

## Vortrag von Herrn Prof. B. Wörmann anl. des 16. HZL-Treffens am 17.05.2008

Zunächst gab Herr Prof. Wörmann einen kurzen Überblick über die Grundlagen der HZL. Die Ergebnisse stammen z.T. aus der Auswertung der Fragebogen, die im vorigen Jahr an Sie verschickt und von denen 224 ausgefüllt zurückkamen (siehe Seite 2).

Etwa 2% der Krebserkrankten haben eine Leukämie und von diesen sind wiederum 2% an Haarzell-Leukämie erkrankt, HZL ist also eine seltene Erkrankung. Das mittlere Erkrankungsalter liegt bei 50-55 Jahren, Männer sind häufiger betroffen im Verhältnis 4:1. Krebs als solcher ist leider immer mehr eine Männerkrankheit in Deutschland geworden im Verhältnis 1,5 zu 1, also 50% häufiger erkrankten Männer als Frauen an einer Krebserkrankung.

Im Knochenmark entwickeln sich die Stammzellen, aus denen alle Zellen des Blutes entstehen, rote Blutkörperchen, weiße Blutkörperchen, Blutplättchen. Bei der HZL sind die Lymphozyten (eine Untergruppe der Leukozyten) betroffen und da die B-Lymphozyten (es gibt auch T-Lymphozyten).

Die Zellen reifen heran, teilen sich und das Gen-Material verändert sich. Dabei können Fehler entstehen und so ergeben sich auch bösartige Erkrankungen. Bei anderen Erkrankungen wissen wir, welche genetischen Veränderungen verantwortlich sind, bei der HZL wissen wir es noch nicht. Da die Haarzellen sich sehr langsam teilen, merkt man jahrelang nichts. Das Knochenmark versucht zu kompensieren bis Infekte auftreten, Blutarmut entsteht. Manchmal wird die HZL auch zufällig entdeckt.

Bei HZL entsteht im Knochenmark Fibrose, eine Verdichtung des Bindegewebes, das macht die Biopsie (zur Feststellung der Diagnose) oft schwierig. Die HZL verdrängt die normalen Zellen, läßt die Fibrose entstehen, wodurch folglich das Knochenmark schlechter arbeiten kann.

HZL ist aber nicht nur eine Krankheit des Blutes sondern des Immunsystems an sich und auch der Milz, diese vergrößert sich meistens. Das sollte, zusammen mit der Blutveränderung, ein Hinweis für den Arzt sein, an HZL zu denken. Die Größe der Milz ist abhängig von der Körpergröße des Patienten, man kann das Volumen der Milz mit Ultraschall ausmessen. Auch die Lymphknoten gehören zum Immunsystem, und auch in ihnen können Haarzellen sitzen, allerdings sehr selten.

Die B-Lymphozyten haben im Immunsystem die Aufgabe, Krankheiten abzuwehren, richten sich aber manchmal gegen den Körper selbst: Eine Autoimmunerkrankung. Diese kann auftreten als Rheuma, Osteoporose, andere Gelenkerkrankungen, Hautveränderungen, Störungen der Blutgerinnung. Diese Krankheitszeichen gehen durch die Behandlung der HZL zurück, sie könnten aber auch ein Grund sein, mit der Behandlung beginnen zu müssen.

Bei Verdacht auf HZL muß ein sog. großes Blutbild gemacht werden, d.h. dass auch unter dem Mikroskop geschaut wird, wie die Zellen aufgebaut sind. Bei ca. 70% der HZL-Patienten sind alle drei Blutreihen vermindert, die weißen, die Blutplättchen, und etwas seltener die roten Blutkörperchen. Der Grund: Weiße Blutkörperchen und Blutplättchen leben nur ein paar Tage, rote Blutkörperchen leben ca. drei Monate.

Bei der Haarzell – Leukämie Variante sind die weißen Blutkörperchen vermehrt. Diese Variante ist selten und betrifft 5 – 10 % der HZL Patienten.

### **Einige Worte zu neuen Erkenntnissen zur HZL:**

Zur Entstehung der HZL gibt es nichts Neues, aber in der Biologie: Wenn man heute Gen-Analysen macht, in denen man HZL-DNA untersucht, stellt man fest, dass HZL nicht gleich HZL ist. Man findet innerhalb einer Gruppe von z.B. 100 Patienten unterschiedliche Muster und ganz verschiedene Verläufe. Obwohl die HZL so selten und relativ klar zu beschreiben ist, gibt es genetische Unterschiede. Wir denken, dass man in absehbarer Zeit zuweisen kann, wer einen günstigeren und wer einen schwierigeren Verlauf der Erkrankung hat.

Für Sie ganz wichtig: Das Genom in den Haarzellen ist sehr stabil. Ein stabiles Genom bedeutet, dass sich die Gene innerhalb der Haarzelle bei den Patienten nur ganz wenig verändern. Das ist beruhigend, das erklärt, warum die Haarzellen relativ selten oder langsam resistent gegen Behandlung werden. Krebszellen sind eigentlich dadurch charakterisiert, dass sie sich immer ändern und widerstandsfähiger werden. Bei der HZL ist die Krankheit zwar da, aber es ereignen sich nicht weitere genetische Veränderungen, welche die Krankheit bösartiger machen.

### **Umfrage per Fragebogen vom Februar 2007:**

Wir wollten in der Befragung Ihre eigenen Erfahrungen zu den **Verläufen** und möglicherweise zur **Ursache** der Krankheit erfahren und waren völlig begeistert, dass wir 224 ausgefüllte Fragebogen erhielten. Fast alle von Ihnen haben die typische HZL, 12 davon oder 5% haben die Variante.

Das **Durchschnittsalter** (bei Erstdiagnose) bei den Männern ist 52 Jahre, bei den Frauen knapp 50 Jahre. Die Altersspanne geht von ganz jung, vermehrt aber schon im Alter von 30-34 Jahren, weiter erhöht bis 50-55, dann rückläufig, aber auch im Alter von 70 Jahren erkrankten Patienten auch noch an HZL, es ist eine sehr breite Verteilung. Der Arzt muß in jeder Altersgruppe auch an HZL denken. Es gibt keinen Unterschied zwischen Männern und Frauen.

Wir hatten gefragt nach **Krebsbelastung innerhalb der Familie**.

Bei gut der Hälfte sind Krebsfälle in der Familie bekannt, bei den Eltern kamen bei einem Drittel Krebsfälle vor. Das liegt im Rahmen der Statistik, denn man rechnet, dass jeder Dritte im Laufe des Lebens an Krebs erkrankt. Bei den Großeltern scheint der Anteil geringer, liegt aber evtl. daran, dass die Diagnostik damals schlechter war. Bei den Geschwistern ist ein relativ hoher Teil betroffen. Es gibt eine deutlich überproportionale Gruppe, bei denen in der Familie Leukämie- und Lymphomfälle da sind, und wir haben 2 Patienten mit HZL in der Familie.

Dazu muß man sagen: Es gibt eine kleine Gruppe von HZL-Patienten mit einer **genetischen Belastung** für solche Krankheiten. Es sind nicht viele, ca. 6%. So ist auch der Anteil bei anderen Krebsarten. Wir wissen leider nicht, welche Gene dafür verantwortlich sind.

Die **Belastung durch Chemikalien**: ein schwieriger Bereich. Wenn Sie z.B. neu gebaut haben, mehr als die Hälfte sagt, dass sie da chemikalienexponiert war. Im

medizinischen Bereich, durch Radioaktivität, Röntgenaufnahmen oder CT, hier haben wir noch keine Beweise und erwarten Ergebnisse aus der Forschung. Weiter haben wir gefragt, ob es eine **Stress**-Situation vor dem Ausbruch der Krankheit gab. Mehr als die Hälfte haben das bejaht und differenziert beschrieben. Ich denke nicht, dass HZL durch Stress entsteht, aber dass es einen Zusammenhang zwischen Stress-Situationen und dem Ausbruch von Krankheit gibt. Denn wir sehen ja auch, dass die Blutwerte nach dem Urlaub oder der Kur sich verbessert haben.

Nun kommen wir zur **Behandlung** der HZL. Von den 224 Personen, die an HZL erkrankt sind, haben 15 noch **keine Behandlung** bekommen, das sind 7%, und es zeigt, dass die Ärzte bundesweit sich vernünftigerweise zurückhalten und nicht frühzeitig Medikamente einsetzen, die vielleicht gar nicht nötig sind.

18 Patienten aus der Gruppe hatten nur eine **Milzoperation** und konnten in den 70er und 80er-Jahren davon profitieren.

83 Personen, das sind fast 40%, haben **Interferon** bekommen, es gab Rückfälle, aber bei mehr als der Hälfte der Patienten hat die Therapie immerhin 6-7 Jahre gehalten, in Einzelfällen sogar bis zu 20 Jahren ohne eine andere Therapie.

Fast die Hälfte hat **2-CdA/Cladribin (einschl. LITAK)** bekommen, hier gab es auch Rückfälle, doch diese Therapie ist jünger (seit Mitte der 90er Jahre), es gibt also keinen Patienten, der länger als 12-13 Jahre beobachtet werden konnte. Was uns erstaunt hat: Die 2-CdA-Kurve sieht nicht viel anders aus als die Interferon-Kurve, das Milzergebnis ist etwas schlechter.

Eine kleine Gruppe der HZL-Patienten wurde mit **Pentostatin** behandelt.

Wie sind die **Rückfälle** behandelt worden? Es wurden 131 Behandlungen ausgewertet, bei Milzoperation 4, Interferon im Rückfall 36, bei 2-CdA waren es 70 Personen, mit Rituximab (Antikörper) wurden 12 Patienten behandelt. Wir haben gesehen, dass bei Interferon und 2-CdA auch bei Rückfall die Chance gut ist, dass das Medikament wieder anspricht und die Hälfte der Behandelten wieder 10 Jahre Ruhe haben. Beide Medikamente können auch im Rückfall eingesetzt werden, beide haben ihre eigenen Nebenwirkungen und danach wird man sich auch entscheiden. Das zeigt uns jedoch, dass sich die HZL nicht bösartig verändert oder resistenter wird.

Rituximab als Studienmedikament bekamen diejenigen Patienten, die einen schlechten Verlauf haben, warum das so entschieden wurde, war im Fragebogen nicht erfasst.

### **Man wird älter mit HZL, dadurch besteht allerdings das Risiko, andere Erkrankungen zu bekommen.**

Die HZL-Patienten haben vermehrt einen zu **hohen Blutdruck**, nämlich 22% der Gruppe, das ist mehr als in einer vergleichbaren Altersgruppe. Warum das so ist, kann ich Ihnen nicht sagen, aber es ist überraschend mehr.

Haben HZL-Patienten ein erhöhtes Risiko, an **anderen Krebsarten** zu erkranken?

Diese Frage haben wir uns schon vor 2 Jahren gestellt aufgrund einer Arbeit aus den USA, die gesagt hat, dass es ein zwei- dreifach erhöhtes Risiko gibt. **Wir haben in Deutschland keine erhöhte Rate festgestellt.** Von den 224 Personen hatten 18 eine weitere Krebserkrankung. Relativ viele haben Hautkrebs und da wir eine Männergruppe haben, ist Prostatakrebs an erster Stelle, Darmkrebs ebenfalls nicht unerwartet, Lymphome etwas häufiger, Nieren-, Lungen- und Gebärmutterkrebs. All das sind Krebsarten, die häufig in der Bevölkerung auftreten.

**Die jetzige Botschaft: Eine Krankheit schützt nicht vor einer zweiten. Wir müssen also weiter Vorsorgeuntersuchungen machen, weil man sich nicht anders schützen kann. Aber durch die HZL oder deren Behandlung wird ein anderer Krebs nicht gefördert.**

**Eine Krankheit, mit der man alt werden kann?**

Das will ich begründen. Wir haben Patienten, die relativ frisch mit der Krankheit leben, solche, die sie schon einige Jahre haben. Aber wir haben eine große Gruppe von HZL-Patienten, die inzwischen 10, 15 und über 20 Jahre damit leben.

**„Das würde dem entsprechen, was wir uns wünschen: Dass mit den Behandlungsmöglichkeiten mit Interferon und 2-CdA, beides zusammen, man wirklich eine extrem gute Lebenserwartung hat, fast so, wie die Normalbevölkerung“**  
(Original-Schlusssatz von Herrn Prof. Wörmann)

### Fragen an Herrn Prof. Wörmann

#### **Zu Interferon und 2-CdA**

**Patientin:** Wir haben gehört, dass Interferon und 2-CdA in der Wirkungsweise ähnlich sind. Wie ist die Betrachtungsweise hinsichtlich der Nebenwirkungen und der Kosten?

**Prof.:** Interferon hat den Nachteil, dass die Therapie länger dauert und oft zur Dauertherapie wird, daher sind die Kosten höher. Der Vorteil des Interferons: der Effekt ist langsamer. Wenn dagegen eine Behandlung mit 2-CdA auf niedrigem Niveau der Leukozyten beginnt –durch die Therapie fallen ja die Blutwerte weiter ab- dann ist der Patient extrem infektgefährdet. Bei 2-CdA dauert die Behandlung nur 1 Woche, das ist ein Vorteil. Man muß die Behandlung an den Patienten anpassen, es gibt kein Dogma. Ein großes Glück, dass wir zwei gleichwertige Alternativen haben. Ich würde den meisten Patienten 2-CdA an erster Stelle empfehlen, falls sie nicht in einer kritischen Situation sind und schon mal schlechte Erfahrungen mit 2-CdA gemacht haben.

---

**Patient:** Ich hatte 3 Behandlungen mit 2-CdA, zunächst 1996 und im gleichen Jahr eine zweite. Dann waren die Werte 7 Jahre beständig. Im Jahr 2003 wurde erneut mit 2-CdA behandelt. Im vergangenen Jahr verschlechterten sich die Werte wieder (Leukos 1600, HB-Wert 12, Thrombos 67.000). Es wurde mir von meinem Prof. in Osnabrück und auch von Ihnen zu Interferon geraten. Ich spritze jetzt 3 x pro Woche 3 Mio Einheiten Interferon, die Werte sind gestiegen (Leukos 2900, HB-Wert 13,4 Thrombos 164.000). Allerdings fühle ich mich abends dann immer sehr müde.

**Prof.:** Keine kritischen Nebenwirkungen, das ist gut. Aber ich frage mich, ob Sie nicht die Dosis reduzieren könnten, entweder 2 x pro Woche die 3 Mio oder aber 3 x 1,5 Mio Einheiten. Wenn Sie diese Müdigkeit sehr belastet, sollten Sie reduzieren. Falls Sie aber damit leben können, würde ich vielleicht noch ½ Jahr weitermachen und erst reduzieren, wenn die Leukos auf 4000 gestiegen sind.

**Pat.:** Eine weitere Frage: Wenn ich ein paar Tage in Urlaub fahre, kann ich dann aussetzen?

**Prof.:** Das können Sie bedenkenlos tun, Ihr Körper wird das nicht merken.

**Pat:** Sie haben auf der Folie gezeigt, dass 2-CdA und Interferon fast gleiche Kurven ergeben. Gibt es auf der Welt eine Studie, einen Vergleich von Interferon und 2-CdA?

**Prof.:** Das gab es schon Anfang der 90er Jahre, man hat gesehen, dass die Ansprechraten hoch waren, aber ich kenne keine längere Langzeitauswertung.

---

**Patientin:** Ich war im letzten Jahr erstmals hier, ich habe Interferon gespritzt seit Juni letzten Jahres, zunächst 3 x 3 Mio/Woche, darauf gingen die Leukozyten von 2.400 auf 1.800 zurück. Ich machte dann eine monatelange Pause, jetzt spritze ich jeden Tag 1 Mio. Sie hatten mir empfohlen auf 3 x 1,5 Mio zu gehen, darauf ging es mir nicht gut, deshalb spritze ich wieder 1 Mio/Tag, aber wie lange soll ich das tun?

**Prof.:** Der erste Punkt tut mir sehr leid. Es ist ungewöhnlich, dass jemand 1 oder 1,5 Einheiten so unterschiedlich verträgt. Wie hoch sind Ihre Leukozyten?

**Pat.:** Die sind bei 4000 oder 3900, Hämatokrit und Hämoglobin sind immer etwas niedrig. Die Trombozyten sind bei 195.000. Seit Juni 2007 sind die Werte gestiegen.

**Prof.:** Das bringt ja auch mehr Lebensqualität. Ich würde weitermachen, bis die Werte nicht mehr steigen. Dann darf man eine Pause einlegen, ein Vierteljahr vielleicht und schauen, ob sich etwas verschlechtert. Gerade der HB-Wert sollte noch steigen.

**Pat.:** Noch etwas: Ich bekomme jeden Tag mittags einen leichten Fieberschub, ich spritze abends. Mittags, gegen elf Uhr steigt das Fieber bis 38,1°, es steigt weiter, wenn ich mich nicht hinlege, ich fühle mich dann unwohl.

**Prof.:** Ich sehe da natürlich einen Zusammenhang mit Interferon, Ihr Körper scheint ungewöhnlich zu reagieren. Sollte man da den Rhythmus des Spritzens ändern? Wenn Sie offensichtlich 12-15 Stunden nach Interferongabe reagieren, sollten Sie so gegen Mittag spritzen, damit Sie in der Nacht die Reaktion haben, das könnten Sie ausprobieren.

---

**Patient.:** Sie sagten vorhin, dass man nicht zu lange warten sollte mit der 2-CdA-Therapie. Wie tief dürfen denn z.B. die Leukozyten fallen?

**Prof.:** Da gibt es keine ganz scharfen Werte. Wenn z.B. ein Patient nur 800 Leukos hat und dazu eine Lungenentzündung, da würden wir mit Interferon behandeln. Wenn jemand zwar niedrige Leukos hat, aber nicht krank ist, keine Entzündungskrankheiten hat, dann kann man mit dem Patienten diskutieren, was man machen sollte. Es gibt Patienten mit 1700 Leukozyten, die ohne Beschwerden sind, andere haben 2-3 x Lungenentzündung im Jahr. Davon machen wir das abhängig.

**Patient.:** Ich frage deshalb: Ich mußte das Interferon absetzen wegen schwerer Depressionen, bis zu Selbstmordabsichten. Meine Leukozyten liegen jetzt bei 2100, die Neutrophilen bei 47%, die Thrombozyten bei 107.000.

**Prof.:** Das wäre grenzwertig. Wenn die Werte weiter sinken; die Leukos bzw. Neutrophilen absinken, dann sollte man rechtzeitig mit 2-CdA beginnen. Evtl. wäre es günstiger, statt des 5-Tage-Blocks, das 2-CdA nur an 3 Tagen zu geben. Das dann noch nötige 2-CdA könnte man einige Monate später geben. Dann würden die Leukozyten nicht so tief fallen. Ich würde nicht den vollen Block auf einmal nehmen.

---

**Patient:** Die Diskussion Interferon oder 2-CdA wirft bei mir die Frage auf, ob die Ergebnisse aus den Fragebögen evtl. verzerrt sind, da manche Leute nicht mehr befragt werden konnten, weil sie verstorben sind. Sind diese Vorsichtsmaßnahmen, die Sie ansprechen, durch mehr Todesfälle begründet oder sind sie reine Vorsicht.

**Prof.:** Patienten mit HZL sterben an Infekten, auch unter 2-CdA gab es eine kleinere Zahl von Todesfällen. Haarzell-Leukämie an sich tötet den Patienten nicht, sondern die Komplikationen der Krankheit. Deshalb glaube ich, dass ich meine Vorsicht gut begründen kann. Natürlich haben wir hier eine Selektion von Leuten, bei denen es gut gelaufen ist. Oft sind die Ärzte eher etwas überempfindlich, was Infektionen angeht. Trotzdem: Jeder Patient, den man verliert, ist einer zuviel, das sagen wir bei jeder Krankheit. Bei HZL gilt das aber ganz besonders, weil man eigentlich, glaube ich, nicht daran sterben kann.

**Pat.:** Meine spezielle Frage: Treten diese Infektionen, die zum Tod führen, immer dann auf, wenn gerade die 2-CdA-Therapie durchgeführt worden ist oder kommen die Patienten eigentlich immer gut durch diese schwierige Phase?

**Prof.:** Es gibt Todesfälle, die direkt mit der Behandlung auftreten, bei 2-CdA. Es gibt auch Patienten, die eine schwere Entzündung haben, die man nicht gemerkt hat.

**Pat.:** Und die gibt es bei Interferon dann wahrscheinlich nicht?

**Prof.:** In den Studien, die durchgeführt wurden, gab es nur am Anfang sehr, sehr wenige Todesfälle. Es gibt ja auch keine randomisierte (zufällige Auswahl) Studie, in der das verglichen wurde.

---

**Pat.:** Ich bekomme seit langem 1-2 mal im Jahr Lippenherpes. Die Sache ist zwar nach ca. 1 Woche weg, früher habe ich ein Präparat eingenommen, das eine immunstimulierende Wirkung hatte. Darf man als HZL-Patient so etwas einnehmen?

**Prof.:** Das weiß ich nicht. Angst, die wir haben, kommt eigentlich von Lymphom-Patienten im allgemeinen, was diese Medikamente angeht, und nicht von HZL-Patienten. Wir wissen z.B., dass einzelne Lymphom-Patienten Mistelpräparate gespritzt haben und kurz danach einen Rückfall vom Lymphom bekommen haben. In diesem Fall war es so: Die Mistel kann nicht sauber unterscheiden zwischen guten und bösen Zellen, sie kann sozusagen die falsche Zelle aktivieren. Ein Vorteil bei HZL ist, dass die Krankheit so langsam verläuft und die Blutwerte so gut überprüft werden können. Falls Ihnen also der Herpes sehr lästig ist, dann lassen Sie sich darauf ein, kontrollieren in sehr engem Abstand die Blutwerte. Wenn diese nicht schlechter werden, dann hat man nichts falsch gemacht.

**Patient.:** Ich wurde 10 Jahre mit Interferon behandelt, mein Körper hat gut darauf angesprochen. So gut, dass immer mehr Nebenwirkungen erschienen und ich in Absprache mit meinem Arzt damit aufgehört habe. Im April mußte ich in die Notaufnahme des Krankenhauses. Es wurde eine Magen- und Darmspiegelung gemacht, Röntgen, Ultraschall und CT und dabei wurde festgestellt, dass die Lymphknoten extrem vergrößert sind, bis zu einer Größe von 4,5 x 2,9 cm. Eine Knochenstanze wurde gemacht, es waren 5% Haarzellen da, also unwesentlich. Dann wurde eine Feinnadelpunktion der Lymphknoten vorgenommen und dadurch festgestellt, dass es eine massive Ansammlung von Haarzellen in den Lymphknoten gab. Jetzt steht wahrscheinlich eine weitere Therapie an. Ich würde eine 2-CdA vorziehen, obwohl ich weiß, dass Interferon bei mir gut gewirkt hat. Kann ich bedenkenlos mit meiner Geschichte damit noch 3 Monate warten oder ist die Gefahr groß, dass sich die Haarzellen wieder im Knochenmark festsetzen?

**Prof.:** Das sind mehrere Punkte. Ich sehe, dass es gerade bei Langzeitbehandlung mit Interferon eine Reihe von typischen Nebenwirkungen gibt. Man hat über Jahre das Immunsystem überstimuliert, so kam es zu sog. Autoimmunerkrankungen wie Schilddrüsenerkrankungen, Gelenkerkrankungen, Osteoporose und –das ist kritisch-: psychischen Nebenwirkungen und Depressionen. Langzeitnebenwirkungen in den Lymphomen nach Interferon kenne ich nicht. Ich glaube, dass Sie einfach diese Art von HZL haben, die auch in den Lymphknoten sitzt. Ich hätte keine Bedenken, dass die HZL jetzt in Ihr Knochenmark geht, sie hätte jahrelang dazu Gelegenheit gehabt. Offenbar war die Krankheit über Jahre gut kontrolliert, aber nicht weg. Jetzt, wo Sie Interferon abgesetzt haben, ist sie wiedergekommen. Aber ich könnte mir gut vorstellen, dass die Behandlung mit Interferon wieder gut laufen könnte.

**Pat.:** Danke, noch eine kurze Frage: Da bei mir die HZL wohl untypisch ist und weder im Knochenmark noch im Blut feststellbar, sondern in den Lymphknoten sitzt, sollten diese zuerst kontrolliert werden?

**Prof.:** Ja, diese Feinnadelpunktion ist ultraschallgesteuert exzellent zu machen, man schaut, ob da eine neue Krankheit ist oder die alte wiederkommt. Ich würde immer raten mit vertretbarem Aufwand Gewebe zu gewinnen, dann hat man eine klare Diagnose.

---

**Patientin.:** Ich gehöre zu den wenigen Patienten, die Pegintron spritzen. Zunächst hatte ich 12 Kurse Pentostatin, die nicht angesprochen haben, ich hatte danach noch 80%ige Infiltration im Knochenmark. Danach habe ich Roferon gespritzt, 3x3 Mio ,

das habe ich 1 ½ Jahre gut vertragen, bin aber dann depressiv geworden, es mußte abgesetzt werden. Die Werte sind aber besser gestiegen als unter Pentostatin. Ich habe 1 ½ Jahre ausgesetzt, auch weil sich die Kassen gesträubt haben, mir Pegintron zu genehmigen, es war ein langer Kampf. Es ist letztlich durchgesetzt worden mit Hilfe von Herrn Prof. Pralle, ich spritze nun Pegintron, bisher ohne Depressionen

**Prof.:** Trotzdem ist das ein ungewöhnlicher Verlauf und die Angst ist da, dass die Depression wieder kommt. Wahrscheinlich wäre mein Rat zur Chemo gegangen. Aber, wenn es so klappt ist es ja gut.

---

**Pat.:** Ich habe die Diagnose HZL seit Ende März und bin noch nicht behandelt. An Leukozyten habe ich 2800, davon 43% Neutrophile (Lymphozyten), d.h. 1200, wenn ich richtig gerechnet habe, die Thrombos schwanken, zuletzt 170.000. Wie lange kann es nach Ihrer Erfahrung dauern bis der genannte Referenzwert 1000 erreicht ist und die Therapie beginnen sollte? Kann es auch zwischen 1200 und 1000 konstant bleiben?

**Prof.:** Es gibt keine Regel, wir haben gesehen: Jeder hat seine eigene HZL. Zwischen 5 und 6% der Betroffenen hier sind noch nie behandelt worden. Wenn keine Fatigue (Müdigkeit) und keine Blutarmut auftritt, kann das über Jahre gut gehen, kann aber auch rauf und runter gehen, es gibt kein Muster dafür. Wenn Sie die Gelassenheit haben, abzuwarten, zu sehen, wie es verläuft, dann kann es lange so weitergehen.

---

**Patientin.:** Sie haben auch von der Forschung gesprochen. Wo wird für uns geforscht, in Europa oder den USA und wird auch die Gen-Frage untersucht und bald gelöst sein?

**Prof.:** Die von mir zitierten Daten kamen aus England, Italien, Spanien, 2 Gruppen aus den USA. Die Forschungsergebnisse wurden durch das bestätigt, was wir hier sehen, nämlich, dass sich die HZL nicht aggressiv verändert wie bei anderen Krankheiten. Aber der genetische Nachweis wird eine große Sicherheit geben, beim einzelnen Patienten zu schauen, wenn sich ein anderes Muster von Krankheit auf einmal entwickelt.

**Pat.:** Wie ist der Erfahrungsaustausch mit den Kollegen auch bezogen auf die HZL?

**Prof.:** Einmal im Jahr trifft man sich bei der amerikanischen Hämatologengesellschaft, das ist die größte Gruppe auch für Haarzell-Leukämie.

---

**Pat.:** Noch eine Frage zu den Autoimmunerkrankungen. Sie haben das erwähnt im Zusammenhang mit Interferon als Nebenwirkung und im Zusammenhang mit HZL. Ich habe das Wesen dieser Autoimmunerkrankung noch nicht ganz verstanden.

**Prof.:** Das Immunsystem ist als Netzwerk zu verstehen, d.h. der Körper mit seinem Immunsystem muß darauf achten, dass er den Körper schützt, wenn etwas Fremdes angreift. Es werden aber immer im Körper Zellen gebildet, die den Körper angreifen.

---



Diesen Auto/Selbstangriff reguliert das Immunsystem durch andere Zellen. Wenn zu viele von dieser Sorte der angreifenden Zellen gebildet werden, kann der Körper nicht dagegen halten, und es gibt dann diese Autoimmunphänomene. Interferon greift die HZL wahrscheinlich direkt an, aber auch durch Stimulation des normalen Immunsystems, da entsteht z.B. das Fieber, von dem wir gesprochen haben. Wir behandeln diese Immunphänomene mit Cortison, so wird das Gleichgewicht wieder hergestellt.

---

**Patient.:** Im Jahr 2006 wurde bei mir die HZL festgestellt, ich bin noch ohne Therapie. Die Leukozyten sind bei 4.750, Neutrophile 39,1%, Thrombos 69.000, HB-Wert bei 14,7. Die Milz ist etwas vergrößert, ist von 16 cm auf 18/19 cm angewachsen, ich merke sie etwas, sonst habe ich keine Probleme, keine Infektionen, kann meine Arbeit voll machen. Wann muß ich behandeln lassen? Wie groß darf die Milz werden, Kann sie platzen?

**Prof.:** Im Moment sind Sie „laborkrank“, Sie sollten behandeln lassen, wenn Krankheitszeichen kommen, die Sie wirklich belasten. Von Ihren niedrigen Thrombozyten würden Sie ja nichts wissen, wenn Sie nicht messen würden. Keine Blutungsprobleme? Wenn die Milz auf den Magen drückt. Die alten Thrombozyten werden ja in der Milz abgebaut, Ihre Müllhalde. Wenn die Milz also größer ist, werden auch die Thrombos, die noch nicht so alt sind verstärkt abgebaut. Eine Erklärung, warum bei Ihnen nur die Thrombos so schlecht sind. Jedenfalls, wenn die Thrombozyten unter 50.000 fallen oder Ihre Milz Beschwerden macht, dann würde ich therapieren.. Dass die Milz bei HZL platzt, ist ausgesprochen selten.

Die HZL-Gruppe hat Herrn Prof. Wörmann mit herzlichem Dank und Applaus verabschiedet.