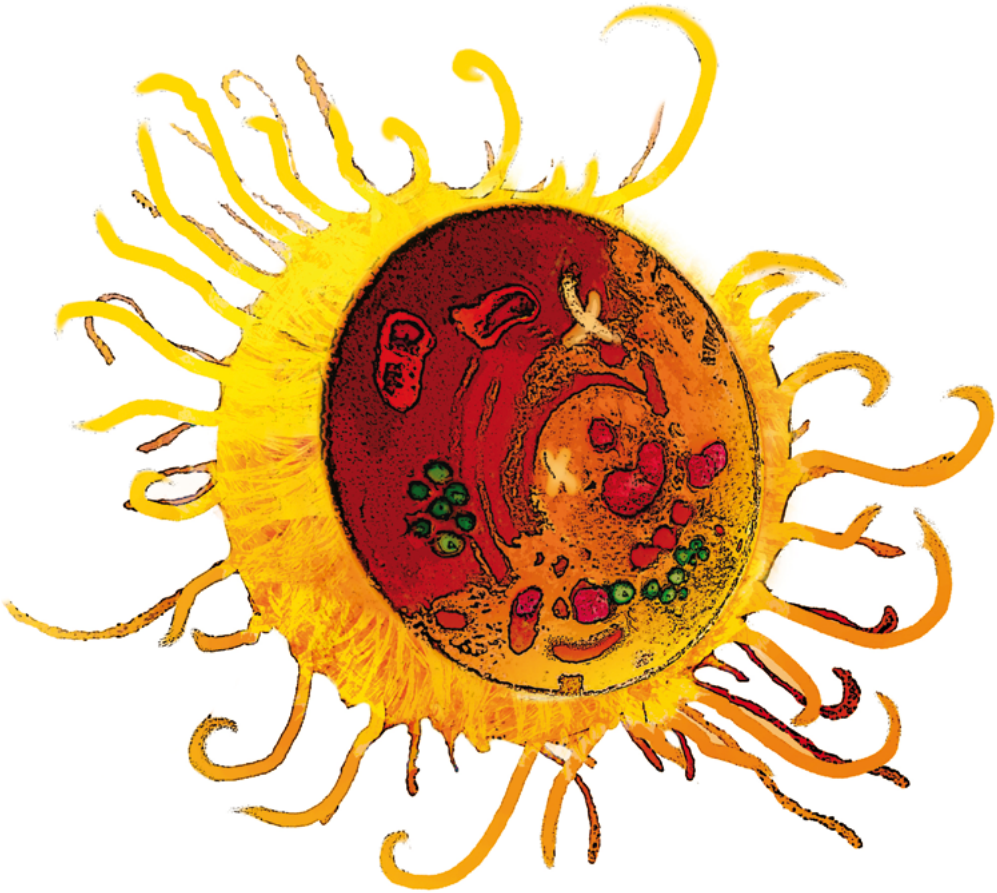
Haarzell-Leukämie-Hilfe e.V.



Haarzell-Leukämie

Ein Ratgeber für Patient*innen und Angehörige

Herausgeber:

Haarzell-Leukämie-Hilfe e.V.

Postfach 3001
38630 Goslar

Telefon +49 (0)172 – 66 5 77 29
E-Mail info@haarzell-leukaemie.de
Home www.haarzell-leukaemie.de

Vereinsregister: AG Braunschweig VR 200082

Autor: Prof. Bernhard Wörmann

Redaktion: Nadine Jirse

Gestaltung: Inge Prestele

4. Auflage: April 2026

Diese Broschüre wird mit Spendengeldern und Fördermittlen finanziert.

Das Finanzamt Goslar hat den Verein wegen Förderung der öffentlichen Gesundheitspflege als gemeinnützige Organisation anerkannt. Mitgliedsbeiträge und Zuwendungen (Spenden) sind steuerlich begünstigt lt. Freistellungsbescheid des Finanzamtes Goslar, Steuernummer 21/215/00345 vom 07.11.2023

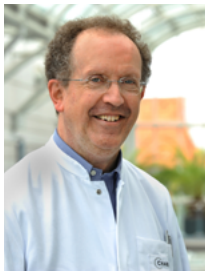
Bankverbindung
Haarzell-Leukämie-Hilfe e.V.
Volksbank Nordharz
Konto 301 632 7700, BLZ 268 900 19
BIC: GENODEF1VNH, IBAN: DE43 2689 0019 3016 3277 00

Unser Verein wird unterstützt durch:

GKV-Gemeinschaftsförderung Selbsthilfe auf Bundesebene

Wir sind Mitglied in den Dachverbänden:

Vorwort



Die Haarzell-Leukämie (HZL) ist eine seltene Erkrankung. Umso schwieriger ist es für Betroffene und Angehörige, umfassende und aktuelle Informationen zu erhalten. Die Haarzell-Leukämie-Hilfe e. V. hat sich seit ihrem Bestehen unschätzbare Verdienste erworben. Die jährlichen Treffen sind für viele Patientinnen und Patienten (Pat.) mit ihren Angehörigen ein Fixpunkt geworden. Persönliche Hilfe bieten die Klostergespräche, das Familiencamp, das Betroffenentelefon, die monatlichen „Tischgespräche“ und die regionalen Ansprechpartner. Auch diese Broschüre ist durch die Initiative der Haarzell-Leukämie-Hilfe entstanden.

Die Haarzell-Leukämie ist gut behandelbar, sie bleibt aber eine chronische Erkrankung. Trotz möglicher Rückfälle haben die meisten Pat. heute eine normale Lebenserwartung. Betroffene müssen lernen, die Leukämie in ihr Leben zu integrieren. Umfassende Informationen versetzen sie in die Lage, positiv mit der Erkrankung umzugehen und sich auch in Entscheidungen, z. B. über Zeitpunkt und Art einer Behandlung, aktiv einzubringen.

Keine Informationsvermittlung ist perfekt. Wir freuen uns über Rückmeldungen zu dieser Broschüre.

Allen Betroffenen wünsche ich ein langes und gutes Leben!

Prof. Dr. Bernhard Wörmann

Haarzell-Leukämie-Sprechstunde
Ambulantes Gesundheitszentrum der Charité Universitätsmedizin Berlin
Campus Virchow Klinikum
Medizinische Klinik mit Schwerpunkt Hämatologie und Onkologie
Augustenburger Platz 1, 13344 Berlin
Telefon: 030 / 450 55 38 52
E-Mail: bernhard.woermann@charite.de

Inhaltsverzeichnis

Haarzell-Leukämie **7**
Was ist eine Haarzell-Leukämie? 7

Haarzell-Leukämie, klassisch **8**
Wie entsteht Haarzell-Leukämie? 8
Wie häufig ist eine Haarzell-Leukämie? 10
Zu welcher Gruppe von Krankheiten gehört die Haarzell-Leukämie? 10
Gibt es Maßnahmen zur Vorbeugung oder Früherkennung? 10
Welche Krankheitszeichen sind typisch für die klassische Haarzell-Leukämie? 11
- Infektionen 11
- Blutarmut 12
- Blutungszeichen 13
- Vergrößerung der Milz (Splenomegalie) 13
- Müdigkeit / Fatigue 13
- Andere Krankheitszeichen 14

Wie wird eine klassische Haarzell-Leukämie festgestellt? 14
- Immunphänotypisierung (FACS-Analyse) 15
- Knochenmarkpunktion 15
- Molekularbiologische Untersuchung 16

Könnte eine andere Krankheit vorliegen? 16
Wie wird eine klassische Haarzell-Leukämie behandelt? 16
Wann muss eine klassische Haarzell-Leukämie behandelt werden? 16
- Chemotherapie: Cladribin oder Pentostatin 17
- Rituximab 19
- BRAF Hemmer 20
- BTK Hemmer 21
- Interferon alpha (IFN alpha) 21
- Operation der Milz (Splenektomie) 22
- Neue Arzneimittel 22
- Wann wird welches Medikament eingesetzt? 23
- Unterstützende Maßnahmen 23

Wie verläuft die Krankheit nach erfolgreicher Behandlung? 25
Wie sieht die Nachsorge aus? 25
Wie ist die Prognose? 26

Haarzell-Leukämie, Variante Splenisches B-Zell Lymphom/Leukämie mit prominenten Nucleoli (SBLPN) **27**
Was ist eine Haarzell-Leukämie Variante? 27
Wie häufig ist die Haarzell-Leukämie Variante? 28
Welche Krankheitszeichen sind typisch? 28
Wie wird eine Haarzell-Leukämie Variante festgestellt? 28
Könnte eine andere Krankheit vorliegen? 28
Wie wird eine Haarzell-Leukämie Variante behandelt? 28
- Chemotherapie 29
- Rituximab 29
- Neue Arzneimittel 29
- Wie verläuft die Krankheit nach erfolgreicher Behandlung? 30
- Wie ist die Prognose? 30

Allgemeine Empfehlungen **30**
Welche weitere Unterstützung braucht der HZL-Patient? 31
Schwerbehindertenausweis 31
Wie gehe ich mit meinem Umfeld und wie geht mein Umfeld mit mir um? 32
Was muss ich als Haarzell-Leukämiepatient sonst noch beachten? 32
Welche Ärztinnen und Ärzte sind für die Haarzell-Leukämie zuständig? 34
Weitere Informationsquellen 34

Haarzell-Leukämie

Was ist eine Haarzell-Leukämie?

Die Haarzell-Leukämie (HZL) ist eine bösartige Erkrankung der B Lymphozyten, einer Untergruppe der weißen Blutkörperchen. Unter dem Mikroskop zeigen die Leukämiezellen kleine Ausläufer. Diese können wie Haare aussehen, daher der Name dieser Leukämie. Abbildung 1 zeigt ein typisches Bild aus dem Blut eines Patienten mit Haarzell-Leukämie.

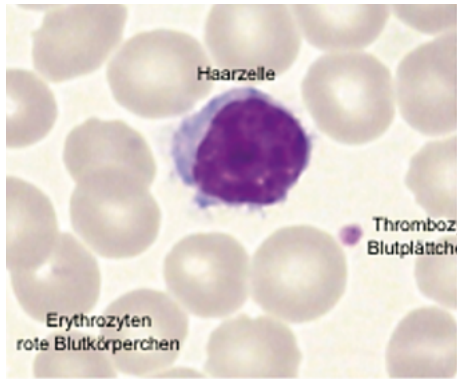


Abbildung 1: Mikroskopisches Bild einer Haarzell-Leukämiezelle

Die Haarzell-Leukämie wurde zuerst 1958 von Prof. Bertha A. Bouroncle beschrieben. Die Krankheit existierte sicherlich schon früher, war aber von anderen Erkrankungen nicht unterscheidbar. Die weitere Beobachtung von Pat. führte zur Aufteilung der Haarzell-Leukämie in zwei Formen (s. Abb. 2).

Diese Unterteilung ist sinnvoll, weil der Verlauf der klassischen HZL und der Variante sehr unterschiedlich ist. Neu ist der Name „Splenisches B-Zell Lymphom/ Leukämie mit prominenten Nucleoli (SBLPN)“. Diese Bezeichnung wurde im Jahr 2022 von der Weltgesundheitsorganisation WHO anstelle des Namens „Haarzell-Leukämie Variante“ eingeführt. Die Bezeichnung ist allerdings umstritten und hat sich bisher noch nicht durchgesetzt. Deshalb verwenden wir in dieser Broschüre weiterhin den Begriff ‚Variante‘.Die klassische Haarzell-Leukämie ist etwa 20 mal häufiger als die Variante.

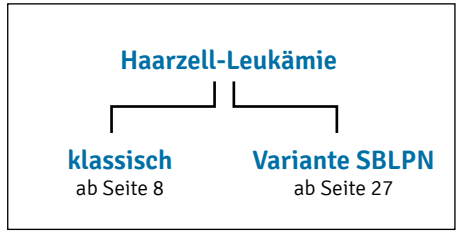


Abbildung 2: Einteilung der Haarzell-Leukämie

Klassische Haarzell-Leukämie

Wie entsteht eine Haarzell-Leukämie?

Die Ursache und der genaue Entstehungsweg der Haarzell-Leukämie sind noch nicht vollständig geklärt, in den letzten Jahren wurden aber große Fortschritte gemacht.

Bei den Ursachen wird ein möglicher Zusammenhang mit Insekten- und mit Unkrautvertilgungsmitteln diskutiert. Bei den meisten Pat. mit Haarzell-Leukämie in Mitteleuropa ist keine eindeutige Ursache identifizierbar. Die Aussage „Pech gehabt“ ist zwar nicht befriedigend, aber ehrlich. Wichtig ist es trotzdem, in der Vorgeschichte aller Pat. sorgfältig nach möglichen Risikofaktoren zu fahnden. Nach unserem heutigen Wissenstand ist eine Haarzell-Leukämie nicht vererblich. Kinder und Verwandte haben kein erhöhtes Risiko, ebenfalls an einer Haarzell-Leukämie zu erkranken. Es gibt allerdings Pat., in deren Familien andere Formen von Leukämien oder Lymphomen gehäuft auftreten. Bei allen Pat. mit Haarzell-Leukämie muss die Familiengeschichte sorgfältig erhoben werden.

Die Haarzell-Leukämie entsteht wahrscheinlich im Knochenmark, dem Ort der Blutbildung bei Erwachsenen, oder in der Milz. Eine wichtige genetische Veränderung in den Leukämiezellen ist die Mutation BRAF V600E. Diese Mutation entsteht zufällig und ist bei fast allen Pat. mit klassischer Haarzell-Leukämie nachweisbar. Ganz ausdrücklich: Diese Mutation ist nur in den Leukämiezellen nachweisbar, nicht in anderen Zellen des Körpers. Deshalb ist sie auch nicht vererbbar! Die Mutation BRAF V600E führt zur Aktivierung des RAF-MEK-ERK-Signalübertragungswegs. Damit werden Wachstum, Überleben und die Reaktion der Leukämiezelle auf ihre Umgebung beeinflusst.

Graphisch sind die zunehmenden Veränderungen im Knochenmark in den Abbildungen 3A-D dargestellt.

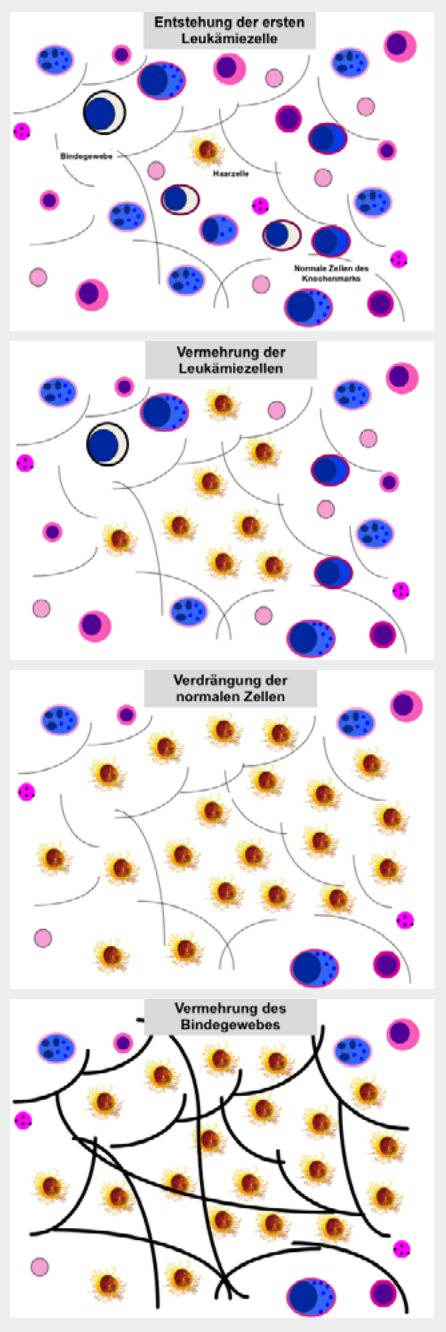


Abbildung 3:
Entstehung einer Haarzell-Leukämie

3A:
Transformation einer einzelnen Haarzell-Leukämiezelle im „bunten“ Knochenmark

3B:
Ausbreitung von Haarzell-Leukämiezellen im Knochenmark

3C:
Zunehmende Verdrängung der normalen Knochenmarkzellen

3D:
Fibrosierung des Knochenmarks

Je mehr sich die Haarzell-Leukämiezellen ausbreiten, umso stärker verdrängen sie die normalen Knochenmarkzellen. Eine Besonderheit der Haarzell-Leukämie ist die Reaktion des Knochenmarkstroma. Das Bindegewebe vermehrt sich und führt zu einer Fibrosierung (Vernarbung). Auch diese Fibrosierung trägt zum Rückgang der normalen Knochenmarkzellen bei. Die Fibrosierung ist der Grund, warum bei Knochenmarkpunktionen von Haarzell-Leukämiepatienten oft kein flüssiges Knochenmark gewonnen werden kann. Der Fachbegriff ist „Punctio sicca", eine „trockene Punktion".

Haarzell-Leukämien entstehen sehr langsam. Wir gehen davon aus, dass mehrere Jahre bis Jahrzehnte von einer ersten Veränderung bis zu spürbaren Krankheitszeichen vergehen.

Wie häufig ist eine Haarzell-Leukämie?

Die Haarzell-Leukämie ist selten. In Deutschland erkranken in jedem Jahr etwa 3-4 Personen auf 1.000.000 Einwohner an einer Haarzell-Leukämie. Das mittlere Alter der Pat. liegt zwischen 50 und 55 Jahren. In den letzten Jahren zeigt sich eine Tendenz zur Diagnose der Haarzell-Leukämie in früherem Lebensalter. Das könnte vor allem daran liegen, dass bei einem Gesundheits-Check auch ein Blutbild angefertigt wird. Dabei fallen niedrige Blutzellen auf, auch wenn noch keine Krankheitszeichen vorliegen.

Die Altersspanne bei der klassischen Haarzell-Leukämie ist sehr breit. Die Krankheit kann bei Erwachsenen in jedem Lebensalter auftreten. Männer sind vier- bis fünfmal häufiger als Frauen betroffen. Der Grund für diesen Unterschied ist unklar.

Zu welcher Gruppe von Krankheiten gehört die Haarzell-Leukämie?

Die Haarzell-Leukämie ist eine bösartige Erkrankung und gehört damit zu den Krebskrankheiten. Innerhalb der bösartigen Erkrankungen wird sie in die Gruppe der malignen B-Zell-Lymphome eingeordnet und dort in die Untergruppe der indolenten Lymphome.

Gibt es Maßnahmen zur Vorbeugung oder Früherkennung?

Es gibt keine Maßnahmen zur Vorbeugung. Wegen der Seltenheit der Haarzell-Leukämie gibt es auch keine Empfehlungen zur Früherkennung.

Welche Krankheitszeichen sind typisch für die klassische Haarzell-Leukämie?

Typisch für Pat. mit Haarzell-Leukämie ist die Kombination eines Mangels an Blutzellen und einer Vergrößerung der Milz. Bei den meisten Pat. steht der Mangel an Blutzellen im Vordergrund.
Die Zellen des menschlichen Blutes werden in drei Gruppen eingeteilt:

- rote Blutkörperchen: andere Bezeichnungen: Erythrozyten, kurz: Erys, Red Blood Cells (RBC)
- weiße Blutkörperchen: andere Bezeichnungen: Leukozyten, kurz: Leukos, White Blood Cells (WBC)
- Blutplättchen: andere Bezeichnungen: Thrombozyten, kurz: Thrombos, Plättchen, Platelets (PLT)

Die Folgen eines Mangels wirken sich bei den jeweiligen Blutzellen unterschiedlich aus. Etwa 70% der klassischen Haarzell-Leukämien haben einen Mangel in allen drei Zellreihen, es können aber auch nur eine oder zwei Gruppen der Blutzellen betroffen sein.

Infektionen

Das erhöhte Risiko für Infektionen entsteht durch einen Mangel an weißen Blutkörperchen. Sie gehören zum Immunsystem. Ihre Aufgabe ist die Abwehr von Bakterien, Viren und Pilzen. Bei einem kritischen Mangel von Leukozyten kann es vermehrt zu Infektionen kommen. Dazu gehören Lungenentzündung (Pneumonie), Entzündungen der Schleimhäute, aber auch das Auftreten von Herpes- und anderen Infektionen.

Entscheidende Laborwerte sind die Zahl der Leukozyten und ihrer verschiedenen Untergruppen:

Leukozyten (gesamt)

- Granulozyten
  - neutrophil
    - Segmentkernige
  - eosinophil
  - basophil
- Monozyten
- Lymphozyten
  - T Lymphozyten (auch T-Zellen genannt)
    - CD4 Zellen
    - CD8 Zellen
  - B Lymphozyten
  - NK Zellen

Das typische Zeichen für eine Infektion ist Fieber und allgemeines Krankheitsgefühl. Wenn die Temperatur über 38°C steigt, sollte ein Arzt aufgesucht werden. Dazu kommen typische Krankheitszeichen wie Husten bei einer Lungenentzündung, Brennen beim Wasserlassen bei einer Blasenentzündung oder Hautbläschen bei einer Herpes-Infektion. Bei niedrigen Leukozyten durch eine aktive HZL oder nach einer Chemotherapie kann eine Infektion rasch und dramatisch verlaufen. Dann können auch Kreislaufbeschwerden auftreten. Das ist ein Notfall, der sofort (auch nachts und am Wochenende) behandelt werden muss.

Blutarmut

Blutarmut entsteht durch einen Mangel an roten Blutkörperchen. Aufgabe von roten Blutkörperchen ist der Transport von Sauerstoff. Krankheitszeichen sind allgemeine Müdigkeit, Leistungsknick, Schwäche, Luftnot bei Belastung, Blässe von Haut und Schleimhäuten. Der Mangel an Erythrozyten wird als Blutarmut oder Anämie bezeichnet.

Entscheidende Laborwerte zur Messung der roten Blutkörperchen sind:

- Zahl der Erythrozyten: in Laborberichten auch als RBC (Red Blood Cells) aufgeführt
- Hämoglobingehalt: in Laborberichten als Hb entweder in g/dl oder in mmol/L angegeben

Hämatokrit: in Laborberichten als Hkt in % angegeben

Blutungszeichen

Vermehrte Blutungszeichen entstehen durch einen Mangel an Blutplättchen. Sie sind Bestandteil der Blutgerinnung. Typische Krankheitszeichen sind Blutungsneigung mit Blutergüssen ohne erkennbare Ursache, Nachblutung bei kleinen Verletzungen, kleine Blutpünktchen an den Beinen (Petechien) und am Fußrücken. Eine vermehrte Blutungsneigung tritt allerdings erst bei sehr niedrigen Thrombozytenzahlen auf, d. h. unter 30.000/µl oder sogar erst unter 10.000/µl.

Vergrößerung der Milz (Splenomegalie)

Die Vergrößerung der Milz ist typisch für eine Haarzell-Leukämie. Die Milz sitzt im linken Oberbauch, direkt unterhalb des Zwerchfells. Sie ist Teil des Immunsystems. Eine leichte Vergrößerung der Milz wird von den meisten Pat. nicht gespürt. Erst wenn die Milz auf ein Mehrfaches ihrer normalen Größe wächst, kann es zu einem Druckgefühl im linken Oberbauch kommen. Manchmal treten Beschwerden wie Seitenstiche auf.

Müdigkeit / Fatigue

Ein typisches Krankheitszeichen bei der Haarzell-Leukämie ist Müdigkeit. Sie wird als allgemeine Müdigkeit mit verminderter Leistungsfähigkeit empfunden. Der gebräuchliche medizinische Ausdruck für dieses Krankheitsbild ist Fatigue. Die Fatigue beginnt schleichend. Sie kann die allgemeine Leistungsfähigkeit und auch die Arbeitsfähigkeit stark beeinträchtigen. Nach einer erfolgreichen Therapie geht die Fatigue zurück, bei manchen Pat. aber nicht vollständig.

Andere Krankheitszeichen

Weitere allgemeine Krankheitszeichen sind Gewichtabnahme, Fieber und Nachtschweiß. Der Nachtschweiß tritt typischerweise in den frühen Morgenstunden auf. Seltener sind Vergrößerung der Leber, Vergrößerung von Lymphknoten, Knochenveränderungen und Autoimmunphänomene. Als Autoimmunphänomene werden Krankheitszeichen bezeichnet, die durch eine Überreaktion des Immunsystems gegen den eigenen Körper hervorgerufen werden. Dazu gehören rheumatische Erkrankungen oder Hautveränderungen.

Der Verlauf einer Haarzell-Leukämie ist unterschiedlich von Patient zu Patient. Die Krankheit verläuft langsam und wellenförmig. Krankheitszeichen können mal stärker, mal schwächer ausgeprägt sein – auch ohne Behandlung.

Wie wird eine klassische Haarzell-Leukämie festgestellt?

Zur sicheren Feststellung einer klassischen Haarzell-Leukämie sind folgende Untersuchungen durch einen erfahrenen Hämatologen (Spezialist für Blutkrankheiten) durchzuführen oder zu veranlassen:

- Krankengeschichte
- körperliche Untersuchung
- Blutuntersuchung
  - großes Blutbild
  - mikroskopische Untersuchung der Blutzellen
  - Immunphänotypisierung
  - ggf. Bestimmung des löslichen Interleukin-2-Rezeptors (sIL2R)
- Ultraschalluntersuchung des Bauchs
  - Milzgröße
- Knochenmarkpunktion
  - Aspirat mit Immunphänotypisierung
  - Biopsie mit Immunhistochemie und Faserfärbung
  - ggf. Molekularbiologie zum Nachweis einer BRAF V600E-Mutation.

Immunphänotypisierung (FACS-Analyse)

Unter dem Mikroskop sind Haarzell-Leukämiezellen nicht immer eindeutig identifizierbar. Eine sichere Methode zur Feststellung einer Haarzell-Leukämie ist die multiparametrische Immunphänotypisierung mittels Durchflusszytometrie. Im angloamerikanischen Sprachgebrauch wird diese Untersuchung als FACS (Fluorescence-Activated Cell Scanning)-Analyse bezeichnet. Dabei werden im Labor Zellen aus dem Blut oder aus dem Knochenmark mit Fluoreszenzmarkierten Antikörpern gefärbt und analysiert. Die typischen Merkmale von Haarzellen sind in Abbildung 4A und 4B dargestellt, auch in der Unterscheidung der beiden Formen der Haarzell-Leukämie.

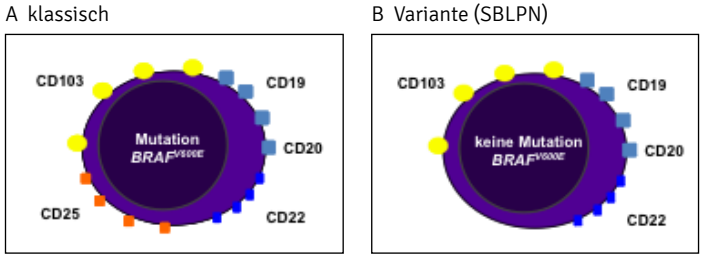


Abb. 4: Immunphänotyp und Genotyp der Haarzell-Leukämie

Knochenmarkpunktion

Die Knochenmarkpunktion wird in örtlicher Betäubung am hinteren Beckenkamm durchgeführt. Ein Video zur Ausbildung und für Pat. wurde im Krankenhaus der Elisabethinen in Linz (Österreich) erstellt und von der DGHO Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Medizinische Onkologie ins Internet gestellt, https://www.dgho.de/informationen/dokumente-der-arbeitskreise/laboratorium/film-knochenmarkpunktion . Bei Verdacht auf eine Haarzell-Leukämie muss bei der Punktion versucht werden, sowohl ein Aspirat (flüssig) als auch eine Biopsie aus dem Knochenmark zu gewinnen. Allerdings ist die Aspiration wegen der typischen Fibrose des Knochenmarks bei der Haarzell-Leukämie nicht immer erfolgreich.

Molekularbiologische Untersuchung

Die molekularbiologische Untersuchung zum Nachweis der BRAF V600E-Mutation wird zusätzlich durchgeführt werden, um die Diagnose einer Haarzell-Leukämie zu erhärten und die klassische Haarzell-Leukämie von der Variante (SBLPN) zu unterscheiden.

Könnte eine andere Krankheit vorliegen?

Auf einem unsicheren Fundament kann man kein Haus bauen.

Die Diagnose Haarzell-Leukämie muss ganz sicher sein, bevor das Behandlungskonzept entwickelt wird. Zahlreiche andere Erkrankungen können zu ‚komischen' Zellen im Blut, auch zu einem Mangel an Blutzellen oder zu einer Vergrößerung der Milz führen. In ONKOPEDIA, einem offenen Leitlinienportal für die Hämatologie und Onkologie, sind andere mögliche Ursachen aufgeführt.
https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/haarzell-leukaemie-hzl/@@view/html/index.html.

Wie wird eine Haarzell-Leukämie behandelt?

Nicht jeder Patient mit einer Haarzell-Leukämie muss sofort behandelt werden! Zuerst muss diese andere Frage beantwortet werden:

Wann muss eine klassische Haarzell-Leukämie behandelt werden?

Pat. mit Haarzell-Leukämie haben oft einen langsamen Verlauf, insbesondere bei der sog. klassischen Haarzell-Leukämie. Vor allem wenn die Krankheit zufällig anlässlich einer Blutuntersuchung aus anderer Ursache festgestellt wurde, ist eine sofortige Behandlung nicht erforderlich – und auch nicht sinnvoll. Diese Pat. fühlen sich nicht körperlich krank, sind eigentlich nur „laborkrank". Die Behandlung könnte in diesem Stadium mehr Schaden als Nutzen bewirken. Insbesondere diese Pat. wünschen oft eine Zweitmeinung. Diese wird auch über das Betroffenentelefon der Haarzell-Leukämie-Hilfe vermittelt.

Das Blutbild wird bei diesen Pat. regelmäßig, spätestens alle drei Monate, kontrolliert. Schwankungen der Blutwerte sind typisch für den Krankheitsverlauf. Vorübergehend kann es auch zu einer Besserung des Blutbildes kommen. Eine Behandlung sollte begonnen werden, wenn sich die Blutwerte verschlechtern oder wenn zunehmende Beschwerden wie Fatigue oder Infekte auftreten. In Leitlinien wurden folgende Grenzwerte festgelegt, ab denen eine Behandlung der Haarzell-Leukämie empfohlen wird:

- neutrophile Granulozyten <1000/µl und/oder
- Thrombozyten <100.000/µl und/oder
- Hämoglobin <11g/dl

Das sind Richtwerte. Entscheidend sind die Situation des Pat. und seine Beschwerden.

Wir behandeln keine Laborwerte, sondern Menschen.

Chemotherapie: Cladribin oder Pentostatin

Cladribin (2-CdA) und Pentostatin sind die wirksamsten Medikamente zur Behandlung einer Haarzell-Leukämie. Beide gehören zur Gruppe der Chemotherapie und sind chemisch verwandt. Beide sind gleich wirksam, Cladribin ist in den deutschsprachigen Ländern und auch weltweit populärer. 95-98% der Pat. mit einer klassischen Haarzell-Leukämie sprechen auf die Behandlung mit Cladribin oder Pentostatin an, davon erreichen über 75% der Pat. eine vollständige Normalisierung der Blutwerte und eine Rückbildung der Milzgröße. Der Fachbegriff ist: komplette hämatologische Remission. Für die Dosierung und die Gabe dieser Medikamente gibt es in den Leitlinien klare Vorgaben.

Cladribin

Die drei Möglichkeiten sind gleichwertig.

subkutan (Spritze unter die Haut): tägl. einmal an 5 aufeinander folgenden Tagen, Dosis: 0,14 mg/kg KG (Körpergewicht)

intravenös (Infusion in die Vene): über 2 Stunden täglich über 5 Tage, Dosis 0,12 mg/kg

intravenös (Infusion in die Vene): über 2 Stunden: wöchentlich über 6 Wochen, Dosis 0,12 mg/kg KG

Pentostatin

intravenös (Infusion in die Vene)

- einmal alle 2 Wochen über 2 Stunden über 12 Wochen

Am wenigsten belastend ist die subkutane Therapie mit Cladribin. Die große Mehrzahl der Pat. kann ambulant behandelt werden. Ausnahmen sind Pat. mit schweren Infektionen oder anderen Krankheitszeichen, die eine stationäre Behandlung erforderlich machen.

Bei den meisten Pat. ist nur ein Behandlungskurs erforderlich. Da sich die Blutwerte nach der Chemotherapie oft erst langsam erholen, wird frühestens 3 Monate nach Behandlungsbeginn entschieden, ob ein zweiter Behandlungskurs erforderlich ist. Diese Entscheidung richtet sich vor allem nach dem Blutbild und dem Befinden der Pat. In der Regel ist hierfür keine erneute Knochenmarkpunktion erforderlich. Wir empfehlen eine Knochenmarkpunktion, wenn der Befund im Blut nicht eindeutig ist und wenn vom Ergebnis der Knochenmarkpunktion die weitere Behandlung abhängig ist. Auch erneute molekularbiologische Untersuchungen sind zur Kontrolle in der Regel nicht erforderlich.

Die Zeit bis zu einem Rückfall nach Cladribin oder Pentostatin liegt im Mittel bei 7 - 10 Jahren. Für den einzelnen Pat. ist diese Zeit nicht vorsehbar. Bei einigen Pat. kann der Rückfall viel früher auftreten, bei anderen sind auch nach über 15 Jahren keine Rückfälle aufgetreten.

Bei einem Rückfall sind Cladribin oder Pentostatin erneut wirksam. Bei einem frühen Rückfall wird die Kombination mit Rituximab empfohlen (siehe unten), oder der Wechsel auf ein anderes Therapiekonzept z. B. mit einem BRAF-Hemmer (siehe unten).

Rituximab

Rituximab ist ein monoklonaler Antikörper, zugelassen für die Behandlung von anderen indolenten Lymphomen. Voraussetzung für die Wirksamkeit von Rituximab ist der Nachweis der CD20 Struktur auf. Haarzell-Leukämiezellen haben CD20 auf ihrer Oberfläche und sind empfindlich für Rituximab. 50 bis 80% der Pat. mit Haarzell-Leukämie sprechen auf eine Behandlung mit Rituximab an, eine komplette Rückbildung wird bei 20 bis 50% erreicht. Diese Erfolge sind jedoch zumeist nicht langanhaltend. Rituximab wird intravenös alle 4 Wochen über 2-4 Zyklen gegeben. Auch eine subkutane Therapie ist möglich.

In einer Studie aus den USA bei Pat. mit der klassischen Haarzell-Leukämie wurde Cladribin mit Rituximab kombiniert und gezeigt, dass dadurch eine stärkere Rückbildung der Leukämie erreicht werden kann. Deshalb wird diese Kombination in internationalen Leitlinien empfohlen. In Europa und auch in Deutschland ist Rituximab für die Haarzell-Leukämie nicht zugelassen, sog. Off-Label-Use. Für die Sicherung der Kostenübernahme ist ein Antrag bei der Krankenkasse erforderlich. Dieser wird häufig abgelehnt, weil bisher nicht gezeigt wurde, dass langfristig die Prognose durch den frühen Einsatz von Rituximab verbessert wird.

Bei einem frühen Rückfall ist die Situation anders. Als früher Rückfall gilt eine Zeit zwischen 2 und 5 Jahren. In Deutschland wird empfohlen, bei einem frühen Rückfall Cladribin oder Pentostatin mit Rituximab zu kombinieren.
Rituximab kann auch mit einem BRAF-Hemmer kombiniert werden, siehe unten.

BRAF-Hemmer

Die BRAF V600E-Mutation ist die entscheidende, genetische Veränderung bei der klassischen Haarzell-Leukämie. Die Hemmung von BRAF ist eine gezielte Therapie. Inzwischen sind 4 BRAF-Hemmer in Deutschland zugelassen: Vemurafenib, Dabrafenib, Encorafenib und Tovorafenib. Die jeweiligen Zulassungen betrifft allerdings nicht die Behandlung der Haarzell-Leukämie, sondern bestimmte Formen des Melanoms (schwarzer Hautkrebs), von Lungen- und Darmkrebs sowie von Gliomen (Hirntumor) bei kleinen Kindern. Der Einsatz eines BRAF-Hemmers bei der Haarzell-Leukämie erfolgt im Off-Label-Use. Für die Sicherung der Kostenübernahme ist ein Antrag bei der Krankenkasse erforderlich.

Alle BRAF-Hemmer werden in Tablettenform eingenommen. Die meisten Erfahrungen bei der Haarzell-Leukämie gibt es mit Vemurafenib. Auf Vemurafenib sprechen mehr als 90% der HZL-Pat. an. Rückfälle sind häufig und treten früher als nach Cladribin oder Pentostatin auf. Inzwischen gibt es auch Erfahrungen mit Dabrafenib. Die erforderliche Dosis von Vemurafenib und von Dabrafenib ist niedriger als bei Pat mit Melanom oder Lungenkrebs. Ein Vorteil der BRAF-Hemmer gegenüber der Chemotherapie ist, dass die Blutzellen durch die Behandlung nicht weiter sinken. Deshalb werden BRAF-Hemmer insbesondere bei Pat. empfohlen, die bereits unter schweren Infektionen leiden und bei denen eine weitere Unterdrückung des Immunsystems vermieden werden muss. In diesen Situationen übernehmen die Krankenkassen die Kosten in der Regel, z. B. auch während der COVID-19-Pandemie. Nebenwirkungen der BRAF-Hemmer können vor allem Hautreaktionen bei Vemurafenib und Gelenkbeschwerden bei Dabrafenib sein. Unter der Therapie mit BRAF-Hemmern ist ein erhöhtes Risiko für weißen Hautkrebs beschrieben worden, allerdings vor allem bei Pat. mit Melanom. Dieses Risiko scheint aber bei HZL-Pat. niedriger zu sein.

BTK-Hemmer

Eine andere, gezielte Therapie ist die Hemmung der Bruton-Tyrosinkinase (BTK). Die Wirksamkeit wurde zuerst bei der chronischen lymphatischen Leukämie, aber auch bei anderen indolenten B-NHL wie dem Morbus Waldenström gezielt. Das erste Medikament dieser Wirkstoffklasse war Ibrutinib. Bei Pat. nach mehrfachen Rückfällen ihrer HZL sprachen ein Drittel auf Ibrutinib an, der Krankheitsverlauf wurde deutlich verzögert. Nebenwirkungen sind u. a. Herzrhythmusstörungen und Hauteinblutungen. Inzwischen sind 3 weitere BTK-Hemmer zugelassen (alphabetische Reihenfolge): Acalabrutinib, Pirtobrutinib, Zanubritinib. Allerdings ist keiner dieser BTK-Hemmer für die HZL zugelassen, also auch hier ein sog. Off-Label-Use. Für die Sicherung der Kostenübernahme ist ein Antrag bei der Krankenkasse erforderlich.

Interferon alpha (IFN alpha)

Interferon alpha war in den 80er Jahren die übliche und einzig verfügbare Behandlung. Da andere Medikamente wie Cladribin, Pentostatin und BRAF-Hemmer wirksamer sind, ist die Bedeutung der Therapie mit Interferon alpha zurückgegangen. Einige pharmazeutische Unternehmer haben sich auch vom Markt zurückgezogen, so dass die Beschaffung schwierig ist.

Bei Pat. mit klassischer Haarzell-Leukämie ohne Nachweis einer BRAF V600E-Mutation, die schon bei der Diagnosestellung einen hochgradigen Mangel an neutrophilen Granulozyten mit Blutwerten unter 500/µl haben, kann der Beginn einer Behandlung mit Interferon sinnvoll sein. In der Regel ist im weiteren Verlauf eine Chemotherapie erforderlich.

Operation der Milz (Splenektomie)

Die Entfernung der Milz (Splenektomie) war die erste wirksame Behandlung von Pat. mit Haarzell-Leukämie. Kurzfristig verbessern sich die Blutwerte dadurch bei bis zu 70% der Pat. Allerdings erleiden über 90% einen Rückfall. Bei Pat. mit klassischer Haarzell-Leukämie ist die Operation der Milz keine Standardbehandlung. Sie führt auch zu vermehrter Anfälligkeit gegenüber bestimmten Bakterien. Die Entfernung der Milz kann in Erwägung gezogen werden bei Pat., die nicht auf die üblichen Medikamente ansprechen, und bei denen eine große Milz Beschwerden macht.

Neue Arzneimittel

Die Therapiemöglichkeiten für Pat. mit indolenten B-Zell-Lymphomen haben sich in den letzten 10 Jahren enorm weiterentwickelt, insbesondere bei Pat. mit ungewöhnlich aggressiven Verläufen oder nach mehreren Rückfällen. Zu den neuen Therapieformen gehören:

- **Antikörperkonjugate:** Das erste Medikament war Moxetumumab Pasudotox. Es wurde im September 2018 in den USA zugelassen. In Europa gab es ebenfalls eine Zulassung. Der Hersteller hat diese aber zurückgegeben, so dass Moxetumumab Pasudotox leider nicht mehr verfügbar ist.
- **Bispezifische Antikörper:** Sie aktivieren das Immunsystem, indem sie T-Zellen und Haarzellen zusammenbringen. Mehrere Antikörper sind für indolente Lymphome zugelassen.
- **CAR-T Zellen:** Sie basieren auf der genetischen Modifikation von T-Zellen, wodurch diese aktiv Lymphomzellen angreifen. Mehrere CAR-T Zellprodukte sind zugelassen. Die Behandlung erfordert aber eine vorherige intensive Chemotherapie.
- **Gezielte Arzneimittel:** Neben den BRAF- und den BTK-Hemmern sind weitere gezielte Hemmer bei den indolenten Lymphomen zugelassen bzw. werden entwickelt. Dazu gehört der BCL2-Hemmer Venetoclax, der hoch aktiv bei der chronischen lymphatischen Leukämie ist und dort inzwischen zur Standardtherapie gehört.

Wann wird welches Medikament eingesetzt?

Die Leitlinien empfehlen, die Behandlung einer Haarzell-Leukämie mit Cladribin oder Pentostatin zu beginnen. Wenn es nach später als 2 Jahren zu einem Rückfall kommt, kann dasselbe Medikament erneut eingesetzt werden. Wenn es zu einem frühen Rückfall kommt, wird das jeweils andere Medikament, also Pentostatin nach Cladribin bzw. Cladribin nach Pentostatin eingesetzt.

Eine Alternative bei einem frühen Rückfall ist die kombinierte Chemoimmuntherapie, d. h. die Kombination von Cladribin bzw. Pentostatin mit Rituximab.

Wenn eine Chemotherapie nicht eingesetzt werden kann, wird heute der Einsatz eines BRAF-Inhibitors empfohlen. Dieser wird auch empfohlen bei Pat., die resistent gegen Chemotherapie sind. Eine Resistenz zeigt sich durch:

- keine hämatologische Remission nach der Chemotherapie
- Rückfall innerhalb von 2 Jahren nach der Chemotherapie.

Unterstützende Maßnahmen

Hauptnebenwirkung von Cladribin und Pentostatin ist anfänglich ein weiterer Abfall der Blutzellen. Kritisch ist vor allem ein Abfall der Leukozyten mit dem erhöhten Risiko für Infektionen. Die Unterdrückung des Immunsystems kann an der Zahl der Leukozyten und zusätzlich an der Zahl von T-Helferzellen im Blut gemessen werden. Bei einem Abfall der neutrophilen Granulozyten unter 500/µl oder einem Abfall der T-Helferzellen unter 200/µl besteht ein erhöhtes Risiko für das Auftreten schwerer Infektionen.

Antibiotika können das Risiko für das Auftreten von Infektionen vermindern. Dennoch ist auch beim Einsatz von Antibiotika der Nutzen gegen einen möglichen Schaden abzuwägen. Zu den möglichen Schäden von Antibiotika gehören vor allem allergische Reaktionen, Durchfall und die Entstehung von Resistenzen. Die Einstellung gegenüber dem vorbeugenden

Einsatz hat sich in den letzten Jahren geändert. Empfohlen wird die Vorbeugung von **Infektionen mit Herpesviren** (Gürtelrose): Aciclovir
Diskutiert und im Einzelfall empfohlen wird die Vorbeugung von **Infektion mit Pneumocystis jirovecii**: Cotrimoxazol / Trimethoprim
Die Gabe von sog. Breitband-Antibiotika wird derzeit nicht empfohlen. Wenn andere individuelle Risiken vorliegen, können zusätzlich weitere Antibiotika oder eine Vorbeugung gegen Pilzinfektionen erforderlich sein.

Eine besondere Isolation von HZL-Pat. ist in der Regel nicht erforderlich, auch nicht das Tragen eines Mundschutzes oder ähnliche Schutzmaßnahmen. Das betrifft auch die Unterbringung im Krankenhaus. Wie immer, kann es auch hier Ausnahmen geben, z. B. die Isolation bei einer Infektion mit ansteckenden Krankenhauskeimen.

Eine Anregung der Granulozyten im Knochenmark durch G-CSF ist bei Pat. mit Haarzell-Leukämie nicht routinemäßig sinnvoll, kann aber im Einzelfall erwogen werden.

Cladribin und Pentostatin werden über die Nieren und den Urin ausgeschieden. Auch die Harnsäure, ein Abbauprodukt von Leukämiezellen, wird über die Nieren ausgeschieden. Deshalb muss die Nierenfunktion vor und während der Behandlung besonders sorgfältig überwacht werden. Pat. sollten auf ausreichende Flüssigkeitszufuhr achten. Empfohlen werden 1,5 l pro Tag, z. B. Mineralwasser oder Tee. Wenn hierauf geachtet wird, kann bei den meisten Pat. auch auf zusätzliche Medikamente wie Allopurinol zur Senkung der Harnsäure verzichtet werden. Bei einer eingeschränkten Nierenfunktion wird die Dosierung der Chemotherapie angepasst.

Bei Pat. mit Kinderwunsch empfehlen wir eine Beratung über Maßnahmen zum Erhalt der Fruchtbarkeit, rechtzeitig **vor** Beginn einer Chemotherapie. Durch eine neue gesetzliche Regelung werden die Kosten für den Erhalt der Fruchtbarkeit seit dem 1. Mai 2019 von den Krankenkassen übernommen.

Das umfasst die Entnahme von Eizellen, das Einfrieren sowie die Lagerung von Spermien bzw. Eizellen.

Einige der typischen und besonders gefürchteten Nebenwirkungen von Chemotherapie wie Übelkeit, Erbrechen oder Haarausfall treten unter Cladribin und Pentostatin nicht oder nur in geringer Ausprägung auf.

Wie verläuft die Krankheit nach einer erfolgreichen Behandlung?

Rückfälle treten bei etwa der Hälfte der Pat. innerhalb von 7-10 Jahren ein. Rückfälle kommen nicht plötzlich, sondern kündigen sich durch ein langsames Absinken der Blutwerte ein. Auch Beschwerden wie Müdigkeit (Fatigue) kommen zurück. Das Besondere an der Haarzell-Leukämie ist, dass die meisten Pat. nach einem späten Rückfall wieder sehr gut auf eine erneute Behandlung ansprechen.

Langzeitbeobachtungen zeigen, dass bei etwa einem Drittel der Pat. nach einer ersten Chemotherapie mit Cladribin oder Pentostatin nie wieder eine weitere Therapie erforderlich war. Das heißt nicht, dass die Haarzell-Leukämie völlig verschwunden ist. Sie ist aber nicht mehr so aktiv geworden, dass eine erneute Behandlung erforderlich wurde.

Wie sieht die Nachsorge aus?
Die Haarzell-Leukämie ist eine chronische Erkrankung. Rückfälle können auch nach vielen Jahren passieren. Ein festgelegtes Schema für Nachuntersuchungen gibt es nicht. Die Nachsorge ist individuell. Die Kontrollen orientieren sich am Krankheitsverlauf der einzelnen Pat., am Rückfallrisiko und dem Therapieansprechen. Eckpunkte der Nachsorge sind:
In den ersten 6 Monaten nach erfolgreicher Behandlung

- großes Blutbild, d. h. mit Differenzialblutbild, alle 4 Wochen
- Ultraschalluntersuchung zur Kontrolle der Milzgröße alle 3 Monate.

Wenn die Blutwerte stabil sind, können die Abstände der Blutbildkontrollen auf 3 Monate und für die Ultraschalluntersuchung auf 6 Monate verlängert werden.

Ein Krebs schützt nicht vor einem zweiten.

Kritisch wird diskutiert, ob Pat. mit Haarzell-Leukämie nach einer Chemotherapie ein höheres Risiko für eine zweite Krebskrankheit haben. Einige Studien haben dieses höhere Risiko gefunden, andere nicht. Es gibt für Haarzell-Leukämiepatienten kein eigenes Krebsfrüherkennungsprogramm. Wir empfehlen aber, die Angebote der gesetzlichen Krankenversicherungen zur Früherkennung von Brust-, Darm-, Gebärmutterhals-, Haut-, Prostata- und Lungenkrebs unbedingt in Anspruch zu nehmen.

Die allgemeinen Empfehlungen zur Vorbeugung von Krebs wie regelmäßige Bewegung und Sport, abwechslungsreiche Ernährung mit Vitaminen und Ballaststoffen, Nicht-Rauchen und Vermeiden von Übergewicht gelten auch für Haarzell-Leukämiepatienten.

Wie ist die Prognose?

Die Prognose der Haarzell-Leukämie ist heute sehr gut. Pat. mit gutem Ansprechen auf die Chemotherapie mit Cladribin oder Pentostatin haben eine normale Lebenserwartung. Entscheidend ist das Ansprechen auf die Behandlung und die effektive Behandlung von Komplikationen, vor allem von Infektionen. Je besser Pat. auf die Behandlung ansprechen, umso besser die Prognose.

Haarzell-Leukämie, Variante – Splenisches B-Zell Lymphom/Leukämie mit prominenten Nucleoli (SBLPN)

Was ist eine Haarzell-Leukämie Variante?

Die Variante der Haarzell-Leukämie wurde zu Ende der 70er Jahre des letzten Jahrhunderts entdeckt. Genau genommen wurden inzwischen drei Varianten beschrieben, von denen eine Form allerdings nur in Japan vorkommt. Heute können wir die HZL-Variante mit Hilfe der Immunphänotypisierung und der Molekularbiologie gut von der klassischen Haarzell-Leukämie unterscheiden. Tabelle 1 gibt einen Überblick über die typischen Unterschiede.

	Klassische Haarzell-Leukämie	**Haarzell-Leukämie Variante (SBLPN)**
Häufigkeit (%)	90 - 97	< 5
Geschlechtsverteilung	4 : 1 (Männer : Frauen)	1-2 : 1 (Männer : Frauen)
Alter (Mittelwert, Jahre)	50 - 55	> 70
Weiße Blutkörperchen	erniedrigt oder normal	erhöht
Rote Blutkörperchen	erniedrigt	häufig normal
Blutblättchen	erniedrigt	häufig normal
Immunphänotyp	CD19, CD20, CD22, CD25, CD103	CD19, CD20, CD22, CD103
BRAF	Mutation V600E	keine Mutation (sog. Wildtyp)

Tabelle 1: Unterschiede zwischen der klassischen Haarzell-Leukämie und der Variante

Wie häufig ist die Haarzell-Leukämie Variante?
Die Haarzell-Leukämie Variante ist sehr selten. Sie macht in Deutschland weniger als 5% aller Haarzell-Leukämien aus. Das mittlere Alter der Pat. liegt über 70 Jahre. Die Krankheit tritt bei Männern und Frauen etwa gleich häufig auf.

Welche Krankheitszeichen sind typisch?
Im Vordergrund der Beschwerden stehen allgemeine Krankheitszeichen wie Müdigkeit (Fatigue), Gewichtsabnahme, Fieber und Nachtschweiß. Die Milz kann deutlich vergrößert sein, macht aber oft keine Beschwerden.

Wie wird eine Haarzell-Leukämie Variante festgestellt?
Die Untersuchungen sind dieselben wie bei dem Verdacht auf eine klassische Haarzell-Leukämie, siehe oben. Erforderlich sind die Blut- und Knochenmarkuntersuchung mit Immunphänotypisierung und BRAF-Analyse. Wenn eine BRAF V600E-Mutation vorliegt, liegt mit hoher Wahrscheinlichkeit eine klassische Haarzell-Leukämie vor.

Könnte eine andere Krankheit vorliegen?
Die Haarzell-Leukämie Variante ähnelt in ihrem Verlauf und ihrem Auftreten anderen indolenten Lymphomen, insbesondere dem splenischen Marginalzonen-Lymphom. Zur sicheren Diagnosestellung wird eine Zweitmeinung in einem Referenzzentrum für Pathologie empfohlen.

Wie wird eine Haarzell-Leukämie Variante behandelt?
Pat. mit der Haarzell-Leukämie Variante haben oft einen aggressiveren Verlauf als Pat. mit der klassischen Haarzell-Leukämie. Die meisten Pat. haben Beschwerden bei der Diagnosestellung und müssen kurzfristig behandelt werden.

Chemotherapie
Die bei der klassischen Haarzell-Leukämie hoch wirksamen Medikamente Cladribin (2-CdA) und Pentostatin werden auch bei der Haarzell-Leukämie Variante eingesetzt. Allerdings liegen die Ansprechraten niedriger, und die Rückfallraten sind höher. Nur bei etwa der Hälfte der Pat. normalisieren sich die Blutwerte durch die Behandlung. Werden Cladribin oder Pentostatin gegeben, sind die Dosierung, das Behandlungsschema und die unterstützenden Maßnahmen dieselben wie bei der klassischen Haarzell-Leukämie.
Eine besonders hohe Wirksamkeit bei der Haarzell-Leukämie Variante hat die Kombination von Bendamustin und Rituximab.

Rituximab
Rituximab ist ein monoklonaler Antikörper, zugelassen für die Behandlung von anderen indolenten Lymphomen. In Kombination mit Bendamustin wird es über 4-6 Behandlungszyklen im Abstand von 3 Wochen eingesetzt. Rituximab kann auch subkutan gegeben werden.
Eine Alternative ist der monoklonale Antikörper Obinutuzumab. Er wird intravenös gegeben. Auch Obinutuzumab ist nicht für die Haarzell-Leukämie zugelassen. Der Einsatz erfolgt im Off-Label-Use.

Neue Arzneimittel
Da die Haarzell-Leukämie Variante so selten ist, fehlen größere Studien. Neuere Medikamente wie die BTK-Hemmer (siehe oben), BCL2-Hemmer und bispezifische Antikörper, aber auch die CAR-T-Zelltherapie werden diskutiert und in Einzelfällen eingesetzt.

Wie verläuft die Krankheit nach einer erfolgreichen Behandlung? Wie ist die Prognose?

Rückfälle treten bei etwa der Hälfte der Pat. innerhalb von 2-5 Jahren ein. Rückfälle sind nicht plötzlich, sondern kündigen sich durch eine Verschlechterung der Laborwerte und ein Wiederauftreten von Krankheitszeichen wie Müdigkeit (Fatigue) an. Die Prognose von Pat. mit Haarzell-Leukämie Variante ist insgesamt schlechter als die von Pat. mit klassischer Haarzell-Leukämie. Aber auch Pat. mit einer Haarzell-Leukämie Variante können über Jahrzehnte mit der Erkrankung leben.

Allgemeine Empfehlungen

Welche weitere Unterstützung braucht der Haarzell-Leukämiepatient?

Glück im Unglück

Eine Diagnose mit dem Wort „Leukämie“ ist ein Schock, auch wenn man eine Haarzell-Leukämie als „Glück im Unglück“ bezeichnen könnte. Die Mehrzahl der betroffenen Pat. steht im Berufsleben, hat eine Lebenserwartung von Jahrzehnten vor sich und muss es schaffen, diese Krankheit in ihr Leben zu integrieren. Wichtige Bausteine sind ein intaktes Umfeld und zuverlässige, seriöse Informationen. Wir ermutigen alle Pat., sich bei Unsicherheit eine Zweitmeinung in einem Zentrum einzuholen. Das ist kein Vertrauensbruch gegenüber den behandelnden Ärztinnen und Ärzten, sondern steht allen Pat. zu.

Viele Pat. erleben, dass sie auch nach einer erfolgreichen Behandlung nicht „wie früher“ sind. Sie sind weniger belastbar, sind leichter erschöpfbar und haben Beschwerden, die man unter dem Begriff „Fatigue“ oder chronisches Müdigkeitssyndrom zusammenfasst. Es gibt keine spezielle Behandlung von Fatigue. Pat. benötigen Unterstützung, u. a. sind regelmäßige Bewegung und Sport sinnvoll.

Zu dieser Unterstützung gehört auch die Psychoonkologie. Professionelle Gespräche erleichtern die Verarbeitung des Diagnoseschocks und setzen Kräfte zum aktiven Umgang mit der Krankheit frei.

Sollten Ihnen die psychoonkologischen und sozialmedizinischen Angebote nicht aktiv gemacht werden, fragen Sie bei den betreuenden Ärztinnen und Ärzten in Praxen, Ambulanzen und Krankenhäusern nach.

Schwerbehindertenausweis

Ein Schwerbehindertenausweis wird beim Versorgungsamt beantragt, um Nachteilsausgleiche wie Steuererleichterungen, Zusatzurlaub, kostenlose Beförderung, Umstrukturierungen am Arbeitsplatz, Härtefallregelungen bei Bewerbungen u. a. nutzen.

Die Ausstellung eines Schwerbehindertenausweises setzt einen Grad der Behinderung (GdB) von >50 voraus. Es gibt keine eigene Bewertungsskala für Pat. mit Haarzell-Leukämie. Die Bewertung orientiert sich an anderen Erkrankungen wie der chronischen lymphatischen Leukämie (CLL). Als Regel gilt, dass eine behandlungsbedürftige HZL mit mindestens 50 bewertet wird. Diese Bewertung gilt dann über 5 Jahre, die sog. Heilungsbewährung. Das heißt, dass Pat. mit einer (noch) nicht behandlungsbedürftigen oder nicht mehr behandlungsbedürftigen HZL mit einem niedrigeren Wert und auch mit einer Herunterstufung rechnen müssen.

Das System der Bewertung sieht aber auch vor, dass andere Erkrankungen oder belastende Krankheitszeichen zusätzlich bewertet werden. Die Gesamtzahl der Krankheiten wird dann addiert. Diese weiteren Erkrankungen und Beschwerden müssen nachgewiesen werden.

Insgesamt wird das System der Beantragung eines Schwerbehindertenausweises von vielen Betroffenen als schwerfällig, manchmal auch als feindselig erlebt. Die Antragstellung lohnt

sich trotzdem. Man darf sich von Rückfragen und auch durch Ablehnungen nicht entmutigen lassen. Auch Widersprüche lohnen sich.

Wie gehe ich mit meinem Umfeld und wie geht mein Umfeld mit mir um?

Eine Leukämiediagnose trifft nicht nur den Pat., sondern sein gesamtes Umfeld, vor allem die Familie. Es gibt kein Patentrezept zum Umgang mit anderen, jeder muss seinen eigenen Weg finden. Wir empfehlen, offen mit der Diagnose umzugehen. Informieren Sie Ihr Umfeld darüber, dass Sie zwar eine Leukämie, aber eben eine Haarzell-Leukämie haben. Dann kann jeder nachlesen, dass Sie eine gute Prognose haben und man sich nicht von Ihnen verabschieden muss. Das trifft auch auf die Information von Kindern und das Umfeld am Arbeitsplatz zu. Lassen Sie sich positiv von Ihrem Umfeld überraschen.

Was muss ich als Haarzell-Leukämiepatient sonst noch beachten?

Die meisten Komplikationen entstehen durch Infektionen. Pat. mit normalem Blutbild und mehr als 6 Monaten Zeitabstand zur letzten Behandlung haben keine deutlich erhöhte Infektionsrate. Dennoch bleiben sie Risikopatienten. Impfungen sind auch bei Haarzell-Leukämiepatienten sinnvoll. Es gelten die Empfehlungen der Ständigen Impfkommissionen (STIKO) beim Robert-Koch-Institut, https://www.rki.de/DE/Themen/Infektionskrankheiten/Impfen/Staendige-Impfkommission/Immundefizienz/immundefizienz-node.html

Allerdings muss unterschieden werden:

- Totimpfstoffe: Haarzell-Leukämiepatienten können problemlos mit allen Totimpfstoffen (z. B. Tetanus, Diphterie, Keuchhusten, Hepatitis B und einer der beiden Herpes-Impfstoffe) geimpft werden. Besonders werden die Impfungen gegen Grippe und Pneumokokken (Lungenentzündung) empfohlen. Bei einem schwachen Immunsystem durch die Leukämie oder eine Chemotherapie kann der Impferfolg allerdings vermindert sein oder ausbleiben.
- Lebendimpfstoffe: Grundsätzlich können Haarzell-Leukämiepatienten auch mit Lebendimpfstoffen (z. B. Masern, Mumps, Röteln, Windpocken und einer der beiden Herpes-Impfstoffe) geimpft werden, aber nicht bei einer aktiven Haarzell-Leukämie mit niedrigen Leukozyten, und auch nicht nach einer Chemotherapie. Aus Sicherheitsgründen wird empfohlen, eine Impfung mit Lebendimpfstoffen erst zwei Jahre nach einer Chemotherapie durchzuführen, wenn die Leukozytenzahl über 1500/ml liegt.

Welche Ärztinnen und Ärzte sind für die Haarzell-Leukämie zuständig?

Zuständig sind die Ärzte für Hämatologie und Onkologie. Die Betreuung erfolgt in Praxen oder in spezialisierten Krankenhausambulanzen. Einen besonderen Schwerpunkt für Haarzell-Leukämien haben die Universitätskliniken in

Deutschland

- Berlin, Charité Universitätsmedizin Campus Virchow, Haarzell-Leukämiesprechstunde, Ansprechpartner: Prof. Dr. Bernhard Wörmann
- Düsseldorf, Universitätsklinikum, Ansprechpartner: Prof. Dr. Sascha Dietrich

Österreich

- Innsbruck, Universitätsklinik, Ansprechpartner: Dr. Jan-Paul Bohn

Weitere Informationsquellen

Haarzell-Leukämie Selbsthilfegruppe e.V., www.haarzell-leukaemie.de

Deutsche Leukämie – und Lymphom – Hilfe e. V., www.leukaemie-hilfe.de

DGHO Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Medizinische Onkologie, https://www.onkopedia.com/

Autor

Prof. Dr. med. Bernhard Wörmann
Haarzell-Leukämie-Sprechstunde
Ambulantes Gesundheitszentrum der Charité
Universitätsmedizin Berlin
Campus Virchow Klinikum
Medizinische Klinik mit Schwerpunkt Hämatologie,
Onkologie und Tumorimmunologie
Augustenburger Platz 1
13344 Berlin
Telefon 030 / 450 55 32 19
E-Mail bernhard.woermann@charite.de

Geschäftsstelle:
Haarzell-Leukämie-Hilfe e.V.
Postfach 3001, 38630 Goslar
E-Mail info@haarzell-leukaemie.de
Internet www.haarzell-leukaemie.de