

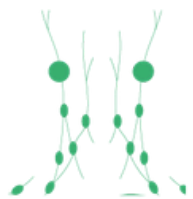
Morbus Waldenström (MW)

Material für healthcare professional -
Patientengespräche

Was ist Morbus Waldenström (MW)?

MW ist eine indolente, bösartige Erkrankung des Blutsystems

Beteiligte Organe



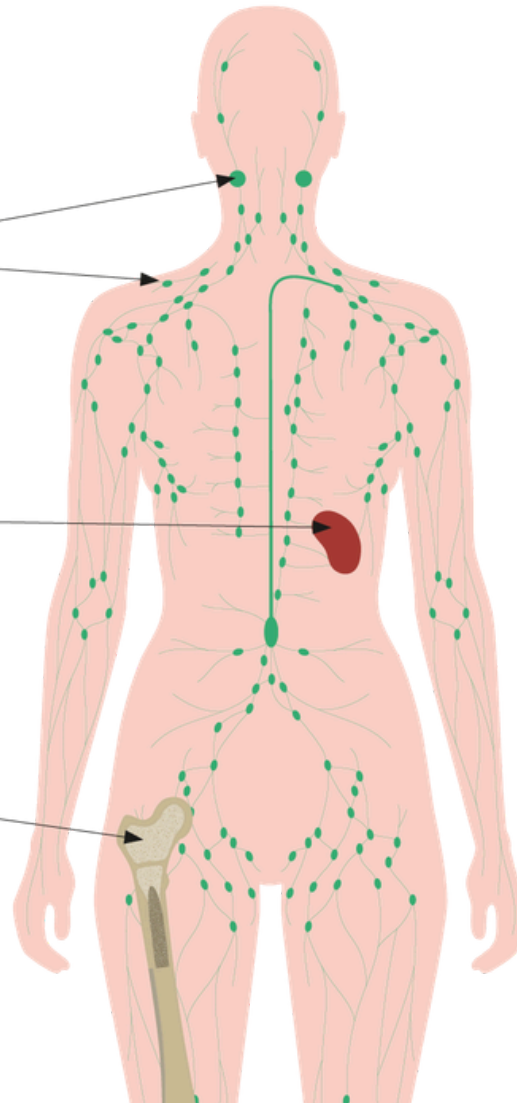
■ Lymphknoten



■ Milz



■ Knochenmark



Seltene Krankheit:

In der Schweiz werden pro Jahr weniger als 50 Personen mit dieser Krankheit diagnostiziert. Männer sind häufiger betroffen als Frauen.



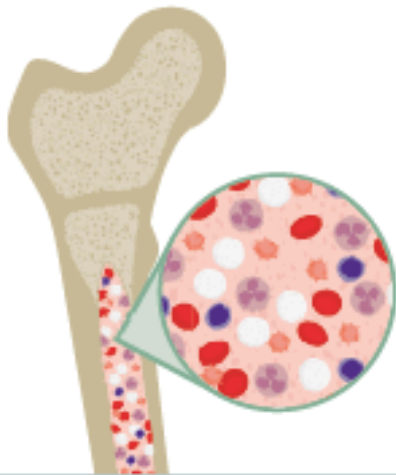
Risikofaktoren:

Verwandte ersten Grades haben ein 20-fach erhöhtes Risiko, an MW zu erkranken.

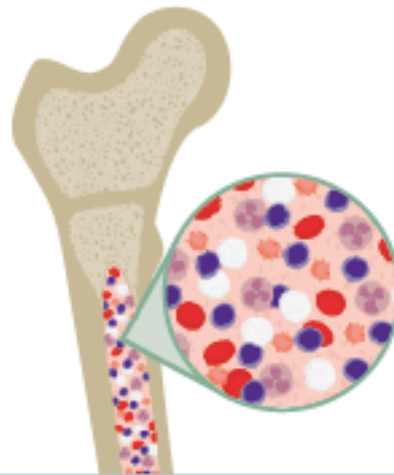
Was ist Morbus Waldenström (MW)?

KRANKHEITSENTWICKLUNG

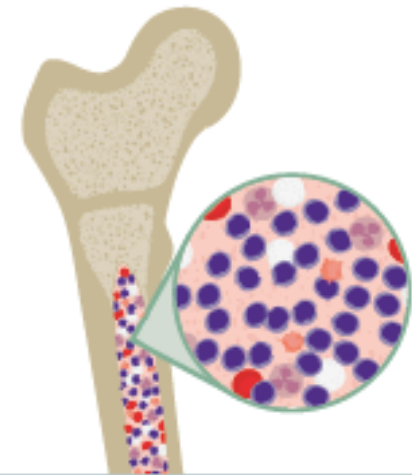
MGUS*



Asymptomatisch



Symptomatisch



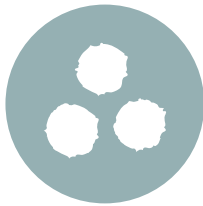
- Die Krankheit wird durch eine unkontrollierte Proliferation einer bestimmten Gruppe von Lymphozyten verursacht, die so genannten lymphoplasmazytischen Lymphozyten (LPL).
- Diese Lymphozyten sind pathologisch verändert (typische Genmutation: MYD88 - Seite 6).



- Die normale Blutbildung ist gestört.
- Es werden weniger normale Blutzellen im Knochenmark produziert.
- Es besteht ein Mangel an roten Blutkörperchen, weissen Blutkörperchen und Blutplättchen.
- Lymphknoten und Milz können vergrößert sein.

Diagnose

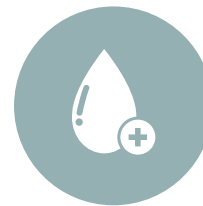
Laboruntersuchungen



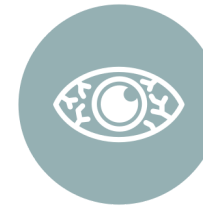
Differentialblutbild,
Retikulozyten (noch nicht
gereifte Erythrozyten)



ESR (Erythrozyten
Blutsenkungsgeschwindigkeit)



Kreatinin, Harnsäure,
Blutzucker



GOT, GPT, AP,
 γ -GT, Bilirubin



Gesamtprotein,
Elektrophorese,
leichte Ketten



Freie kappa- und
lambda-Leichtketten
im Blutserum



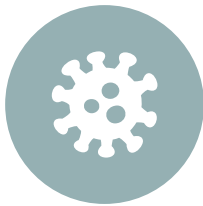
24-Stunden-Sammelurin
(Protein- und
Leichtketten-Ausscheidung)



Immunglobuline
(IgG, IgA, IgM)
im Blutserum



Immunfixations-
Elektrophorese
(Serum und Urin)



LDH, Anti-MAG-
Antikörper, Viskosität,
 β 2-Mikroglobulin



Quick-Wert, PTT



Molekulargenetik
(MYD88, CXCR4)



CT-Scan,
Sonographie oder MRI

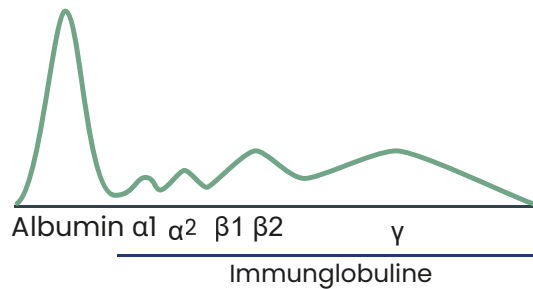
Diagnose

Laboranalyse + Knochenmarksbiopsie

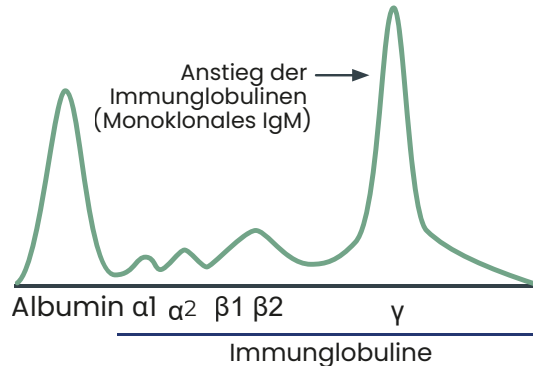
M-Gradient

Dieser Test trennt Serumproteine nach Grösse, Form und Ladung und ermöglicht den Nachweis von monoklonalem IgM.

NORMAL

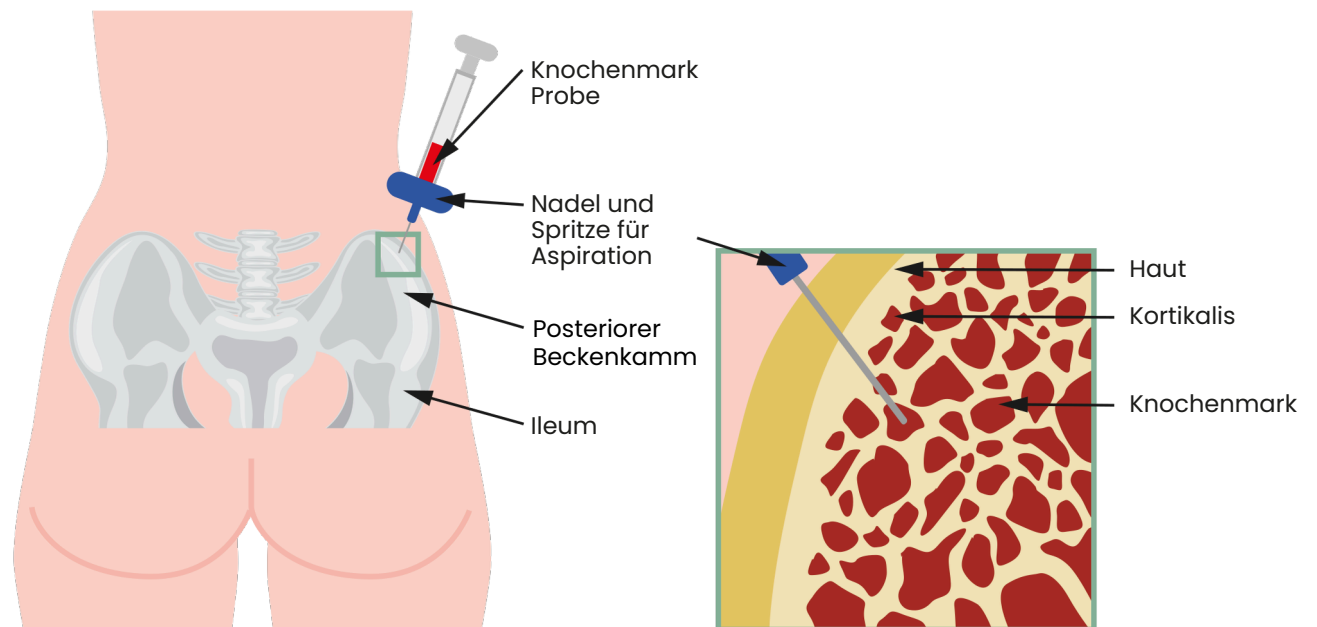


WM PATIENT

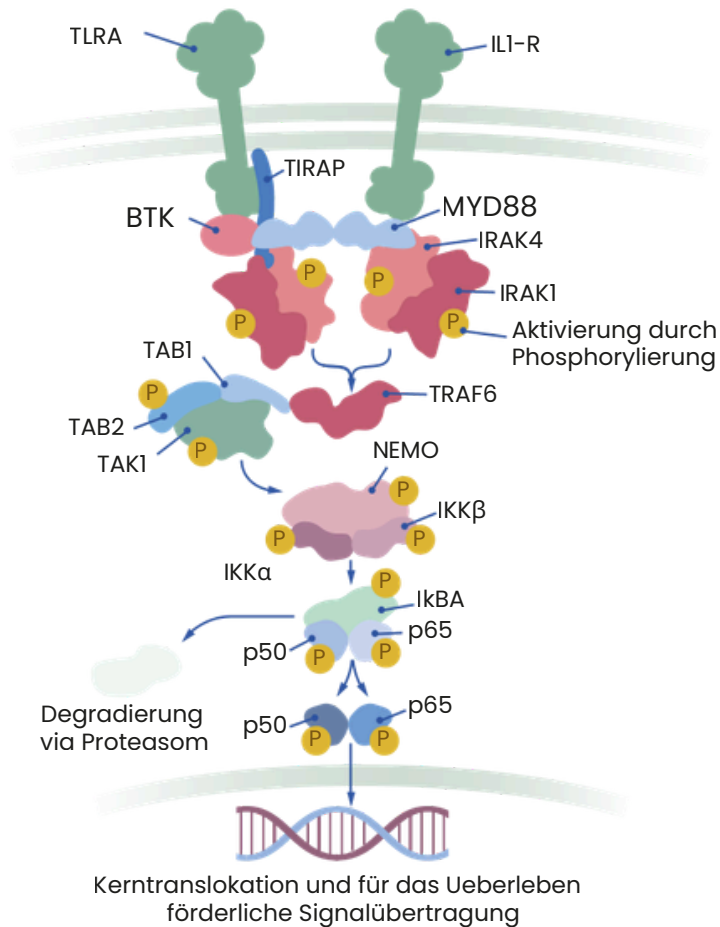


Knochenmarksbiopsie

Der Arzt verabreicht ein Lokalanästhetikum und entnimmt dann eine Probe von Knochenmarkblut. Meistens wird auch ein kleines Stück Knochenmark als Ganzes aus dem Beckenknochen entnommen. Das entnommene Material wird mikroskopisch untersucht.



Genetik und Scoring-System



Die Mehrheit (~90%) der MW-Patienten weist die MYD88L265P-Mutation auf, die die BTK-vermittelte NF-κB-Signalisierung auslöst und möglicherweise verhindert, dass bösartige Zellen die Apoptose (Zelltod) durchlaufen.

IPSSWM Scoring System

Risikogruppe	Punktzahl	Medianes Überleben	5-Jahres-OS (Gesamtüberleben)
Niedrig	0 oder 1 Faktor ohne fortgeschrittenes Alter	142.5 Monate (~11.9 Jahre)	87%
Mittleres	Fortgeschrittenes Alter oder 2 Faktoren	98.6 Monate (~8.2 Jahre)	68%
Hoch	≥3 Faktoren	43.5 Monate (~3.6 Jahre)	36%

OS (Gesamtüberleben)

Im 2019 überarbeiteten IPSSWM-Scoring-System werden Punkte auf der Grundlage von Alter, β 2-Mikroglobulin-Spiegel, Laktatdehydrogenase (LDH)-Spiegel und Serumalbuminspiegel vergeben. Die Patienten werden dann anhand der Anzahl der Punkte in Risikogruppen eingeteilt.

Symptome

keine
Symptome



66%
Schwäche,
Müdigkeit



25%
Anorexie
(Appetitlosigkeit)



24%
Periphere
Neuropathie



20%
Hepatomegalie



19%
Splenomegalie



17%
Gewichtverlust



15%
Fieber



15%
Lymphadenopathie
(Schwellung der
Lymphknoten)



11%
Raynaud
Phänomen



9%
Purpura

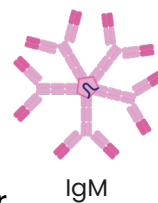


7%
Hämorrhagische
Erscheinungen
(Blutungen)

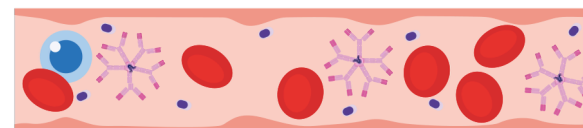


Bei mehr als 30% aller MW-Patienten können im Verlauf die IgM Makroglobuline im Blut zusammenklumpen, was das so genannte **Hyperviskositäts-Syndrom** verursacht.

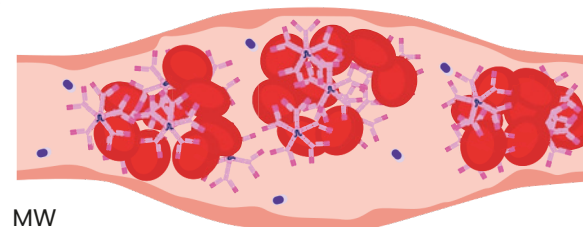
Dieser Zustand verursacht eine Blutverdickung, was zu einer Verstopfung der Blutgefäße und verminderten Blutfluss führt und folglich zu einer Vielzahl von ernststen klinischen Komplikationen.



IgM



normaler Blutfluss



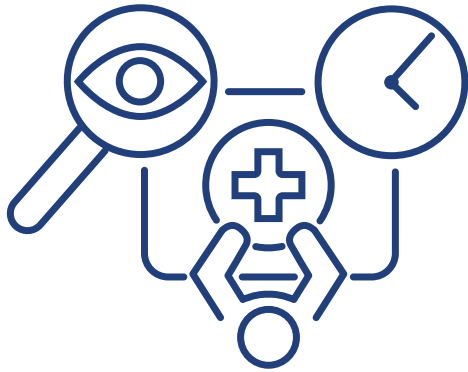
MW

Dies verursacht:

- Schwindel
- Sehstörungen
- Hörprobleme
- Kopfschmerzen
- Blutungen Kurzatmigkeit
- Schwierigkeiten beim Gehen

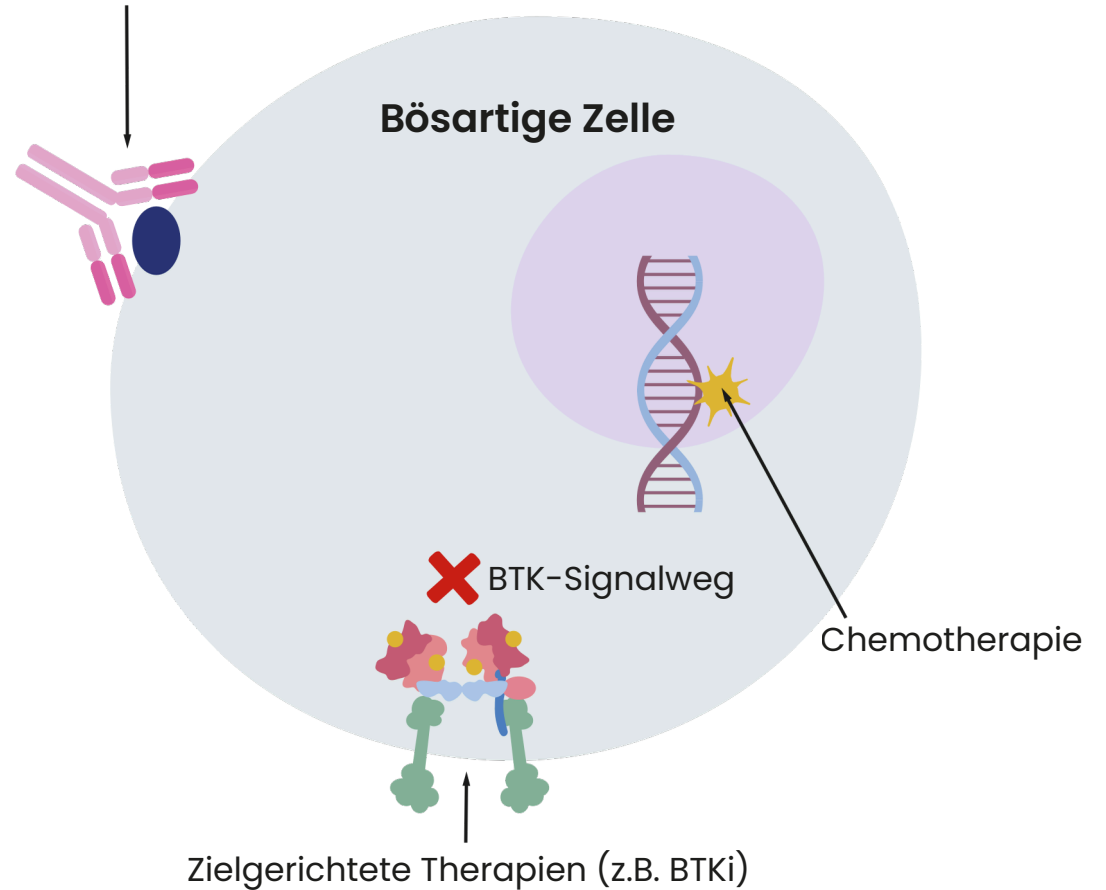
Therapeutische Ansätze

Aktive Überwachung



Asymptomatische Phase, auch „watch and wait“ Phase genannt, mit regelmässige Kontrolluntersuchungen und Tests. In dieser Phase ist keine Behandlung erforderlich; eine frühe Therapie wäre nicht nützlich.

Antikörper-Therapie



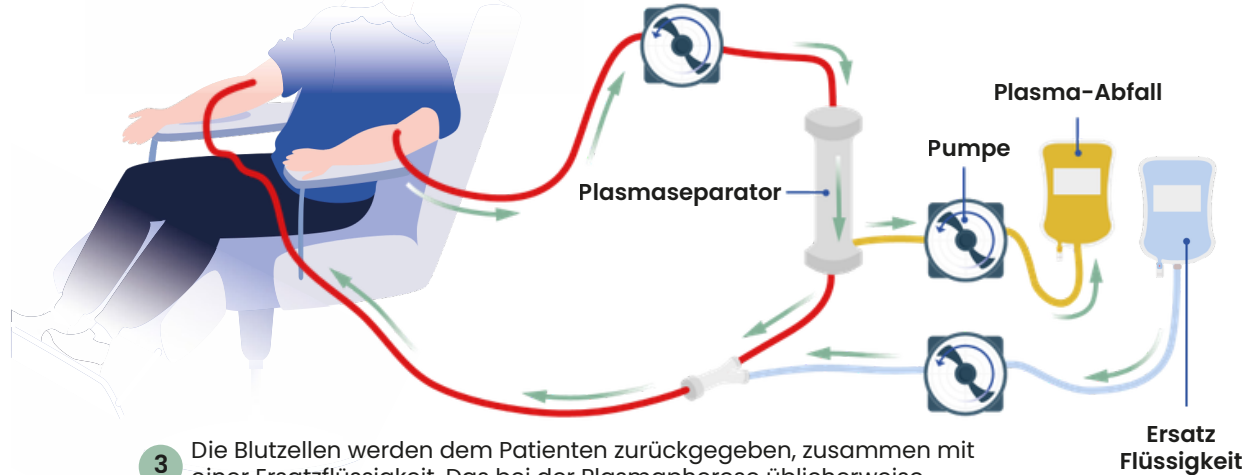
Plasmapherese

bei Hyperviskosität

1 Den Patienten wird ein Katheter in eine Vene oder Arterie eingeführt; durch diesen Katheter wird ihr Blut entnommen.

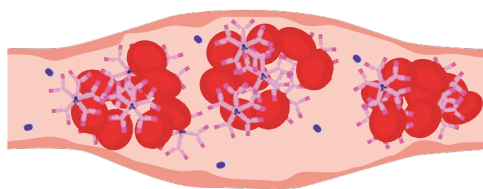
2 Das Blutplasma wird von den Blutzellen getrennt und entsorgt.

3 Die Blutzellen werden dem Patienten zurückgegeben, zusammen mit einer Ersatzflüssigkeit. Das bei der Plasmapherese üblicherweise verwendete Antikoagulans, neigt dazu, sich mit Kalzium im Blut zu binden. Um einen niedrigen Kalziumspiegel zu vermeiden, kann Kalzium intravenös oder durch den Mund während des Verfahrens verabreicht werden.

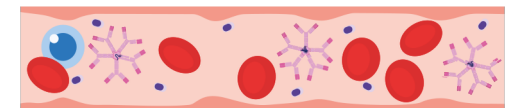


Mögliche Nebenwirkungen:

- Beschwerden an der Nadelstelle
- Gelegentliche Müdigkeit
- Niedriger Blutdruck
- Schwindelgefühl, Kältegefühl
- Kribbeln in den Fingern und um den dem Mund



Die Plasmapherese wird eingesetzt, um das Risiko einer Hyperviskosität zu verringern, die durch grosse IgM-Proteine bei Patienten mit Serum-IgM-Spiegeln ≥ 4000 mg/dL verursacht wird.



Nützliche Links und Kontakte

lymphome.ch

Weidenweg 39
4147 Aesch BL

+41 (0)61 421 09 27
info@lymphome.ch
www.lymphome.ch

Krebsliga Switzerland

Effingerstrasse 40
P.O. box
3001 Bern

+41 (0)31 389 91 00
www.krebsliga.ch
www.krebsliga.ch/beratung-unterstuetzung

HOPOS Dachverband Hämato-Onkologischer Patientenorganisationen Schweiz

Weidenweg 39
4147 Aesch BL

+41 (0)76 296 06 55
Info@hopos.ch
www.hopos.ch

SCI - Swiss Cancer Institute

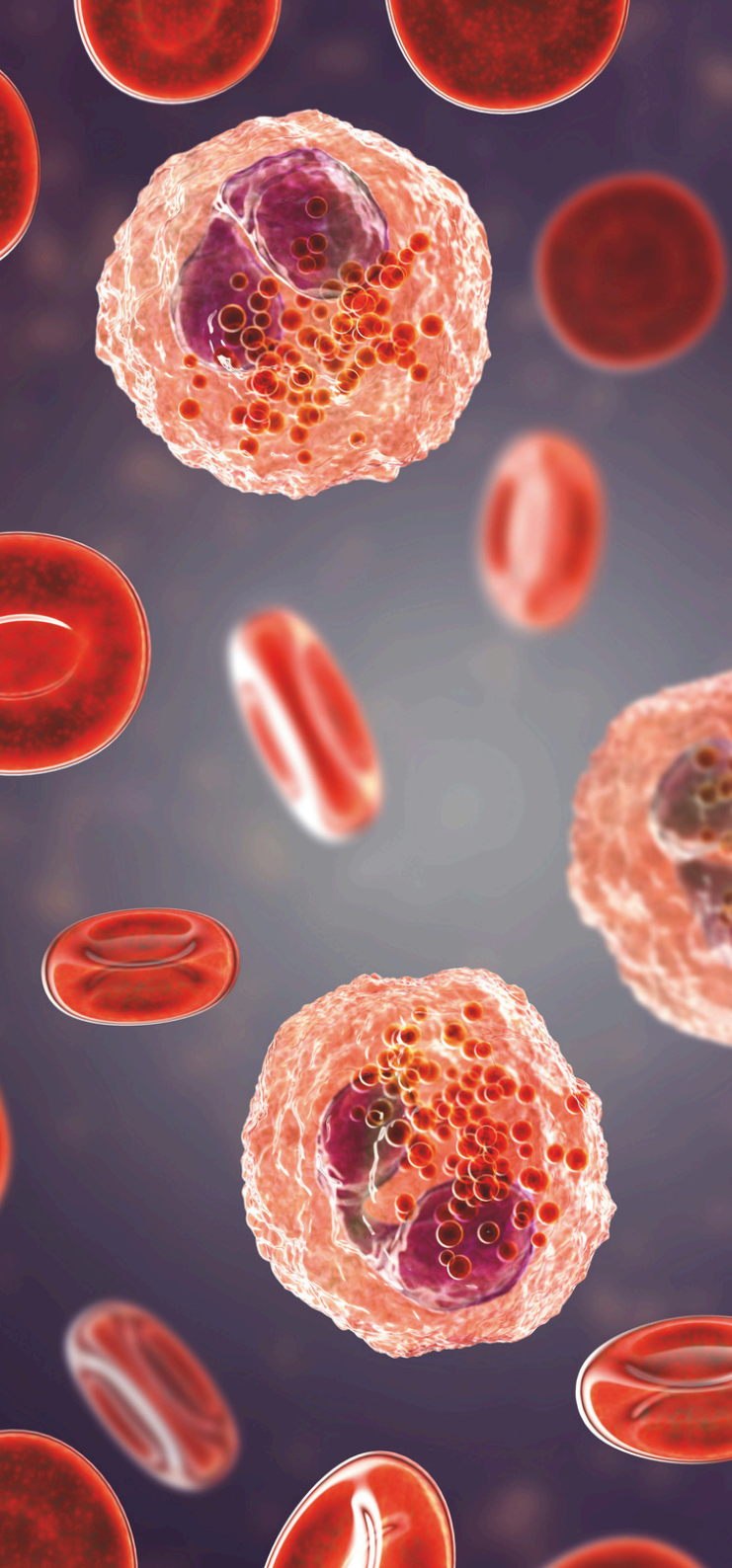
Effingerstrasse 33
3008 Bern

+41 (0)31 389 91 91
info@swisscancerinstitute.ch
www.swisscancerinstitute.ch

Swissmedic

Hallerstrasse 7
3012 Bern

www.swissmedic.ch



In Zusammenarbeit mit:
Rosmarie Pfau
Erik Aerts
Dr. med. Rudolf Benz



Dieses Material wird der medizinischen Fachkraft zur Verfügung gestellt als Unterstützung für das Gespräch mit dem Patienten und ermöglicht die Aufnahme von Notizen während des Gespräches zwischen Fachkraft und Patient zur Verwendung durch den Patienten.

1222-BGB-3111-MRC-040