Chronisch myeloische Leukämie (CML)

Was ist Chronische Myeloische Leukämie?

Die chronische myeloische Leukämie (CML) ist eine besondere Form von Blutkrebs. Hierbei verändern sich bestimmte Bestandteile des Blutes, die auch als Zellen der myeloischen "knochenmarksständigen" Reihe bezeichnet werden. Diese sind Vorläuferzellen von weißen Blutkörperchen und stellen einen wichtigen Bestandteil des Immunsystems dar.

Was wirklich der Auslöser für CML ist, ist derzeit noch unbekannt. Klar ist jedoch, dass es sich um einen Fehler im Bauplan der weißen Blutkörperchen handelt.

Der Bauplan wird im Falle der CML an zwei Stellen zerrissen und wieder falsch zusammengesetzt. Die Informationen der beiden Abschnitte werden vermischt.

Dabei entsteht nun ein neues Chromosom, das Philadelphia Chromosom, das für die überwiegende Anzahl an CML-Fällen charakteristisch ist. Auf dem Philadelphia Chromosom ist ein spezieller Abschnitt - BCR-ABL genannt – zu finden. Durch BCR-ABL verändert die betroffene weiße Blutzelle ihr Verhalten, produziert nun ein bestimmtes Eiweiß das als BCR-ABL Protein bezeichnet wird und wird so zur potentiellen Krebszelle.

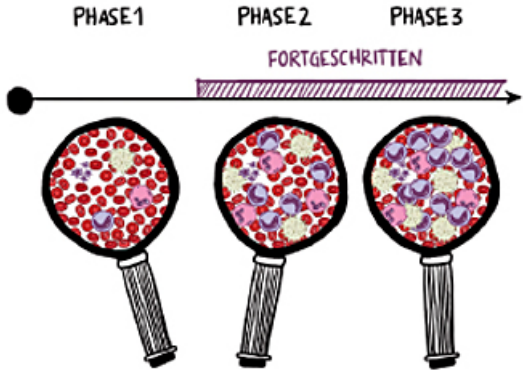
Dieser Schaden am Bauplan wird durch Zellteilung an die nachfolgenden Zellgenerationen weitergegeben, und führt zur Entstehung der CML. Die neuen Blutzellen teilen sich unkontrolliert und deutlich schneller, dadurch häufen sie sich im Körper insbesondere im Knochenmark an, wo sie die gesunden Blutzellen verdrängen.

Jedes Jahr erkranken in Österreich etwa 100 bis 150 Menschen an einer CML. Sie tritt bei Männern häufiger auf als bei Frauen. Grundsätzlich kann man in jedem Alter an CML erkranken. Am häufigsten wird die Krankheit jedoch zwischen dem 45. und 60. Lebensjahr diagnostiziert. Kinder sind nur selten betroffen und – wichtig zu wissen – die CML wird nicht von Eltern auf ihre Kinder vererbt.

Symptome

Die CML hat einen sehr langsamen Krankheitsverlauf. Zu den ersten Auswirkungen zählen Müdigkeit, Mattigkeit und Leistungsverminderung, was sich aber meist unbemerkt in den Alltag einschleicht. Später führt die typische Milzvergrößerung zu Schmerzen im linken Oberbauch. Durch den langsamen Verlauf der Krankheit kommt es aber sehr spät zu diesen Schmerzen, so dass die Milz bei Diagnosestellung dreimal größer als normal sein kann.

Die Diagnose CML wird meistens in dieser ersten, der sogenannten chronischen Phase des Krankheitsverlaufes gestellt, die mehrere Jahre dauern kann.



Phasen der CML Erkrankungen

Die heutigen Therapien zielen darauf ab, alle Patienten in dieser Phase zu halten und den Übergang in weitere Krankheitsphasen zu verhindern.

Eine anfangs erfolgreiche Therapie kann aber während der Behandlung ihre Wirksamkeit verlieren, was auch zu einer Progression, zu einem Voranschreiten der Erkrankung führen kann.

Eine solche Entwicklung kann aber oft durch eine Dosiserhöhung oder das Umstellen auf ein anderes Medikament verhindert oder rückgängig gemacht werden.

Ohne Behandlung würde der Krankheitsverlauf in die zweite, die akzelerierte Phase übergehen. Sie dauert etwa ein Jahr und geht einher mit Infektionsneigungen, Thrombosen, also Blutgerinnselbildungen, oder auch zunehmender Blutungsneigung.

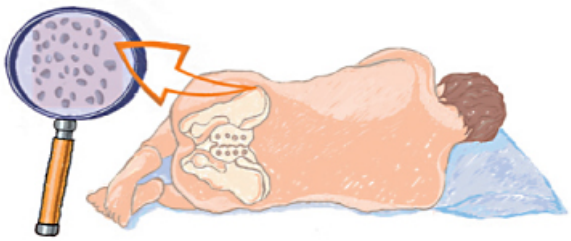
Die dritte Phase, die sogenannte Blastenkrise, stellt die schwerste Form der CML dar. Der Verlauf der Blastenkrise ähnelt stark einer akuten Leukämie, das heißt die Krankheit schreitet nun sehr schnell voran. Es kommt zu Sauerstoffmangel und Blutungsneigungen im ganzen Körper. Mit einer gezielten CML-Therapie versucht man eine Blastenkrise zu verhindern, die unbehandelt innerhalb einiger Wochen oder Monate zum Tod führen würde.

Ein weiterer Grund, warum man bei CML-Patienten um jeden Preis verhindern muss, dass es zum Übergang in eine Blastenkrise kommt ist, die Tatsache, dass in diesem Stadium der Krankheit die meisten, zuvor hoch wirksamen Medikamente nicht mehr wirken.

Diagnose

Für eine Diagnose der CML ist die Untersuchung des Knochenmarks notwendig. Bei der Untersuchung wird eine Punktion des Knochenmarks durchgeführt, anschließend kommt es zu einer mikroskopischen Beurteilung. Nur so kann festgestellt werden, ob eine Blutbildveränderung und eine Knochenmarkserkrankung vorliegt. Die Punktion kann selbstverständlich ohne Probleme ambulant stattfinden.

Die Analyse zeigt, wie viele Zellen das für die CML verantwortliche Philadelphia-Chromosom tragen.



Knochenmarkfunktion zur Untersuchung von Veränderungen im Blutbild

Wenn Sie an CML erkrankt sind, werden auch im Therapieverlauf immer wieder Untersuchungen durchgeführt. Jedoch reduzieren sich diese zumeist auf eine molekulardiagnostische Blutuntersuchung, welche die Menge an BCR-ABL tragenden weißen Blutkörperchen feststellt.

Diese Kontrollen geben wichtigen Aufschluss über das Ansprechen der Therapie.

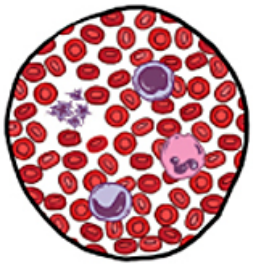
Der Vorteil dieser Untersuchungsmethode ist, dass der Test sehr sensitiv ist und auch noch sehr geringe Mengen an BCR-ABL tragenden Blutkörperchen nachgewiesen werden können.

Bei gutem Ansprechen der Therapie geht deren Menge schnell auf ein sehr niedriges Niveau zurück.

Die CML-Erkrankung und Therapie ist heutzutage sehr gut charakterisiert und ein optimales Therapieansprechen durch nationale und internationale Leitlinien sehr genau vorgegeben.

Behandlung

Als Medikamente der ersten Wahl bei der Behandlung der CML gelten heute Tyrosinkinase-Hemmer, die speziell für die CML-Behandlung entwickelt wurden. Dies hat die Behandlung der CML revolutioniert und aus einer zuvor tödlichen eine chronische Erkrankung gemacht.



Chronische Phase der CML Erkrankung

Während Patienten vor Entdeckung dieser Medikamente innerhalb von mehreren Jahren gestorben sind, ist die CML heute zu einer chronischen Erkrankung geworden, die den meisten Patienten eine normale Lebenserwartung ermöglicht.

Wissenschaftlich gesehen inaktivieren Tyrosinkinasehemmer das BCR-ABL Protein und bekämpfen somit direkt die Ursache der CML.

Durch das Medikament können sich die falsch programmierten weißen Blutkörperchen nicht weiter vermehren. Als Folge normalisiert sich die Blutbildung der Betroffenen.

Tyrosinkinase-Hemmer stehen als Tabletten zur Verfügung und bieten somit Patienten eine einfache Therapiemöglichkeit. Eine regelmäßige Einnahme und die Kontrolle durch den Arzt sind hier der Schlüssel für den Erfolg der Behandlung.

Aber auch wenn die Verträglichkeit dieser Medikamente als gut einzustufen ist, können Nebenwirkungen auftreten.

Weitere Informationen zum Thema Leukämie (CML) finden Sie auf unserer Website für Patientinnen und Patienten www.hemaportal.at/chronisch-myeloische-leukaemie

Quellen

- Baccarani M et al. Blood 2006; 108
- Baccarani M et al. Blood 2013; 122(6)

- Deininger MW et al. Blood 2000; 96
- Kantarjian HM et al. Ann Intern Med 2006; 145
- Mauro MJ, Druker BJ.Curr Opin Oncol. 2001
- https://www.onkopedia.com/de
- Sawyers CL. N Engl J Med 1999; 340

Source URL: *https://prod1.novartis.com/at-de/betroffene-angehoerige/erkrankungen-therapien/haematologie/chronisch-myeloische-leukaemie-cml*

List of links present in page

1. https://prod1.novartis.com/at-de/at-de/betroffene-angehoerige/erkrankungen-therapien/haematologie/chronisch-myeloische-leukaemie-cml
2. https://www.hemaportal.at/chronisch-myeloische-leukaemie
3. https://www.onkopedia.com/de