermehrte Auftreten des Makroglobulins IgM im Blut führt zu einer Verdickung des Blutes, dadurch ist der Blutfluss gestört. Durch die veränderten Fließeigenschaften des Blutes kann es insbesondere in kleinen Gefäßen zu kritischen Veränderungen kommen. Diese führen wiederum zu Kopfschmerzen, Schwindel, Hör- und Sehstörungen, Schläfrigkeit bis hin zu komatösen Zuständen oder Krampfanfällen. Zusätzlich gibt es oft an den Fingerspitzen ein ausgeprägtes Kältegefühl (Raynaud-Phänomen), das aber nicht im direkten Zusammenhang mit der Menge an monoklonalem Eiweiß steht, sondern vielmehr mit dessen Eigenschaften zu tun hat. Auch das Risiko für die Entstehung von Thrombosen ist erhöht.

Kryoglobulinämie (Kältehämagglutinationskrankheit):

Sogenannte Kryoglobuline (Immunglobuline, die bei Kälte ihre Lösungsfähigkeit vollständig verlieren) können sich erst ab einer höheren Temperatur im umgebenden Blut wieder auflösen. Bei Kälteeinfluss entstehen Immunkomplexe und lagern sich in den kleinen Gefäßen ab, was zu einer Vaskulitis (= Gefäßentzündung) führt.

Lymphknotenschwellungen:

Vergrößerte Lymphknoten treten im Krankheitsverlauf bei etwa der Hälfte aller Patienten auf, zum Zeitpunkt der Diagnosestellung liegen etwa bei jedem 5. Patienten solche Veränderungen vor. In der Regel muss eine schmerzlose und unkomplizierte Lymphknotenschwellung nicht behandelt werden. In gleicher Art und Weise können auch Leber und Milz von Vergrößerungen betroffen sein.

Die folgenden Tabellen fassen die Häufigkeit der Befunde und die typischen Befunde bei Diagnosestellung zusammen.

Häufigkeit von Beschwerden

Symptom	Häufigkeit (%)
Schwäche	66
Appetitlosigkeit	25
Periphere Neuropathie (Nervenschädigung)	24
Gewichtsverlust	17
Fieber	15
Raynaud-Phänomen	11

(Merlini, in Schechter et al, Hematology 1999, Washington DC: American Society of Hematology)

Befunde bei Diagnosestellung

Befund	Häufigkeit (%)
Lebervergrößerung	20
Milzvergrößerung	19
Lymphknotenschwellung	15
Kleine Blutungszeichen	9
Große Blutungszeichen	7

ACHTUNG: Bei folgenden Krankheitszeichen sollten Sie **SOFORT** einen Arzt aufsuchen, insbesondere wenn eine Therapie durchgeführt wird:



- Fieber über 38 Grad Celsius
- Schüttelfrost mit und ohne Fieber
- Durchfälle, die länger als 24 Stunden andauern
- Husten, Schmerzen beim Atmen, Atemnot
- Nasenbluten, Bluterbrechen, schwarz gefärbter Stuhl
- Brennen beim Wasserlassen, Schmerzen in der Nierengegend
- Beläge auf den Schleimhäuten, Schluckbeschwerden, Halsentzündungen

Wie wird der Waldenström diagnostiziert?

Da die oben beschriebenen Symptome oft nicht spezifisch sind, d. h. viele verschiedene Krankheiten mit solchen Beschwerden verbunden sein können, ist es notwendig zur Diagnosesicherung die entscheidenden Untersuchungen durchzuführen. Nachdem häufig Blutbildveränderungen wegweisend sind, lässt sich mit dem Nachweis eines monoklonalen Eiweißes (IgM) der begründete Verdacht auf einen Waldenström stellen.

Die wesentlichen Untersuchungsverfahren umfassen:

Laboruntersuchungen:

Blutbild: Bestimmung der Anzahl/Menge von roten Blutkörperchen, Blutplättchen und weißen Blutzellen (Erythrozyten, Thrombozyten, Leukozyten).

Differentialblutbild: Anzahl an neutrophilen Granulozyten und Lymphozyten.

Klinische Chemie (Auszug): Nierenwerte, Leberwerte, Gesamteiweiß, Immunglobuline insbesondere IgM, Nachweis der Monoklonalität (Abstammung von einer Zellsorte) durch die sogenannte Immunfixation, Untersuchung auf kreuzreagierende Antikörper (Kryoglobuline, Agglutinine), LDH, β_2 -Mikroglobulin, Albumin, Serumstabilität (Fließeigenschaft des Blutes).

Knochenmarkuntersuchung:

Zur Diagnosesicherung muss der Befall des Knochenmarkes durch die monoklonalen B-Zellen gesichert werden. Dafür wird zum einen mit einer Hohlnadel nach Betäubung oder unter Kurznarkose/sedierung ein kleiner Knochenzylinder entnommen (Knochenmarkpunktion), in der Regel am Beckenkamm, andererseits wird etwas Blut aus dem Knochenmark an der gleichen Stelle entnommen. Das Knochenstück ist für die Diagnose eines Waldenström entscheidend, da nur die histologische (Untersuchung der Gewebeprobe) Diagnose eines lymphoplasmozytischen Lymphoms bei Vorliegen eines monoklonalen IgM im Blut beweisend für einen Waldenström ist. Zusätzlich kann die Histologie das Ausmaß der Beteiligung verraten, während das Knochenmarkblut nach Ausstreichen die Zellart besonders gut darstellt. Zusätzlich kann aus dem Knochenmarkblut mittels der Immunphänotypisierung der Nachweis der Waldenström-typischen Zellen gelingen.

Molekulare Diagnostik:

Die oben beschriebene Veränderung des MYD88 Gens kann heute untersucht werden. In der Regel kann diese aus einer Probe bestimmt werden, die bei einer Knochenmarkpunktion entnommen wird. Hierzu werden in der Regel molekulare Verfahren wie die Polymerasekettenreaktion (PCR) oder die Sequenzierung eingesetzt.

Jedoch hat der positive Nachweis der Mutation derzeit keine therapeutischen Konsequenzen. Eine genetische Untersuchung zumindest zum jetzigen Zeitpunkt ist bei Verdacht auf Waldenström noch nicht Bestandteil der Routinediagnostik außerhalb von Studien.

Bildgebende Verfahren:

Lymphknoten im Bauchraum lassen sich nicht tasten und das Eindringen von Waldenström-Zellen in andere Organe kann man nicht mit dem bloßen Auge verfolgen. Von daher stellt die Untersuchung mittels Ultraschall ein gutes orientierendes Verfahren dar, bei besonderen Fragestellungen können auch weitere bildgebende Verfahren, beispielsweise eine Computer-Tomographie, durchgeführt werden. Diese Untersuchungen sollten angepasst an den individuellen klinischen Verlauf entsprechend wiederholt werden.

Augenärztliche Untersuchung:

Insbesondere bei Sehstörungen kann eine augenärztliche Untersuchung begründet sein, da sich im Auge Veränderungen kleiner Blutgefäße direkt betrachten lassen.

Bei Vorliegen der folgenden Befunde, nach Durchführung aller zuvor beschriebenen Untersuchungen, ist zusammenfassend von einem Waldenström auszugehen:

1. Mangel an roten Blutkörperchen (Blutarmut, Anämie):
d. h. weniger als 120 Gramm Hämoglobin pro Liter Blut
2. Typische Eiweiße auf der Oberfläche der Immunozytom-Zellen
- 3. Nachweis des Eiweißstoffs IgM-Paraprotein (funktionslose Antikörper) im Blut oder Urin unabhängig von der Höhe des IgM-Proteins**
4. Erhöhte Zähflüssigkeit des Blutes (Hyperviskosität)
- 5. Infiltration des Knochenmarks mit einem lymphoplasmozytischen Lymphom**
6. Nachweis der MYD88 – Mutation L265P

Es müssen jedoch nicht immer alle Parameter vorliegen, die fett markierten sind jedoch für die Diagnose eines Waldenströms **zwingend** erforderlich und ausreichend.

Abgrenzung zu anderen Krankheiten

Eine Reihe anderer bösartiger Erkrankungen geht ebenfalls mit der Vermehrung von B-Zellen mit einer ähnlichen Anordnung von Eiweißen an der Zelloberfläche einher. Erst die Untersuchung des Knochenmarks erlaubt die Unterscheidung des Waldenström von Erkrankungen wie der Monoklonalen Gammopathie unbestimmter Signifikanz (MGUS) und der Chronisch-lymphatischen Leukämie (CLL). Seltene andere Erkrankungen, die einem Waldenström ähneln können, sind das IgM-Myelom oder z. B. die sogenannte Schwerkettenkrankheit oder auch die Marginalzonen-Lymphome.

Welche Stadien und Schweregrade gibt es beim Waldenström?

Die Stadieneinteilung gibt einen Hinweis auf die Ausbreitung der Erkrankung. Für die meisten Lymphome, die sich vor allem in den Lymphknoten ausbreiten, wird die Ann Arbor-Klassifikation verwendet, da sich jeder Waldenström aufgrund der Knochenmark-Infiltration per Definition im Stadium IV befindet. Damit ist jeder Patient mit einem Waldenström in einem fortgeschrittenen Stadium nach Ann Arbor.

Stadieneinteilung der Non-Hodgkin-Lymphome nach Ann Arbor

Stadium I	Befall einer einzigen Lymphknotenregion
Stadium II	Befall von zwei oder mehr Lymphknotenregionen auf derselben Seite des Zwerchfells
Stadium III	Befall von Lymphknotenregionen auf beiden Seiten des Zwerchfells (ober- und unterhalb)
Stadium IV	Befall von Organen außerhalb des lymphatischen Systems, auch z.B. Knochenmark

Häufige Zusatzangaben zur Ann-Arbor-Stadieneinteilung

A	Allgemeinsymptome liegen nicht vor
B	Fieber > 38 Grad Celsius, Nachtschweiß, Gewichtsverlust > 10 % des Körpergewichts innerhalb von sechs Monaten
PS	Pathologisches Stadium (Stadieneinteilung mit labortechnischen und apparativen Hilfsmitteln)
CS	Klinisches Stadium (Stadieneinteilung aufgrund des „klinischen Eindrucks“)
E	Auch Gewebe außerhalb des lymphatischen Systems ist befallen (Extranodalbefall)

Erläuterung zu den Ergänzungen E, CS und PS

Manchmal treten Krankheitsherde auch außerhalb von Lymphknoten auf. In solchen Fällen wird auf dem ärztlichen Bericht hinter das Stadium der Buchstabe E für „extranodal“ angefügt.

Schließlich kann es sein, dass der behandelnde Arzt die Stadieneinteilung weitgehend ohne apparative Diagnostik (ohne medizinische Hilfsmittel), also nur nach seinem „klinischen Eindruck“ vorgenommen hat. Dann wird die Stadienbeschreibung um das Buchstabenpaar CS (= Klinisches Stadium) ergänzt.

Ist die Stadieneinteilung dagegen mit allen gebotenen diagnostischen Hilfsmitteln vorgenommen worden, erscheint auf dem Bericht das Buchstabenpaar PS für „pathologisches Stadium“.

Prognose

Nach den modernen Einteilungssystemen gehört der Waldenström zu den malignen Lymphomen, speziell zu den indolenten (bedeutet: weniger aggressiv, niedrig maligne), d.h. langsam verlaufenden Non-Hodgkin-Lymphomen. Diese Krankheiten verlaufen oft lange unproblematisch, die üblichen therapeutischen Verfahren bieten aber zum heutigen Kenntnisstand noch keine Heilung.

Es ist verständlich, dass ein Patient wissen möchte, wie viel Lebenszeit ihm noch bleibt, wenn bei ihm ein Waldenström festgestellt wurde. Die Vorhersage ist aber nicht einfach, pauschal nicht zu beantworten und Patienten können eine sehr unterschiedliche Prognose aufweisen.

Die meisten verfügbaren Daten zeigen heute ein sogenanntes mittleres Überleben von 5 bis 7 bis 10 Jahren an. Dies bedeutet, dass nach dem angegebenen Zeitraum die Hälfte der Patienten mit diesem Krankheitsbild noch am Leben ist.



Es ist allerdings **zu beachten**, dass die meisten verfügbaren Informationen aus einer Zeit stammen, in der viele moderne Behandlungsmöglichkeiten noch nicht vorhanden waren und viele ältere Patienten erkranken, die mitunter an anderen Ursachen versterben. Bitte ziehen Sie deshalb aus der Prognosestellung keine direkten Rückschlüsse. Sollten Sie Fragen hierzu haben, besprechen Sie sich **UNBEDINGT** mit Ihrem behandelnden Arzt.

Entscheidend für die Prognose ist das Alter, die Höhe des β_2 -Mikroglobulins, Zytopenien (Mangel an Blutzellen: Leukozytopenie – Mangel an weißen Blutzellen, Thrombozytopenie – Mangel an Blutplättchen, Anämie – Mangel an roten Blutkörperchen) und die Höhe der Gam-

mopathie. Diese Parameter wurden im sogenannten ISSWM (International scoring system for Waldenström's macroglobulinemia) zusammengefasst.

Dieser prognostische Index unterscheidet drei Risikogruppen voneinander, wobei die Hochrisiko-Patienten ein 5-Jahresüberleben von 36% im Vergleich zu 87% in der Niedrigrisikogruppe aufweisen.

Risikogruppe	Niedrig	Intermediär	Hoch
Alter	≤ 65 Jahre	≤ 65 Jahre > 65 Jahre	alle
Weitere Risikofaktoren (jeder der 4 Parameter zählt als 1 Risikopunkt)	0 – 1	2 0 – 2	> 2
Hämoglobin ≤ 11,5 g/dl			
Thrombozyten ≤ 100.000 x 10 ⁹ /l			
β_2 -Mikroglobulin > 3 mg/l			
IgM (monoklonale Proteinkonzentration) > 70 g/l			
5 Jahres-Überlebensrate in %	87	68	36

Internationaler Prognostischer Index (ISSWM)

≤ bedeutet „weniger als“

> bedeutet „größer als“

Überlebensraten können jedoch immer nur statistische Werte wiedergeben und sind für jeden Patienten individuell zu betrachten.

Bitte beachten Sie auch, dass sich in den vergangenen Jahren erhebliche Verbesserungen der Therapie ergeben haben und dies noch nicht in die ermittelten Zahlen eingegangen ist.

Gleichzeitig sind Risikobeurteilungen niemals geeignet, um Vorhersagen für einzelne Patienten zu treffen, sondern können helfen, therapeutische Entscheidungen mit zu beeinflussen.

Welchen Verlauf kann die Erkrankung nehmen?

Unter welchen Umständen ist eine Therapie angebracht?

Der Krankheitsverlauf ist beim einzelnen Patienten nicht vorhersehbar. Da die Krankheit meist sehr langsam verläuft, besteht auch keine Sorge einen rechtzeitigen Therapiestart verpasst zu haben. Die Einleitung einer Therapie sollte dann geschehen, wenn bei dem Erkrankten Beschwerden auftreten, die im Zusammenhang mit der Erkrankung stehen und bei denen eine Therapie eine Besserung dieser Beschwerden verspricht.

Erst beim Auftreten von Krankheitssymptomen wird eine Therapie eingeleitet, da es keine Hinweise gibt, dass durch eine frühzeitige Therapie der Verlauf der Erkrankung über die Zeit nachhaltig verbessert wird.

Die Symptome können bei jedem Patienten unterschiedlich sein, folgende Beschwerden stellen jedoch häufig die Ursache für eine Behandlung dar:

- Zunehmende Blutarmut und Schwäche
- Störungen der Nervenfunktion
- Schwindel, Kopfschmerzen
- Blutungsneigung

Um diese rechtzeitig zu erfassen, sind **regelmäßige Kontrolluntersuchungen** notwendig, die Ihr behandelnder Arzt mit Ihnen vereinbaren wird, in der Regel werden diese alle 3 – 6 Monate durchgeführt. Bei stabilem Krankheitsverlauf können die Kontrollintervalle ausgedehnt werden.

Therapiemöglichkeiten beim Waldenström

Ist eine Therapie aufgrund von Lymphom-induzierten Symptomen notwendig, gibt es folgende Therapiemöglichkeiten:

- Ist das Blut durch ein hohes IgM-Protein zu viskös (Hyperviskositätssyndrom) und liegt eine ausgeprägte Klinik vor, ist eine **Plasmapherese**, d. h. ein rascher Austausch des Eiweiß, eine akute Behandlungsoption. Dies ist allerdings nur selten erforderlich. Daran sollte sich eine medikamentöse Behandlung anschließen, da sonst das IgM nach Abschluss der Plasmapherese wieder rasch ansteigt.
- Standard für die erste Therapie bei Patienten in gutem Allgemeinzustand ist die **Immunchemotherapie**. Das ist die Kombination von Rituximab mit einer Chemotherapie. Mögliche Formen der Immunchemotherapie sind R-CHOP und R-Bendamustin, die in der unten stehenden Tabelle dargestellt sind.
- Bei älteren Patienten in schlechtem Allgemeinzustand ist eine **Einzelbehandlung mit Rituximab** zur Zeit die Alternative. Allerdings ist die Ansprechrate mit 20 - 50 % niedriger als bei der Immunchemotherapie. Auch die Zeit des Therapieansprechens ist deutlich kürzer. Das Ansprechen auf eine Rituximab-Behandlung bei Patienten mit Waldenström kann zudem verzögert sein. Die mittlere Zeit bis zum Ansprechen liegt bei über 4 Monaten. Gerade zu Beginn einer Behandlung kann es sogar zu einem Anstieg des IgM mit dem Risiko für ein Hyperviskositätssyndrom kommen. Bei Patienten mit IgM-Werten über 50 g / l sollte deshalb vor Gabe von Rituximab die Eiweißkonzentration durch eine Plasmapherese gesenkt werden.

- Die **Radioimmuntherapie** ist in der Regel bei Patienten mit Waldenström wegen des hohen Risikos einer Schädigung des Knochenmarks **nicht** einsetzbar.
- Der Stellenwert der **Hochdosistherapie** mit nachfolgender auto-ologer **Stammzelltransplantation** ist derzeit im Rahmen der Erstbehandlung **nicht** gesichert.
- Eine **Erhaltungstherapie** gehört beim Waldenström **nicht** zum Standard in der Erstbehandlung.

Behandlung bei einem Rückfall der Erkrankung

Bitte beachten Sie, dass auch bei einem Krankheitsrückfall häufig nicht sofort eine Therapie eingeleitet werden muss. Dennoch wird oft die Zeit bis zum Wiederauftreten der Erkrankung betrachtet, um die Wirksamkeit einer Therapie abzuschätzen.

Wenn erneut Symptome vorliegen, die eine Therapie notwendig machen, kann bei einer Zeit von über 6 Monaten zwischen Ende der Erstbehandlung und dem Rückfall kann ein erneuter Versuch mit einer Immunchemotherapie gemacht werden. Dabei kann auch die zuerst verabreichte Therapie z.B. R-Bendamustin erneut eingesetzt werden. Eine weitere Möglichkeit ist eine Kombination, die Fludarabin enthält, die allerdings stark die eigene Körperabwehr unterdrückt und auch das gesunde Knochenmark beeinträchtigen kann.

In einer Reihe von kleineren Studien wurde die Wirksamkeit neuer Ansätze beim Waldenström gezeigt, z.B. mit Bortezomib oder des Ibrutinib.

Bei **jüngeren Patienten** kann individuell eine Konsolidierung mit Hochdosistherapie und sogar allogener Stammzelltransplantation diskutiert werden.

Kombinierte Immunchemotherapie (Regime)

R-Bendamustin: Rituximab 375 mg/m ² i.v. Bendamustin 90 mg/m ² i.v.	Tag 0 (oder 1) Tag 1-2	Wiederholung ab Tag 29 (4-6 Zyklen)
DRC: Dexamethason 20 mg p.o. Rituximab 375 mg/m ² i.v. Cyclophosphamid 100 mg/m ² x 2 p.o.	Tag 1 Tag 1 Tag 1-5	Wiederholung alle 3 Wochen (6 Zyklen)
R-FC: Rituximab 375 mg/m ² i.v. Fludarabin 25 mg/m ² i.v. Cyclophosphamid 200 mg/m ² p.o.	Tag 0 (oder 1) Tag 2-3 Tag 2-4	Wiederholung ab Tag 29 (4-6 Zyklen)
R-CHOP-Schema: Rituximab 375 mg/m ² i.v. Cyclophosphamid 750 mg/m ² i.v. Doxorubicin 50 mg/m ² i.v. Vincristin 1.4 mg/m ² i.v. (maximal 2.0 mg absolut) Prednison 100 mg per os	Tag 0 (oder 1) Tag 1 Tag 1 Tag 1 Tag 1-5	Wiederholung ab Tag 22 (6 Zyklen)
Rituximab Monotherapie: Rituximab 375 mg/m ² i.v.	Tag 1, 8, 15 und 22 (Woche 1-4)	Wiederholung ab Woche 13 (Woche 13-16)

Welche Begleitmaßnahmen können helfen?

Übelkeit während Chemotherapie

Weil Zytostatika auch auf das sogenannte „Breachzentrum“ im Gehirn wirken, treten bei der Behandlung häufig Übelkeit, Brechreiz und Erbrechen auf. Für den Patienten ist dies die am meisten gefürchtete Nebenwirkung der Chemotherapie.



Sprechen Sie mit Ihrem behandelnden Arzt, falls bei Ihnen Übelkeit, Brechreiz oder Erbrechen auftritt. Mittlerweile steht eine Vielzahl sogenannter Anti-Emetika aus verschiedenen Stoffgruppen zur Verfügung. Zur Steigerung der Wirkung können diese auch kombiniert werden. Sie werden vorbeugend meist schon vor Beginn der Chemotherapie verabreicht.

Zusätzlich sind folgende vorbeugenden Maßnahmen sinnvoll:

- Während der Chemotherapie viel Wasser trinken
- Gegen Übelkeit und Entzündungen hilft häufig Ingwer. Dazu wird frischer Ingwer (ca. 1 cm) zerdrückt, mit 0,2 Liter kochendem Wasser übergossen. Nach zehn Minuten abseihen und trinken.
- Eine Duftlampe mit Lavendel- oder Zitronengrasöl lenkt von der Übelkeit ab.

Auch Essensgerüche können Übelkeit auslösen. Ein häufiger Rat von Patienten nach Chemotherapie ist daher, bei Übelkeit keinesfalls die Lieblingspeise zu essen. Denn nach überstandener Chemotherapie erinnert die frühere Lieblingspeise dann immer wieder an die Übelkeit.

Vorbeugende Maßnahmen

Ausreichender Schlaf, eine gesunde Ernährung und – soweit möglich – zweimal täglich ein Spaziergang (nur bei trockenem Wetter): Das sind die drei Säulen, auf denen die Gesundheit ruht.

Zusätzlich sollten Non-Hodgkin-Lymphom-Patienten ganz konkrete Verhaltenshinweise beachten, um Infektionen zu vermeiden. Immungeschwächte Patienten sollten bestimmte Lebensmittel vermeiden. Informationen dazu können Sie bei der LHRM erhalten.

Für den Speiseplan können folgende Regeln hilfreich sein, falls Infektionen für Sie ein Problem sind:

- Keine rohen oder nur weich gekochten Eier, keine Spiegeleier, kein Tiramisu, keine Speisen mit Eischnee
- Keine Rohmilch oder Rohmilchprodukte (Rohmilchkäse)
- Speisen mindestens 10 Minuten lang bei mindestens 60 Grad Celsius kochen
- Eiscreme nur aus der Tiefkühltruhe, Softeis enthält häufig Krankheitserreger

Schimmelpilze können als Krankheitserreger in der Atemluft vorkommen. Sie verbreiten sich überall dort, wo Lebensmittel oder anderes organisches Material „verschimmeln“ kann. Non-Hodgkin-Lymphom-Patienten unter Chemotherapie sollten deshalb auf die Benutzung von Biotonnen verzichten, auch der Komposthaufen im Garten ist tabu. Im Schlafzimmer sollten darüber hinaus keine Topfpflanzen stehen, in der übrigen Wohnung sind Hydrokulturen gegenüber Blumenerde zu bevorzugen.

Im ganz normalen Alltagsleben ist Vorsicht sinnvoll, wenn Infektionsgefahren drohen, bspw. in vollbesetzten, öffentlichen Verkehrsmitteln, Rolltreppenhandläufen in Kaufhäusern, auf Kino- und Theatersesseln. Ein gesundes Immunsystem wird damit spielend fertig, aber mitunter nicht das eines Non-Hodgkin-Lymphom-Patienten.

Seelische Bewältigung

Jede Krebserkrankung wird von Patienten – und manchmal auch von Angehörigen – als existenzielle Bedrohung empfunden. Plötzlich tritt etwas Unabwendbares und vom eigenen Willen nicht Beeinflussbares in das Leben des Patienten. Das ganze bisherige Leben ist in Frage gestellt. Kraftzehrende Behandlungen stehen einem bevor und zusätzlich hat man sich mit Gedanken auseinander zu setzen, die einem vorher nie in den Sinn gekommen sind. Die Krankheit Krebs muss nicht nur medizinisch behandelt, sondern von Betroffenen auch psychisch bewältigt werden.

Seit etwa 20 Jahren befassen sich Psychologen, Soziologen und Mediziner mit der Wechselbeziehung zwischen Krebs und Psyche. Sie untersuchen die besonderen Belastungen, denen Krebspatienten ausgesetzt sind, und entwickeln aus ihren Erkenntnissen Angebote zum Beistand.

Psychoonkologie heißt dieses Fachgebiet deshalb, weil es zum einen zu den wissenschaftlichen Disziplinen zählt, die sich mit Krebs befassen (Onkologie) und sich zum anderen mit psychischen Vorgängen beschäftigt, die mit Krebs in Zusammenhang stehen.

Jeder auf seine Art

Wer an Krebs erkrankt, ist gezwungen, sich mit einer Lebenskrise auseinander zu setzen. Dieser Prozess läuft bei jedem Einzelnen anders ab. Eine pauschale Empfehlung für den „besten Umgang“ mit der Krankheit kann es daher nicht geben.

Noch vor einigen Jahren war man der Überzeugung, dass eine kämpferische Haltung und der eiserne Wille, die Krankheit zu überwinden, notwendige Voraussetzungen für eine erfolgreiche Behandlung sind.

Die Empfehlung, möglichst nur positiv über die Möglichkeiten der Heilung zu denken und negative Empfindungen nicht zuzulassen, findet sich noch heute in vielen Broschüren für Krebspatienten.

Für diese Meinung gibt es wissenschaftlich keine gesicherte Grundlage. Es hat sich bisher nicht zeigen lassen, dass Krankheitsverlauf und Überlebenszeit durch eine bestimmte Bewältigungsstrategie allein positiv beeinflusst werden konnten.

Weil aber kämpferische Haltung und positives Denken jahrelang als die optimale Einstellung propagiert wurden, befürchten noch heute viele Patienten negative Folgen, wenn sie einmal nicht in der Lage sind, kämpferisch zu sein. Manche haben ihren Angehörigen und Freunden gegenüber sogar ein schlechtes Gewissen, wenn ihnen die Kraft fehlt, sich immer wieder auch innerlich gegen ihren Krebs aufzulehnen.

Grundsätzlich gilt: Es gibt für Patienten keinerlei Anlass, ein schlechtes Gewissen zu haben, wenn sie ängstlich, verzweifelt oder wütend sind. Aus verschiedenen Patientenerfahrungen weiß man, dass sich die Einstellung zur eigenen Krebserkrankung im Laufe der Zeit ändert. Nahezu jeder erlebt Phasen der Niedergeschlagenheit und Mutlosigkeit.

Neuere psychoonkologische Untersuchungen legen den Schluss nahe, dass diejenigen Patienten mit ihrer Krankheit besser zurecht kommen, die in der Lage sind, **flexibel** zu reagieren. Das kann bedeuten, dass man sich in bestimmten Phasen intensiv über Behandlungsmöglichkeiten informiert, eigene Interessen gegenüber Ärzten, Arbeitgebern und Angehörigen selbstbewusst vertritt, Hoffnungen auf realistische Ziele richtet oder Hilfsangebote annimmt oder ausschlägt. Eine Zeitlang kann es sogar sinnvoll sein, die Realität nicht wahrhaben zu wollen, weil andernfalls die Angst übermächtig und unerträglich würde.

Was kann man tun?

Psychoonkologische Hilfsangebote sollen den Patienten in die Lage versetzen, eigene Strategien zur Bewältigung seiner Krankheit zu entwickeln. Das gelingt durch Gesprächsangebote, durch das Einüben bestimmter Entspannungstechniken oder auch durch Kunst- oder Musiktherapie. Große Tumorzentren und psychosoziale Beratungsstellen haben dazu entsprechende Programme entwickelt.

Bewegen, wann immer es möglich ist und der Allgemeinzustand es erlaubt.

Lernen, mit der Krankheit zu leben und sich nicht von den schönen Dingen des Lebens abwenden.

Eine **Selbsthilfegruppe** kann häufig durch eigene Erfahrungen den Umgang mit der Erkrankung erleichtern! Die LHRM bietet alle zwei Jahre spezielle Waldenström-Veranstaltungen für Patienten und Angehörige an. Die LHRM hält viele weitere Informationen bereit – bitte fragen Sie nach!



Patientenerfahrungen



1996 war ich 44 Jahre alt, als ich den zufälligen Laborbefund MGUS - Monoklonale Gammopathie unklarer Signifikanz - bekam. Aufgelistet waren zudem rund zehn Möglichkeiten, unter denen eine erhöhte IgM-Masse auftreten kann: Eine „Chamäleon-Krankheit“ nannte es mein damaliger Arzt. Vier Jahre lang ging ich empfehlungsgemäß zu – unauffälligen – jährlichen Kontrollen mit mäßig erhöhtem IgM. Dann nahm ich wahr: meine Ungeduld („Termintreue“ in Krankenhäusern, na ja ...), vor allem aber meine deutliche Abneigung, ja meinen Unwillen, mich mit Vielleicht-Erkrankungen zu belasten. Und mein Kopf hörte gerne die ärztliche Auskunft: Eine Knochenmarkbiopsie hat derzeit keinerlei therapeutische Konsequenzen (und hätte vielleicht auch gar nichts nachgewiesen). Meine Viel-Bauch-etwas-Kopf-Devise war von nun an „Don't watch don't wait“.

Es folgten weitere zehn Jahre vollen Galopps durchs quirlige Leben, mit großem beruflichem, privatem und teilweise politischem Engagement. Nahezu restlos ahnungslos zu sein, ohne Diagnose, das sehe ich heute noch als Glücksfall. Ich glaube, dass „beobachten und warten“ in „beobachten und erwarten“ hätte umschlagen können – das blieb mir erspart.

Irgendetwas – ich glaube, es war ein Erinnerungsfetzen an Ich-sollte-doch-eigentlich-regelmäßig – trieb mich nach zehn Jahren erneut zu einer Kontrolluntersuchung. Meine IgM-Werte stellten sich als knapp verzehnfacht heraus, noch war die Anämie grenzwertig, doch der tägliche Nachhauseweg im Auto wurde von da an mehr und mehr von extremer Erschöpfung geprägt – gelegentlich eine Art Blindflug. Ein halbes Jahr später: Hohe IgM-Werte, ein Hb-Wert von inzwischen 10,5, häufiges, scheinbar anlassloses Nasenbluten und selbst die in atemberaubendem Tempo aufbrechenden, nicht heilenden Geschwüre am Bein haben den damaligen hämatologischen Chefarzt eines Kreiskrankenhauses offenkundig nicht auf die Waldenström-Spur gebracht: „Kein weiterer Diagnosebedarf“.

Ich war so gründlich uninformiert, dass ich mir keinen Reim machen konnte. Ich war beim Phlebologen (Facharzt für Gefäßerkrankungen); leitliniengemäß empfahl er mich nach drei Monaten an eine Hautärztin; die junge Ärztin veranlasste eine Gewebeprobe, die eine Kryoglobulinämie der Haut ergab, und sie schickte mich auf dem schnellsten Weg in eine der näher gelegenen Unikliniken. Immer noch weitestgehend ahnungslos und vor allem auf die ja so offensichtlichen Geschwüre konzentriert, sorgte ich mich auch nicht darum, für welche Erkrankung gerade diese Uniklinik besonders spezialisiert wäre: Ich war nun mal da. Seit längerem hatte ich auch sehr starke Knochenschmerzen im Bein bekommen; die Dosis des Fentanyl-Schmerzpflasters wurde von Woche zu Woche erhöht.

Die baldige Diagnose Morbus Waldenström im Uniklinikum war irgendwie auch eine Erleichterung: Endlich konnten die Symptome effektiv behandelt werden. Und ich wusste jetzt, woran ich war – aha, das also kann aus den mindestens zehn Möglichkeiten einer MGUS werden. Dennoch war ich irgendwie ungläubig: Herzinfarkt, andere Herz-Kreislaufprobleme, Leberzirrhose – das hätte zu mir gepasst, aber doch nicht Krebs.

Ich hatte zwischen Diagnose und Beginn der Therapie etwa eine Woche Zeit, mich mit der neuen Situation bekannt zu machen. Schier unendliche Internet-Recherchen meiner lieben Frau Susanne, die sie mir lesegerecht servierte, haben mir in kürzester Zeit umfangreiche Kenntnisse zum Waldenström vermittelt. Auch die segensreiche IWMF-Stiftung aus U.S.A. und deren vielfältiger Internetauftritt hatten ihren Anteil daran. Mich hat auch die ausgeprägte Wut über den bereits erwähnten Landkreishämatologen angetrieben: So etwas sollte mir nicht noch einmal passieren. So war ich es, der bei der ersten Arztvisite in der Uniklinik gleich mal eine einleitende Blutplasmatarennung zur Senkung der IgM-Masse zur Diskussion stellte – Ergebnis der Recherche und ein riskantes Experiment, wie der Ordinarius und die Ärzte wohl reagieren würden. Beide Seiten hatten ob der konstruktiven Reaktion Glück: Wir begannen schnell, Vertrauen zueinander aufzubauen.

Die Praxis einer (universitären) Tagesklinik, in der die fünf weiteren Therapie-Zyklen gegeben wurden, ist gut geeignet – zumindest in meinem Fall –, dieses Vertrauen wieder zu untergraben. Arzt-Patienten-Gespräche fanden zu unvorhersehbaren Zeitpunkten statt, auf ein Minimum, meist auf das momentane Befinden während der Infusion beschränkt, mit ausweichenden Antworten zu weitergehenden Fragen und niemals ohne die zuhörenden Mitpatienten. Als es dann beim dritten Zyklus Abweichungen vom Therapieplan gab, fühlte ich mich ohne Ansprechpartner und ohne Gesprächsmöglichkeit, und Von-jetzt-auf-nachher-Termine beim Chef gibt es auch für Privatpatienten nicht. Wieso eigentlich nicht in solchen Situationen, und für alle Patienten?

Die alte Wut kochte hoch, und mit den erfahrenen Freunden Mona und Rainer (Danke!) habe ich das / mein Muster der Hilflosigkeit herausgearbeitet: **1.** Ich habe als Patient keine Ansprüche zu stellen und habe auch keine Chance dazu. **2.** Etwaige Ansprüche müssen aus der Perspektive des ärztlichen Gegenübers begründbar sein. **3.** Ich muss für die Lösungen sorgen, ggf. kämpfen. Als Patient. Gemeinsam zogen wir das Fazit: Therapie muss entlasten, nicht belasten, und was eine Belastung ist, erlebe und definiere ich, besonders bei einer schweren und seltenen Erkrankung. Die Quintessenz aber ist: In einer verunsichernden Situation bei einer ohnehin verunsichernden Krankheit treiben Mangel an Gespräch, ja schon das erlebte Ignorieren der physischen Anwesenheit, das Stresserleben oder einfach auch das Leid unnötig hoch.

Das obige Fazit musste ich noch verinnerlichen, es machte auch die Situation nicht angenehmer, aber ich konnte aktiver sein: Keine zwei Stunden im Behandlungssessel auf den Arzt zur Einleitung der Behandlung warten ohne Protest (wenn auch oft wirkungslos), und kein neu auftretender Arzt, den ich ohne namentliche Vorstellung mit der Injektionsnadel an mich herangelassen hätte.

In der Anschlussheilbehandlung (AHB) hatte ich mit dem Gesprächspartner mehr Glück. Der anscheinend entschleunigte Betrieb dort lässt – zumindest gefühlt – mehr Raum für den Arzt-Patienten-Dialog oder stellt andere Themen in den Mittelpunkt. Das sollte man / frau nutzen.

Nach Abschluss der AHB stand der chefärztliche Vorschlag einer Erhaltungstherapie im Raum. Ich hatte keine gesteigerte Lust auf

Tagesklinik mehr; aber einen ärztlichen Vorschlag rundweg abzulehnen, verbot mir meine Verantwortung für mich selbst. Schließlich wollte ich mir keine Vorwürfe wegen unterbliebener Therapie machen oder vorsätzlich mein „Gesamtüberleben“ verkürzen. Ich glaubte zu wissen, was ich zu tun hatte: Internet und E-Mails waren für etliche Tage meine Informationsquelle und mein Hauptinstrument. Nur: Die Fachwelt war 5:4 gespalten. Danke dennoch an alle Ärzte im In- und Ausland, die mir trotz mangelnder persönlicher Bekanntschaft immer innerhalb von wenigen Tagen geantwortet haben! – wirklich leichter gemacht hat es diese Informationsfülle zunächst nicht.

Zu jenem Zeitpunkt hatte ich mir bereits eine „Komplementärärztin“ neben meinem Hausarzt ausgesucht. Erfahren in der Begleitung von Krebspatienten, schulmedizinisch und homöopathisch ausgebildet und vor allem: von einer bewundernswerten wohlwollend-erkundenden Dialogfähigkeit und Menschenkenntnis. In zwei ausführlichen Gesprächen habe ich mit ihrer Hilfe meine „tiefsitzenden“ Motive und Themen bezüglich der Entscheidung über eine Erhaltungstherapie ans Tageslicht geholt und geklärt. Danke Frau Dr. L-S.! Am Ende des zweiten Gesprächs war die Entscheidung noch nicht gefallen, aber die nächsten drei Tage und Nächte brachten Klarheit. Da war die gerade schriftlich eintreffende offizielle Zweitmeinung, die ich unter persönlicher Vorstellung eingeholt und die korrekterweise von „Erhaltungstherapie ist nicht Standard“ sprach, die willkommene Bestätigung.

Diese wirklich nicht leichte Entscheidung hat mich gestärkt: Ich war „vogelfrei“, ich wusste, dass ich keine zweifelsfrei richtige oder falsche Entscheidung treffen konnte, und ich habe nach reiflicher Klärung unter hilfreicher Anleitung die Verantwortung für eine Entscheidung übernommen. Ebenso hatte ich erstaunt begriffen, dass diese Erkrankung (und diese Behandlung) auch einen anscheinend gestandenen Mann mit relativ großem beruflichen Entscheidungsspektrum an den Rand seiner Sicherheitsreserven bringen kann.

Wie aber sage ich es „meinem“ Chefarzt? Meine Entscheidung gegen die Erhaltungstherapie? Dem Klinikritual folgend, bekam ich regelmäßig zunächst den Oberarzt zu Gesicht, der mich ungehalten rügte,

dass ich für die Einleitung einer Erhaltungstherapie eigentlich zu spät komme. Ausnahmsweise schwieg ich, denn ich kannte meine Botschaft an den Chef. Also sprach der Chef: „Ich kann Ihre Entscheidung mittragen, weil sie verantwortbar ist. Andernfalls hätte ich jetzt versucht, Sie umzustimmen.“ – Auch wenn ich ohnehin fest entschieden war: Das war eine spürbare Erleichterung und Unterstützung! Danke, Herr Professor, dafür, dass Sie von der eigenen Präferenz zurücktreten konnten.

Ein nicht zu bemessender Dank geht an meinen Freund Peter, er ist Arzt und wohnt weit weg. Gerade wieder hat er in einem langen Telefonat mit mir gesprochen, jetzt über diesen Bericht hier. Wenn dieser Bericht so ist, wie er ist, dann weil er mir jetzt – nach Jahren! – das Konzept der gemeinschaftlichen Entscheidungsfindung erläutert hat. Es wird auch „partizipative Entscheidungsfindung“ oder „shared decision making“ (SDM) genannt. Ich habe jetzt durchschaut, was ich lernen musste und was ich als Quellen brauche, um zum derzeitigen Status des Krankheitsverlaufs kein hilfloser, verunsicherter Patient zu sein. Ich habe durchschaut, was dieses Konzept von Ärzten erfordert. Ich bin bestärkt, dass ich dies mit Fug und Recht von guten Ärzten erwarten darf. Und ich habe nachgelesen: Es ist nachgewiesenermaßen therapeutisch wirksam. – Ich füge hinzu: Es steigert die Lebensqualität eines Patienten, und vor allem stärkt es seine Persönlichkeit. Ich halte es für einen wesentlichen förderlichen Beitrag zum persönlichen Wachstum anlässlich einer schweren Erkrankung.

Mein Fazit: Die hilfreichen Ressourcen im Gesundheitssystem wären also ausreichend Zeit und Dialog“räume“, entwickelte persönliche Dialogfähigkeit der Ärzte, gelebte und in der professionellen Haltung verwurzelte SDM (siehe oben) und die Möglichkeit zu mehreren ärztlichen Perspektiven sowie vielfältige Informationen und Informationsquellen. Hilfreich in meinem Umfeld waren und sind meine Frau und meine Freundinnen und Freunde, ein umfangreiches Angebot im Internet und verschiedene Patientenorganisationen. Was hilfreich gewesen wäre, aber in meinem Umkreis nicht besteht: eine Selbsthilfegruppe. Eines aber werde ich immer beherzigen: Ich bewahre keinen Arzt mehr vor meinen Bedürfnissen als Patient.



Einen weiteren Blickwinkel, und welche Möglichkeiten man auch mit einer Morbus Waldenström Erkrankung wahrnehmen kann, zeigt das Beispiel von Manfred Grimme, 2005 mit der Diagnose Waldenström konfrontiert. Bis 2009 unterrichtete er die Fächer Deutsch und Geografie an der Bruchsaler Realschule. Morbus Waldenström stellte zu dieser Zeit sein Leben auf den Kopf. Nach einer Chemotherapie wandte er sich verstärkt dem Radfahren zu.

Trotz seiner Erkrankung fuhr er von Januar bis April 2013 unter dem Motto „Cycling against Cancer“ mit dem Rad mehr als 6.000 Kilometer von Orlando/ Florida bis nach San Francisco in Kalifornien. Die tiefen Eindrücke seiner Reise sind in seinem Buch „Diagnose Leukämie – Von der Intensivstation auf den Highway“ (Verlag Books on Demand, ISBN: 978-3732298181) zu lesen.



Auch der Austausch mit anderen Betroffenen in einer Selbsthilfegruppe kann Patienten sehr helfen, Informationen zu erhalten, Orientierung zu finden und Möglichkeiten kennenzulernen, mit der Erkrankung umzugehen.

Weitere Informationen und Kontaktadressen

- **LHRM e.V.** (Leukämiehilfe RHEIN-MAIN)
Telefon: +49 / (0) 6142 / 3 22 40
E-Mail: buero@LHRM.de
Internet: www.LHRM.de
- **Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe e.V.** (DLH)
Telefon: +49 / (0) 228 / 33 88 92 00
E-Mail: info@leukaemie-hilfe.de
Internet: www.leukaemie-hilfe.de
- **Europäisches Netzwerk von Patientenorganisationen** (englisch)
EUROPEAN Waldenstrom Macroglobulinemia network, EWMnetwork
Telefon: +31 / (0) 735 21 76 43
Secretary: Marlies Oom
Email: secretary@ewmnetwork.eu
Internet: www.ewmnetwork.eu
- **NIEDERLANDE-Regional:**
Telefon: +31 / (0) 3 02 91 60 90 or +31 / (0) 735 21 76 43
Email: info@hematon.nl or moom@planet.nl
Internet: www.hematon.nl/waldenstrom
- **BELGIEN:** Joanna Van Reyn
Telefon: +32 / 93 35 46 60
E-Mail: joanna.vanreyn@cmp-vlaanderen.be
- **International Waldenstrom's Macroglobulinemia Foundation** (IWMF)
3932 D Swift Road /Sarasota, FL 34231 / 941-927-4963 USA
Internet: www.iwmf.com
- **Kompetenznetz Lymphome**
Internet: www.lymphome.de
- **Europäisches Consortium for Waldenström's Macroglobulinemia** (ECWM)
Sekretariat des ECWM: Prof. Dr. C. Buske,
CCC Ulm, Universitätsklinikum Ulm,
Telefon: +49 / (0) 731 / 50 06 58 88
Internet: www.ecwm.eu

Über die LHRM

- Die **LHRM e.V.** (Leukämiehilfe RHEIN-MAIN) setzt sich – anders als im Vereinsnamen erkennbar – seit 1991 für erwachsene Patienten mit allen hämatologischen Erkrankungen (das Blut- und Lymphsystem betreffend) und ihre Angehörigen ein.
- Was 1991 als Gemeinschaft zur Suche nach geeigneten Knochenmarkspendern gemeinsam mit der DKMS (Deutsche Knochenmarkspenderdatei) begann, hat sich zur Kontakt- und Informationsstelle sowie Interessenvertretung für Patienten in Deutschland und Europa entwickelt.
- Die **LHRM** ist seitdem in vielen regionalen, europäischen und internationalen Gremien aktiv gewesen und hat die Gründung von zahlreichen Selbsthilfegruppen und Organisationen unterstützt.
- Die **LHRM** ist Mitbegründerin der DLH (Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe), der APMM (Arbeitsgemeinschaft Plasmozytom / Multiples Myelom), der Lymphoma Coalition, von Myeloma Euronet (seit 2012 Myeloma Patients Europe), des MDS-Net Deutschland, der MDS Patienten Interessen Gemeinschaft und der internationalen MDS-Alliance.
- Die **LHRM** unterstützt das Patientenumfeld in Kliniken mit notwendigen Anschaffungen.
- Die **LHRM** arbeitet mit an der Erstellung von Patienten-Informationsbroschüren.
- Die **LHRM** organisiert Patienten-Informationsveranstaltungen gemeinsam mit Kliniken und niedergelassenen Ärzten.
- Die **LHRM** bietet monatliche Treffen für Patienten und Angehörige an.

Mehr Informationen auf den Webseiten unter:

www.LHRM.de
myelom-gruppe.LHRM.de
www.mds-patienten-ig.org

Auch Sie können helfen:

Wenn Sie unsere Arbeit unterstützen wollen, freuen wir uns über jede Art von Hilfe und bitten darum, uns direkt zu kontaktieren.

Vorstellbar wäre zum Beispiel:

- Ihre Hilfe bei der Aktualisierung und Übersetzung von englischsprachigen Informationen für unsere Website (www.LHRM.de)
- Unterstützung bei der Öffentlichkeitsarbeit und / oder unseren Fundraising-Aktivitäten (Spenden-Akquise)
- Finanzierung des Layouts und / oder des Drucks von Informationsmaterialien
- Finanzierung zur Verbesserung des Patientenumfeldes in Kliniken
- Bereitstellung eines Reisestipendiums für eines unserer Mitglieder (oder medizinischen Personals) für den Besuch einer Konferenz oder einer Informationsveranstaltung (viele engagierte Patienten und Angehörige sind durch die Erkrankung finanziell nicht mehr in der Lage, diese zusätzlichen Kosten aufzubringen)

Wenn Sie Ideen oder Fragen zu Unterstützungsmöglichkeiten haben, oder Mitglied werden möchten, kontaktieren Sie uns bitte – wir freuen uns über Ihre Nachricht!

Die **LHRM** ist ein gemeinnützig und besonders förderungswürdig anerkannter, eingetragener Verein. Mitgliedsbeiträge und Spenden sind steuerlich absetzbar. Unsere Registrierungsnummer lautet 21 250 75178 (Finanzamt Groß-Gerau)

LHRM e.V. (Leukämiehilfe RHEIN-MAIN)

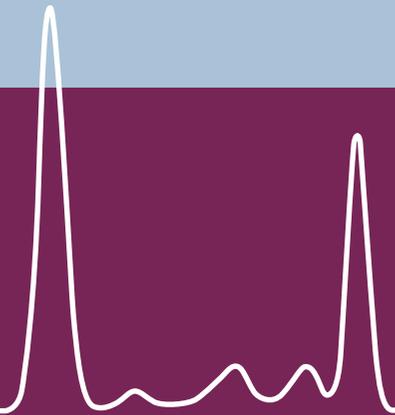
Falltorweg 6
D-65428 Rüsselsheim
Telefon: + 49 / (0) 61 42 / 3 22 40
Telefax: + 49 / (0) 61 42 / 17 56 42
E-Mail: buero@LHRM.de

Morbus Waldenström: Auf einen Blick

Beschwerden:	<ul style="list-style-type: none">• Ständige Müdigkeit (Fatigue; ausgesprochen Fatiik)• erhöhte Blutungsneigung• vergrößerte Lymphknoten• häufige Infekte• Taubheitsgefühle• Knochenschmerzen
Typische Befunde:	<p>A. Mangel an roten Blutkörperchen (Blutarmut, Anämie), weißen Blutzellen (Leukozytopenie) oder Mangel an Blutplättchen mit Blutungsneigung (Thrombozytopenie)</p> <p>B. Nachweis eines stark vermehrten Eiweißes (IgM) = Makroglobulin im Blut und/oder Urin verbunden mit erhöhter Zähflüssigkeit des Blutes</p> <p>C. Stark erhöhte Senkungsgeschwindigkeit der Blutkörperchen (BSG)</p>
Behandlung:	<p>In der Regel erfolgt eine systemische Therapie (Chemotherapie). Dabei werden verschiedene Medikamente (Zytostatika, monoklonale therapeutische Antikörper) eingesetzt. Bei einem Rückfall können diese wiederholt, auch in Form einer Hochdosistherapie, gegeben werden. Die Therapie erfolgt immer unter Berücksichtigung der Gesamtsituation des Patienten.</p>
Aussichten:	<p>Die Krankheit kann oft über einen sehr langen Zeitraum zurückgedrängt werden oder stabilisiert werden. Chancen zur Heilung bietet nur eine Knochenmarktransplantation, die oft jedoch gar nicht notwendig ist.</p>

Fragen an Ihren Arzt

- Was ist der Unterschied zwischen „Waldenström“, „Smoldering Waldenström“ und „MGUS“?
- Ab wann ist eine Behandlung erforderlich?
- IgM-Wert – ab welcher Höhe muss eine Therapie beginnen?
- Welche Behandlungsmöglichkeiten gibt es?
- Welche Nebenwirkungen können bei meiner Therapie auftreten und welche Möglichkeiten gibt es zur Vorbeugung?
- Welche Möglichkeiten der Erhaltungstherapie gibt es?
- Welche Therapien sind möglich nach einem Rezidiv?
- Gibt es Möglichkeiten, wie ich mein Immunsystem unterstützen kann?
- Gibt es aktuell Studien zur Behandlung des Waldenström und kann ich an diesen teilnehmen?
- Was muss ich tun, wenn bestimmte Symptome auftreten und an wen soll ich mich wenden?
- Gibt es begleitende Therapiemöglichkeiten (z. B. psychoonkologische Begleitung)?
- Welche Kosten habe ich selbst zu tragen, und welche werden erstattet?



Vielen Dank für Ihre Unterstützung!

