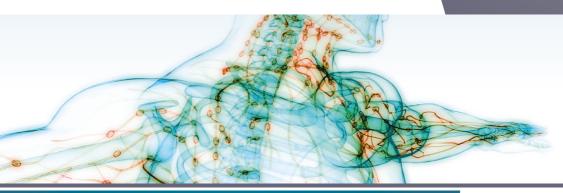
Patientenratgeber

Morbus Castleman und die Unterform idiopathischer multizentrischer Morbus Castleman (iMCD)



Informationen und Unterstützung für Patienten, Angehörige und Interessierte



Herausgeber



Leukämiehilfe RHEIN-MAIN e. V.

Haßlocher Straße 118 65428 Rüsselsheim am Main Telefon: +49 / (0) 6142 / 3 22 40

Fax: +49 / (0) 6142 / 17 56 42 E-Mail: buero@LHRM.de

www.LHRM.de

Ausgabe 01-2023, Erstauflage

Der Erstdruck dieser Broschüre wurde von EUSA Pharma/Recordati Rare Diseases unterstützt (www.imcd-im-fokus.de).

Ein inhaltlicher Einfluss besteht ausdrücklich nicht. Der Text wurde zusammen mit der Leukämiehilfe RHEIN-MAIN e. V. (LHRM) verfasst.

Wir möchten uns ganz besonders bei Frau Ulrike Rott für ihren aktiven Beitrag als Patientenvertreterin bedanken.

Gestaltung:

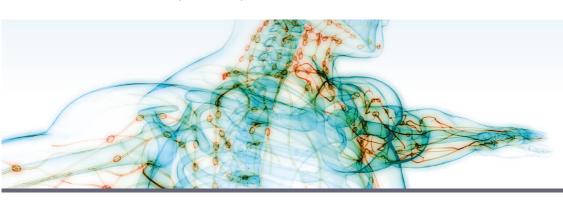
Feed the Need Werbeagentur GmbH *feedtheneed.de*

Titelbild und Bildmaterial Innenseiten:

© iStockphoto.com

Patientenratgeber

Morbus Castleman und die Unterform idiopathischer multizentrischer Morbus Castleman (iMCD)



Informationen und Unterstützung für Patienten, Angehörige und Interessierte



Vorwort

Liebe Patientin, lieber Patient, liebe Angehörige,

Sie halten diese Broschüre in den Händen, weil bei Ihnen oder einem Familienmitglied die Castleman-Krankheit diagnostiziert wurde – oder weil der Verdacht auf einen "Morbus Castleman" besteht.

Mit der Broschüre möchten wir Ihnen viele Informationen zu dieser für Sie in diesem Moment noch neuen Krankheit zur Verfügung stellen. Die Castleman-Krankheit ist noch nicht sehr lange bekannt und auch die Forschung dazu hat erst in den vergangenen 10 Jahren einen deutlichen Schub bekommen. Vieles muss noch erforscht werden, aber – und damit nehmen wir die "beste" Nachricht vorweg – es gibt bereits Therapieoptionen.

Wir hoffen, dass diese Broschüre viele Ihrer Fragen beantwortet und Ihnen hilft, Ihre Krankheit besser zu verstehen. Wenden Sie sich gerne bei weiteren Fragen an uns!

Und denken Sie daran: Auch wenn es eine seltene Krankheit ist, Sie sind nicht allein!

Ihre Leukämiehilfe RHEIN-MAIN e. V.



Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird auf die gleichzeitige Verwendung der Sprachformen männlich, weiblich und divers (m/w/d) verzichtet. Sämtliche Personenbezeichnungen gelten gleichermaßen für alle Geschlechter.

Die mit (*) gekennzeichneten Internetadressen verweisen auf Angebote, die den gesetzlichen Anforderungen der USA unterliegen. Angebote auf diesen Seiten sind in englischer Sprache und entsprechen möglicherweise nicht den Datenschutzanforderungen in der EU. Dies gilt auch für das Accelerate-Register.

Inhalt

Vorwort

1.	Was ist Morbus Castleman (Castleman Disease; CD)?	6
	1.1. Ein Überblick zum Krankheitsbild	6
	1.2. Welche Unterformen des Morbus Castleman gibt es?	6
	1.3. Wie häufig kommt Morbus Castleman vor?	8
2.	Unizentrischer Morbus Castleman (UCD)	9
3.	HHV8-positiver multizentrischer Morbus Castleman (HHV8+ MCD)	10
4.	POEMS-assoziierter multizentrischer Morbus Castleman	10
5.	Idiopathischer multizentrischer Morbus Castleman (iMCD)	11
	5.1. Wodurch wird iMCD ausgelöst?	11
	5.2. Welche Symptome können bei iMCD auftreten?	13
	5.3. Welche Therapieoptionen stehen bei iMCD zur Verfügung?	14
6.	Wie wird die Diagnose Morbus Castleman gestellt und abgesichert?	19
7.	Welche Auswirkungen hat MCD auf Alltag und Beruf?	22
8.	Wir geben Antworten auf Ihre Fragen zum Krankheitsbild "Morbus Castleman"	23
9.	Was können Sie selbst tun?	31
Glossar und Abkürzungsverzeichnis 34		

1 Was ist Morbus Castleman (Castleman Disease; CD)?

1.1 Ein Überblick zum Krankheitsbild

Unter Morbus Castleman werden verschiedene seltene, in sich abgeschlossene Krankheitsbilder zusammengefasst, die alle eins gemein haben: eine Form der Lymphknotenvergrößerung, die mit einer krankhaften Vermehrung von bestimmten Zellen des Immunsystems – den Lymphozyten – verbunden ist. Die Krankheit wird deshalb auch als angiofollikuläre Lymphknoten-Hyperplasie oder Riesenlymphknoten-Hyperplasie bezeichnet (hyper [altgriech.]: übermäßig, plasis [altgriech.]: Bildung).



Der Name der Erkrankung setzt sich aus den Begriffen "Morbus" und "Castleman" zusammen. Morbus ist das lateinische Wort für Krankheit. Castleman ist der Erstbeschreiber der Erkrankung: Benjamin Castleman war ein amerikanischer Pathologe, der 1954 erstmals eine Form der Castleman-Krankheit beschrieb.

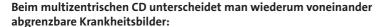
Im englischen Sprachraum wird die Erkrankung als Castleman Disease (disease [engl.]: Krankheit) bezeichnet.

Neben der Vergrößerung der Lymphknoten treten bei den Unterformen von CD spezifische mikroskopische Veränderungen und eine Reihe spezifischer Symptome auf. Da sich die Ursachen und Symptome der jeweiligen Unterformen des Morbus Castleman unterscheiden, stehen unterschiedliche Diagnosemethoden und Behandlungsmaßnahmen im Vordergrund.

1.2 Welche Unterformen des Morbus Castleman gibt es?

Die verschiedenen Formen des Morbus Castleman können nach der Zahl der betroffenen Lymphknoten in zwei große Untergruppen eingeteilt werden:

- den lokalisierten unizentrischen Morbus Castleman (UCD): Hierbei ist nur eine Lymphknotenregion von der Erkrankung betroffen.
- den multizentrischen Morbus Castleman (MCD): Hierbei sind mehrere Lymphknoten bzw. Lymphknotenregionen betroffen.



- den POEMS-assoziierten MCD: Die Abkürzung POEMS steht für die Symptome Polyneuropathie (Schädigung mehrerer peripherer Nerven), Organomegalie (Organvergrößerung), Endokrinopathie (Störungen im Hormonhaushalt), monoklonale Gammopathie (Überproduktion von Antikörpern) und Hautveränderungen (Skin).
- den HHV-8-positiven MCD, bei dem die Patienten gleichzeitig unter einer Infektion mit dem Humanen Herpesvirus 8 (HHV-8) leiden und in vielen Fällen ebenfalls HIV-positiv sind.
- den HHV-8-negativen, idiopathischen MCD, kurz iMCD, mit seiner eigenen spezifischen Symptomatik und ohne Vorliegen einer HHV-8- oder HIV-Infektion.

Idiopathisch bedeutet übersetzt "ohne bekannte oder erkennbare Ursache", d. h. als idiopathische Erkrankungen werden all jene Krankheiten bezeichnet, deren Ursache nicht nachgewiesen werden kann bzw. nicht erkennbar ist.

Eine Sonderform des iMCD stellt das "TAFRO"-Syndrom dar, welches sich häufig plötzlich, schnell und schwerwiegend entwickeln kann und charakterisiert ist durch einen Symptomenkomplex aus Thrombozytopenie (Mangel an Blutplättchen), Anasarka (Wassereinlagerung im Unterhautgewebe), Fibrose (Bindegewebsvernarbung/-verhärtung), renales Versagen (Nierenversagen) und Organomegalie (Organvergrößerung).

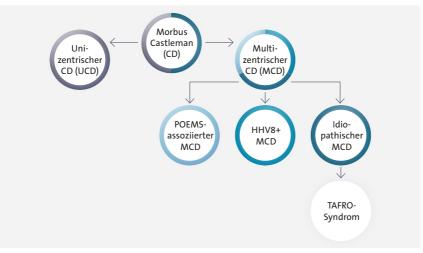


Abb. 1: Formen des Morbus Castleman

1.3 Wie häufig kommt Morbus Castleman vor?

Bei den verschiedenen Formen des Morbus Castleman handelt es sich um sogenannte "seltene Erkrankungen".



In Europa wird eine Erkrankung als seltene Erkrankung definiert, wenn weniger als 1 von 2.000 Menschen betroffen ist. Da es mehr als 6.000 unterschiedliche seltene Erkrankungen gibt, ist die Gesamtzahl der Betroffenen trotz der Seltenheit der einzelnen Erkrankungen hoch. Allein in Deutschland leben Schätzungen zufolge etwa vier Millionen Menschen mit einer seltenen Erkrankung.

Aufgrund der Seltenheit der Erkrankung und aufgrund der unspezifischen Symptome stellt die Diagnose des Morbus Castleman mitunter eine Herausforderung dar. Aus diesem Grund liegen auch wenige verlässliche Informationen zur genauen Anzahl der betroffenen Patienten für die einzelnen Unterformen vor.

Der UCD scheint häufiger als der MCD aufzutreten und betrifft ungefähr zwei Drittel der CD-Fälle. Man geht davon aus, dass ein Drittel bis die Hälfte der MCD-Fälle iMCD-Fälle sind. Vermutlich sind es in Deutschland wenige Hundert. Experten gehen aber davon aus, dass ein großer Teil der Erkrankten mit iMCD lebt, ohne jemals eine Diagnose erhalten zu haben. iMCD kann bei Patienten jeden Alters auftreten.

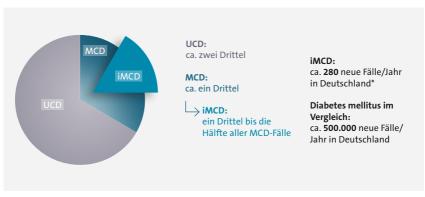


Abb. 2: Häufigkeit der Formen des Morbus Castleman

^{*} Schätzwert für Deutschland, basierend auf der Einwohnerzahl von 83,2 Millionen (Stand: Ende 2021).



ACCELERATE-Register

Um mehr Informationen über Morbus Castleman als seltene Erkrankung und die Unterformen zu sammeln sowie die diagnostizierten Fälle von Morbus Castleman systematisch zu erfassen, können die Daten von Patienten in das sogenannte ACCELERATE-Register aufgenommen werden. Das ACCELERATE-Register ist das weltweit erste Patientenregister für Morbus Castleman. Das Ziel des Registers ist es, medizinische Daten von Hunderten von Patienten zu dokumentieren und zu vergleichen, sodass Wissenschaftler und Mediziner Muster und Hinweise identifizieren können, um Morbus Castleman besser zu verstehen und die medizinische Versorgung in Zukunft noch besser zu gestalten. Patienten aus der ganzen Welt können sich freiwillig anmelden. Fragen Sie Ihren behandelnden Arzt nach dem ACCELERATE-Register https://cdcn.org/wp-content/up-loads/2022/11/Biobank-Flyer.pdf! *(siehe Hinweis Seite 4)

Weitere Informationen und zusätzliche interessante Links und Adressen finden Sie am Ende der Broschüre.

2 Unizentrischer Morbus Castleman (UCD)

Beim UCD handelt es sich um einen lokalisierten Lymphknotenbefall, d. h. hier ist nur ein Lymphknoten vergrößert bzw. nur eine Lymphknotenregion betroffen. In der Regel haben Patienten mit UCD keine Symptome (asymptomatisch), sodass UCD häufig ein Zufallsbefund ist. Einige Patienten können iMCD-ähnliche Symptome zeigen (siehe Kapitel "Idiopathischer multizentrischer Morbus Castleman).

Der UCD ist mit einer sehr guten Prognose verbunden. Die Therapie der Wahl des UCD ist die vollständige Entfernung des betroffenen Lymphknotens. Dieser Ansatz ist bei 90 % der Patienten erfolgreich und führt zu einer dauerhaften Therapiefreiheit. Sollte eine Entfernung nicht möglich sein, kann zunächst abgewartet und beobachtet werden. Eine Strahlentherapie kann dann schließlich eine Option sein.

Ihr behandelnder Arzt berät Sie umfassend über die für Sie geeigneten Therapiemaßnahmen.



3 HHV8-positiver multizentrischer Morbus Castleman (HHV8+ MCD)

Beim HHV8-assoziierten MCD handelt es sich um eine multizentrische Form des Morbus Castleman (MCD), d. h. es sind mindestens zwei Lymphknotenregionen betroffen. Der HHV-8-assoziierte MCD verläuft häufig schubweise: Perioden relativen Wohlbefindens wechseln mit Phasen, die durch ausgeprägtes Krankheitsgefühl gekennzeichnet sind. In diesen Phasen treten in der Regel sogenannte B-Symptome wie Fieber und Nachtschweiß auf. Zudem können Leber und Milz vergrößert sein (Hepatosplenomegalie).

Beim HHV-8-assoziierten MCD, der sich vor allem bei HIV-Infizierten findet, wird in der Regel eine Antikörper-Therapie eingeleitet, die sich gegen bestimmte Zellen des Immunsystems richtet, und zwar gegen B-Zellen (B-Zell-Depletionstherapie). Bei schweren Verläufen kann diese Therapie mit weiteren Maßnahmen (z.B. Chemotherapie) kombiniert werden. Wenn der Patient HIV-positiv ist, ist außerdem eine Therapie zur Kontrolle der HIV-Infektion sehr wichtig.



Ihr behandelnder Arzt berät Sie umfassend über die für Sie geeigneten Therapiemaßnahmen.

4 POEMS-assoziierter multizentrischer Morbus Castleman

Beim POEMS-assoziierten MCD handelt es sich ebenfalls um eine multizentrische Form des Morbus Castleman (MCD), d. h. auch bei dieser Form sind mindestens zwei Lymphknotenregionen betroffen. Zudem findet sich beim POEMS-assoziierten MCD ein Syndrom aus Polyneuropathie (Schädigung mehrerer peripherer Nerven), Organomegalie (Organvergrößerung), Endokrinopathie (Störungen im Hormonhaushalt), monoklonaler Gammopathie (Überproduktion von Antikörpern) und Hautveränderungen (Skin).

Bei der Therapie des POEMS-assoziierten MCD kommen in der Regel Substanzen zum Einsatz, die in der Myelomtherapie Verwendung finden. Außerdem hängt die Auswahl der Therapie davon ab, ob Knochenläsionen (Regionen mit Knochengewebeschäden) vorliegen.



Ihr behandelnder Arzt berät Sie umfassend über die für Sie geeigneten Therapiemaßnahmen.

5 Idiopathischer multizentrischer Morbus Castleman (iMCD)

Eine weitere Form des MCD ist der iMCD – eine lymphoproliferative Erkrankung, bei der eine erhöhte Anzahl an Lymphozyten unter anderem zu mehreren vergrößerten Lymphknoten (= multizentrisch) führt. Auch andere Organe können vergrößert sein (Organomegalie). Es kann zu schweren Organschäden kommen, weswegen iMCD auch eine potentiell lebensbedrohliche Krankheit ist. Allerdings lässt sich der individuelle Krankheitsverlauf nur schwer vorhersagen, da die Erkrankung sehr komplex ist: Im Körper der iMCD-Patienten können verschiedene krankmachende Reaktionen an verschiedenen Stellen bzw. Organen ablaufen.

5.1 Wodurch wird iMCD ausgelöst?

Die Auslöser des idiopathischen multizentrischen Morbus Castleman (iMCD) werden von Wissenschaftlern seit vielen Jahren untersucht. Trotz vieler Bemühungen konnte bislang jedoch keine erkennbare Ursache für die Entstehung des iMCD gefunden werden. Auch die Suche nach eindeutigen Risikofaktoren blieb bis heute erfolglos: Ernährung, Lebensstil oder bestimmte Umwelteinflüsse scheinen keinen Einfluss auf die Entwicklung der Erkrankung zu haben.

Forscher gehen aktuell davon aus, dass Unregelmäßigkeiten im Immunsystem der betroffenen Patienten eine entscheidende Rolle bei der Entstehung der Erkrankung, der Entwicklung der Krankheitssymptome und den mit der Erkrankung verbundenen Gewebeveränderungen spielen.

Besonders die Interleukine als Botenstoffe unseres Immunsystems und Teil unserer natürlichen Immunantwort sind in diesem Zusammenhang in den Fokus gerückt.

Interleukin-6 (IL-6) übernimmt im gesunden Körper verschiedenste Aufgaben. Bei der Entstehung des iMCD und den damit verbundenen Symptomen wird IL-6 eine Schlüsselrolle zugeschrieben. Wissenschaftler gehen davon aus, dass eine Überproduktion von IL-6 für die Entstehung des iMCD verantwortlich ist. Wodurch diese folgenschwere Überproduktion ausgelöst wird, ist allerdings noch nicht bekannt.



Abb. 3: Folgen der Interleukin-6-Überproduktion

Die erhöhten Mengen an IL-6 bewirken zwei Dinge (Abb. 3):

- Ein vermehrtes Wachstum anderer Zelltypen des Immunsystems, der Plasmazellen und der Lymphozyten. Die Folge ist ein Anschwellen der betroffenen Lymphknoten, aber auch der Leber und Milz.
- Die Entwicklung einer Reihe von Entzündungsreaktionen. Die betroffenen Patienten zeigen in der Folge die dafür typischen Symptome, z. B. Fieber, Erschöpfung, Gewichtsverlust oder Nachtschweiß.





Abb. 4: Übersicht der iMCD-Symptome

5.2 Welche Symptome können bei iMCD auftreten?

Alle iMCD-Patienten haben eines gemeinsam: die Vergrößerung von Lymphknoten an mehreren Stellen im Körper (multifokale Lymphadenopathie). Die weiteren Anzeichen und Symptome des iMCD können vielfältig sowie bei jedem Betroffenen individuell und unterschiedlich stark ausgeprägt sein.

Was genau die Anzeichen und Symptome des iMCD auslöst, konnten Wissenschaftler bis heute noch nicht genau klären. Die Bandbreite der Symptomatik reicht dabei von leichten Beschwerden bis hin zu lebensbedrohlichen Verläufen.

Häufige Symptome sind:

- Fieher
- Nachtschweiß
- Fatigue (starke Müdigkeit / Erschöpfung)
- Gewichtsverlust

Oftmals zeigen sich bei der Blutuntersuchung auch erhöhte Entzündungswerte. Aber auch eine Vergrößerung der Leber (Hepatomegalie) und /oder der Milz (Splenomegalie) sowie die Entstehung von Wassereinlagerungen (Ödemen) können Anzeichen eines iMCD sein (Abb. 4).

Welche Symptome sich in welcher Ausprägung entwickeln, lässt sich nicht vorhersagen.

Das Erkennen des iMCD stellt mitunter eine große Herausforderung dar, denn viele seiner Merkmale ähneln den Anzeichen und Symptomen anderer Erkrankungen. Das können Autoimmunerkrankungen (z. B. Rheumatoide Arthritis, systemischer Lupus erythematodes), Infektionen (z. B. mit dem Epstein-Barr-Virus) oder auch Krebserkrankungen (z. B. Lymphome) sein. Deshalb ist es besonders wichtig, diese Krankheitsbilder im Rahmen der Diagnose des iMCD auszuschließen.

5.3 Welche Therapieoptionen stehen bei iMCD zur Verfügung?

Sicherlich steht nach der Diagnose "idiopathischer multizentrischer Morbus Castleman" (iMCD) für viele Patienten und ihre Angehörigen der Alltag kopf. Alles dreht sich darum, wie diese neue Situation gemeistert werden kann. Kann der iMCD therapiert werden? Was kann ich in meinem Alltag verändern, um trotz der Erkrankung nicht an Lebensqualität zu verlieren? Wie wirkt sich der iMCD auf meine Berufstätigkeit aus?

Auf diese und weitere Fragen gibt die Broschüre Antworten. Ganz wichtig dabei: Sie dienen nicht nur der reinen Information, sondern sie können vielmehr dabei helfen, den Alltag mit iMCD ganz gezielt zu meistern.

Medikamentöse Therapien

Obwohl es sich beim idiopathischen multizentrischen Morbus Castleman (iMCD) um eine sehr seltene Erkrankung handelt, stehen medikamentöse Therapien zur Verfügung, mit denen die Erkrankung behandelbar ist. Heilbar ist der iMCD bis heute aber noch nicht.

Antikörper-Therapien:

Um die Überproduktion von Botenstoffen des Immunsystems und die Vermehrung von Immunzellen zu unterdrücken, können bestimmte Antikörper eingesetzt werden (u.a. gegen IL-6 oder B-Zellen gerichtet).

Entzündungshemmende Therapie mit Kortikosteroiden:

Kortikosteroide können die Symptome während eines akuten iMCD-Schubs verbessern.

Chemotherapie: Es können Chemotherapieschemata eingesetzt werden, die traditionell zur Behandlung von Lymphomen eingesetzt werden. Sie eliminieren einen großen Teil der Entzündungszellen.

Welche Therapie dabei genau zum Einsatz kommt, entscheiden die behandelnden Ärzte. Oberstes Ziel in der Behandlung des iMCD ist es, die Last der Symptome zu lindern, die für die Betroffenen oftmals mit starken Einschränkungen verbunden sind. Auf diese Weise kann die Lebensqualität der Patienten deutlich verbessert werden. In den letzten Jahren wurde eine Reihe von Therapieoptionen von Forschern auf der ganzen Welt untersucht und geprüft, die den Betroffenen genau dies ermöglichen sollen: die Linderung von Symptomen bei gleichzeitiger Verbesserung der Lebensqualität.

Insgesamt lässt sich sagen, dass die Forschung im Bereich des iMCD gerade im letzten Jahrzehnt einen großen Sprung nach vorne gemacht hat.

Auch gibt es seit 2018 erstmals übereinstimmende Behandlungs-Richtlinien für die Therapie des iMCD, auf die sich das internationale Expertengremium "Castleman Disease Collaborative Network" (CDCN) geeinigt hat. Seit 2022 gibt es zusätzlich für den deutschsprachigen Raum eine medizinische Leitlinie zu Morbus Castleman, die von der DGHO (Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Medizinische Onkologie e. V.) herausgegeben wurde.

Auch wenn der iMCD noch nicht heilbar ist, so ist er heutzutage dennoch behandelbar. Entscheidend dafür ist jedoch, dass die Behandlung als neuer Teil des Lebens akzeptiert wird. Sollten Zweifel an der Wirksamkeit der Therapie oder Probleme im Alltag auftreten, ist es wichtig, diese Punkte mit dem behandelnden Arzt zu besprechen. Nur so kann frühzeitig gegengesteuert werden.

Besprechen Sie mit Ihren behandelnden Ärzten die Therapiemaßnahmen und fragen Sie immer nach, wenn Ihnen etwas unklar ist.



Unterstützende Maßnahmen

Es steht außer Frage, dass der idiopathische multizentrische Morbus Castleman (iMCD) Auswirkungen auf den Alltag hat, denn die Symptome und deren Folgen belasten die Patienten zum Teil schwer. Hinzu kommen Sorgen und Ängste, denn das Leben der Betroffenen ändert sich durch die Erkrankung mitunter sehr stark. Lebenspläne verlieren an Bedeutung oder sind oftmals einfach nicht mehr umsetzbar. Da die Erkrankung bisher nicht heilbar ist, liegt das Ziel der Therapie hauptsächlich darin, die Symptome zu lindern und das Leben für die Patienten so wieder ein Stück weit lebenswerter zu machen.

Doch nicht nur eine geeignete Therapie kann dabei helfen. Auch die Patienten selbst können einen beachtlichen Beitrag leisten, den Alltag mit dem iMCD nicht nur zu meistern, sondern so gut es geht nach ihren Wünschen und Bedürfnissen zu gestalten.

Der erste Schritt in Richtung "Mehr Lebensqualität" sollte sein, sich seine aktuelle Situation bewusst zu machen. Was läuft gut und was tut mir gut? Wo stoße ich im Alltag immer wieder auf Probleme? Habe ich die Unterstützung, die ich brauche? Und noch wichtiger: Kann ich selbst etwas daran ändern?



Notieren Sie sich Ihre Symptome und auch den Schweregrad der Symptome in einem Tagebuch, sodass Sie den Verlauf auch im Arztgespräch besprechen können. So können die Ärzte besser Ihre weitere Behandlung planen und gegebenenfalls anpassen.

Den Tagesablauf bewusst gestalten

Gibt es Dinge, die **abends schwerer** fallen **als am Morgen?** Dann sollten die täglichen Aktivitäten dementsprechend geplant werden.

Zeit nehmen für Dinge, die gut tun

Gerade in Phasen, in denen die Belastung durch die Krankheit besonders hoch ist, sollten ganz bewusst positive Komponenten in den Alltag eingebaut werden. Sei es ein vertrautes Gespräch mit einem Freund, ein Essen im Lieblingsrestaurant oder andere Dinge, die jetzt helfen und die Stimmung aufhellen.

Kraft einteilen und Prioritäten setzen

Ist die Last der Symptome besonders hoch, sollten **Phasen von Aktivität und Ruhe sich abwechseln.** Manche Erledigungen oder Aufgaben können sicher noch warten.

Auf das Verständnis des Umfelds bauen

Bringt der körperliche Zustand Einschränkungen mit sich oder besteht das Bedürfnis nach mentaler Unterstützung? Dann sollte stets darauf vertraut werden, dass die Menschen im persönlichen Umfeld mit Verständnis reagieren werden. Um Hilfe bitten sollte keine Überwindung kosten.

Abb. 5: Tipps, um den Alltag besser zu meistern

Die Rolle von Bewegung und Ernährung

Der iMCD führt meist zu einem eher inaktiven Lebensstil und vor allem die Symptome können mitunter eine Belastung sein. In der Folge nimmt die körperliche Leistungsfähigkeit zunehmend ab. Doch körperliche Aktivität und Bewegung können dabei helfen, die Lebensqualität zu verbessern. Sicher wird es Tage geben, an denen es schwerfällt, sich aufzuraffen. Aber es lohnt sich. Denn die positiven Effekte von Bewegung sprechen für sich.

Diese sind unter anderem:

- Linderung des Fatigue-Syndroms (Erschöpfungssyndrom)
- Beeinflussung des natürlichen Tag-Nacht-Rhythmus
- Stärkung des Selbstwertgefühls

Dabei reicht es zum Teil schon aus, gezielt Bewegung in den Alltag einzubauen: z.B. einen Teil der Treppe nehmen statt des Aufzugs oder kurze Strecken mit dem Rad statt mit dem Auto fahren. Viele Krankenkassen bieten zudem eine (evtl. an-

teilige) Kostenübernahme für geeignete Bewegungs- oder Aktivitätskurse an.

Doch für Aktivität und Mobilität im Alltag mit dem iMCD benötigen die Betroffenen ausreichend Kraft und Energie. Deshalb spielt auch eine ausgewogene und gesunde Ernährung eine wichtige Rolle, um den Körper optimal mit Energie und Nährstoffen zu versorgen. Um es vorwegzunehmen: Spezielle Richtlinien für die Ernährung beim iMCD gibt es nicht. Da die Erkrankung in der Regel nicht mit Einschränkungen oder Beschwerden beim Essen oder Trinken verbunden ist, gelten die allgemeinen Ernährungsempfehlungen.

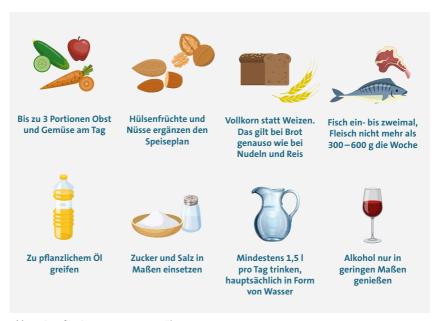


Abb. 6: Tipps für eine ausgewogene Ernährung

6 Wie wird die Diagnose Morbus Castleman gestellt und abgesichert?

Um die am besten geeignete Therapiemaßnahme auszuwählen, muss eine genaue Diagnose gestellt werden. Der Morbus Castleman kann sich – wie bereits beschrieben – "unizentrisch" oder "multizentrisch" präsentieren. Während die Diagnose der unizentrischen Form aufgrund des lokal begrenzten Lymphknotenbefalls in der Regel gut möglich ist, erfordern die multizentrischen Formen eine sehr gute Zusammenarbeit verschiedener Facharztgruppen. Denn bei den MCD-Formen handelt es sich um systemische Erkrankungen, d. h. es können verschiedene Organe im Körper betroffen sein, was die Diagnose oft erschwert.

So können viele Symptome des multizentrischen Morbus Castleman (MCD) und vor allem des iMCD überlappend sein zu Symptomen einiger Autoimmunerkrankungen, Infektionen oder auch Krebserkrankungen. Das macht die Diagnose für die behandelnden Ärzte zu einer Herausforderung. Hinzu kommt, dass der MCD seltener auftritt als der UCD. Ein Großteil der Ärzte hat daher selbst noch nie einen betroffenen Patienten behandelt. Das erschwert die Diagnose zusätzlich.

Um den MCD im Falle eines Verdachtes zweifelsfrei festzustellen, gibt es keine alleinige Untersuchung oder einen bestimmten Test. Daher bringt der Weg zur abschließenden Diagnose eine Reihe verschiedener Untersuchungen mit sich. Auf der Grundlage der jeweiligen Ergebnisse können Krankheiten, die sich ähnlich wie der MCD äußern, ausgeschlossen werden.

Dabei ist die Entnahme eines Lymphknotens, die sogenannte Lymphknotenbiopsie, ein wichtiger und entscheidender Schritt in Richtung Diagnosestellung.

Es wird Gewebe des oder der betroffenen Lymphknoten entnommen und näher untersucht. Dabei wird auf typische krankhafte Veränderungen geachtet. Die Auswertung geschieht unter dem Mikroskop und wird von spezialisierten Ärzten durchgeführt, den Pathologen. Finden sich in dieser Histopathologie und im klinischen Bild Hinweise auf einen Morbus Castleman, dann erfolgt zunächst die Differenzierung zwischen UCD und MCD. Besteht der Verdacht auf einen MCD, also auf eine multizentrische Form, dann müssen andere Erkrankungen ausgeschlossen werden.

Neben der Lymphknotenbiopsie werden deshalb weitere Untersuchungsverfahren durchgeführt, um zu einer gesicherten Diagnose zu kommen.

Unter anderem folgende:



(A) Bildgebende Verfahren:

wie z. B. eine Computer-Tomographie (CT) oder Magnetresonanztomographie (MRT): Mit Hilfe beider Verfahren können vergrößerte Lymphknoten im Körper ausfindig gemacht werden. Die Untersuchung wird von spezialisierten Ärzten durchgeführt, den Radiologen.



Blutuntersuchung:

Erhärtet sich der Verdacht auf einen MCD, so kann mit Hilfe einer Blutuntersuchung weitere Klarheit gewonnen werden. Hier werden nach einer Blutentnahme bestimmte Laborwerte untersucht, die einen weiteren Hinweis auf den iMCD geben können. Auch können auf diese Weise andere Erkrankungen ausgeschlossen werden.

Mit Hilfe all dieser Untersuchungen kann das Ärzteteam, das an der Diagnosestellung beteiligt ist, Stück für Stück bewerten, ob ein UCD oder ein MCD vorliegt. Schließlich kann auch noch die Unterform des MCD identifiziert werden.

Zusammenarbeit eines Ärzteteams

Während UCD eine lokal begrenzte Erkrankung ist, ist MCD eine systemische Erkrankung, d. h. eine Erkrankung, die das gesamte Organsystem betreffen kann. Deshalb ist es wichtig, dass verschiedene Fachärzte eingebunden werden, um eine frühzeitige und gesicherte Diagnose zu stellen sowie andere Erkrankungen auszuschließen.



Folgende medizinische Fachgebiete spielen bei der Diagnose MCD eine wichtige Rolle:

Hämatologie:

zum Ausschluss von Erkrankungen des Blutes und blutbildender Organe

Onkologie:

zum Ausschluss von Krebserkrankungen

Rheumatologie:

zum Ausschluss von Erkrankungen des rheumatischen Formenkreises

Infektiologie und Immunologie:

zum Ausschluss von Infektionskrankheiten und zur Untersuchung der Funktionen des Immunsystems

Pathologie:

zur Betrachtung von Gewebeproben und histologischen Präparaten unter dem Mikroskop

Die außergewöhnliche Geschichte von **David Faigenbaum**



Dr. David Fajgenbaum ist Mediziner und selbst von der Erkrankung iMCD betroffen. Er war 2010 ein gesunder junger Mann im dritten Jahr seines Medizinstudiums, als er grippeähnliche Symptome, Bauchschmerzen und Flüssigkeitsansammlungen an den Knöcheln bemerkte. Er fühlte sich zunehmend abgeschlagen.

Als sich seine Symptome zunehmend verschlechterten, ging er schließlich in die Notaufnahme. Er wurde stationär aufgenommen und verbrachte mehrere Monate im Krankenhaus. Obwohl seine Lymphknoten in mehreren Regionen vergrößert waren, wollten die Ärzte aufgrund seines kritischen Zustands keine Lymphknotenentnahme durchführen.

Im Nachhinein ist sich Dr. Fajgenbaum sicher, dass dies gleich zu Beginn der richtige Schritt gewesen wäre und er früher die gesicherte Diagnose iMCD erhalten hätte. Mit der Diagnosestellung konnte bei ihm schließlich eine zielgerichtete Behandlung beginnen, die ihm das Leben rettete.

Dieses Beispiel verdeutlicht, wie wichtig die enge Zusammenarbeit der Ärzte aus unterschiedlichen Fachrichtungen ist und wie wichtig es ist, dass auch der Betroffene selbst immer am Ball bleibt. Denn durch eine frühzeitige Diagnose kann die Prognose dank therapeutischer Optionen deutlich verbessert werden.

Eine umfassende Forschung zu Morbus Castleman gab es zum damaligen Zeitpunkt der Diagnose noch nicht. Das wollte Dr. Fajgenbaum ändern. 2012 gründete er deshalb zusammen mit dem Hämato-Onkologen Frits van Rhee die Stiftung "Castleman Disease Collaborative Network" (CDCN) und setzt sich seitdem dafür ein, dass die Forschung zu Morbus Castleman vorangetrieben wird. Unterstützt wird er von einem weltweiten Netzwerk an Medizinern.

Mehr über Dr. Fajgenbaum können Sie in seinem Buch "Chasing My Cure: A Doctor's Race to Turn Hope Into Action" erfahren. Darin beschreibt er seine außergewöhnliche Geschichte.



7 Welche Auswirkungen hat MCD auf Alltag und Beruf?

Welche Auswirkungen vor allem der multizentrische Morbus Castleman (MCD) auf den beruflichen Alltag der Betroffenen hat, ist nicht vorherzusagen und unterscheidet sich je nach Krankheitsverlauf und individueller Situation des Patienten sehr stark. Die einen können und wollen ihrem Beruf weiterhin uneingeschränkt nachgehen, die anderen versuchen, ihre Tätigkeit so gut es geht auszuüben, geraten aber immer wieder an ihre körperlichen und mentalen Grenzen. Der Beruf kann Ablenkung vom Alltag mit dem MCD bedeuten, er kann aber auch zur Belastung werden.

Die Entscheidung über den Umgang mit der beruflichen Situation liegt beim Betroffenen selbst. Dabei sollten jedoch einige Dinge beachtet werden.



Tipps für den Umgang mit der Erkrankung im Beruf:

Ärztliches Attest:

Nach spätestens drei Tagen krankheitsbedingter Arbeitsunfähigkeit wird laut Gesetzgeber ein ärztliches Attest zur Vorlage beim Arbeitgeber benötigt. Ggf. wird dies jedoch bereits früher gefordert. Dazu empfiehlt sich ein Blick in den Arbeitsvertrag.

Missverständnisse vermeiden:

Es kann hilfreich sein, den Vorgesetzten und gegebenenfalls einzelne Kollegen ins Vertrauen zu ziehen. So vermeiden Sie Missverständnisse, wenn Sie aufgrund von Arztterminen fehlen oder Ihr Arbeitspensum nicht mehr wie gewohnt bewältigen können. Wie umfassend welche Kollegen aufgeklärt werden, sollte man abwägen. Nicht jede Arbeitsbeziehung macht es notwendig, auch die Details der Erkrankung zu kennen. So kann es eine Möglichkeit sein, nur die Informationen preiszugeben, die für eine reibungslose Zusammenarbeit von Bedeutung sind.

Aufklärung über genaue Diagnose:

Sie sind nicht verpflichtet, Ihre Diagnose öffentlich zu machen – auch nicht im Falle einer Krankschreibung. Der Arbeitsunfähigkeitsbescheinigung vom Arzt kann die Diagnose auch nicht entnommen werden. Dennoch empfiehlt es sich, offen über die Erkrankung zu reden, da die Erkrankung für Außenstehende nur sehr schwer greifbar ist. Vor allem die chronische Müdigkeit wird nur selten als ernsthaftes Symptom akzeptiert. Damit Verständnis für die Situation aufgebracht und Unterstützung angeboten werden kann, ist Aufklärung hier besonders wichtig.

Pause vom Beruf: Für den Fall eines vorübergehenden Ausstiegs aus dem Beruf und der damit verbundenen späteren Wiedereingliederung kann es hilfreich sein, bereits im Vorfeld detaillierte Informationen zu den Bedingungen und Möglichkeiten (z. B. Wiedereinstieg in Teilzeit, Umschulung oder das Anrecht auf Veränderungen am Arbeitsplatz) einzuholen. Ansprechpartner sind hier beispielsweise: die Agentur für Arbeit, die Deutsche Rentenversicherung, Ihre Krankenkasse, die Berufsgenossenschaften, Patientenorganisationen und/oder Selbsthilfegruppen. Beratungsstellen der Sozialberatung (z. B. VdK) können Sie bei der möglichen Anerkennung auf Schwerbehinderung unterstützen.

Welche Konsequenzen der MCD auch immer auf das Berufsleben haben mag, ein offenes Gespräch mit dem behandelnden Arzt, dem Arbeitgeber und Kollegen und vor allem mit den Angehörigen kann die damit verbundene Belastung ein Stück weit verringern. Es kann zusätzliche Hilfestellung geben oder neue Perspektiven aufzeigen.

8 Fragen und Antworten zum Krankheitsbild "Morbus Castleman"

Je besser die Ärzte verstehen, welche Wünsche oder Fragen ein Betroffener in Bezug auf seine Erkrankung und alle damit verbundenen Themen hat, desto besser können sie auf ihn eingehen! Eine aktive und vertrauensvolle Zusammenarbeit sowie eine offene Kommunikation auf beiden Seiten bilden die Grundlage dafür. Gerade bei Erkrankungen, die Patienten nach der Diagnose ein Leben lang begleiten – wie dem multizentrischen Morbus Castleman (MCD) – ist eine gute Arzt-Patienten-Beziehung wichtig. Sie kann beim Umgang mit der Erkrankung helfen oder sich positiv auf den Therapieverlauf auswirken.

Gerade direkt nach der Diagnose haben Betroffene oft viele Fragen in Bezug auf die Erkrankung, die Behandlungsmöglichkeiten und den Therapieverlauf. Auch möchten sie das genaue Ziel der Behandlung verstehen und einen Ausblick darauf erhalten, wie das Leben mit der Therapie aussehen kann.

○ Was genau passiert beim MCD in meinem Körper?

Hier einige Beispiele für Fragen, die im Arztgespräch gestellt werden können.

Notieren Sie Ihre Fragen zum Krankheitsbild und zur Behandlung und nehmen Sie Ihre Frageliste zum nächsten Arzttermin mit.

○ Was sind die Ursachen für den MCD?
○ Welche Form des MCD habe ich genau?
○ Welches ist in meinem Fall die passende Behandlung?
○ Was ist das Behandlungsziel? Gibt es eine Chance auf Heilung?
O Ist eine Operation Bestandteil der Behandlung? Wenn ja, wie wird der Eingriff ablaufen?
○ Erhalte ich eine medikamentöse Behandlung?
○ Mit welchen Nebenwirkungen muss ich rechnen?
○ Über welchen Zeitraum erstreckt sich die Behandlung?
○ Wird sie dauerhaft Teil meines Alltags sein?
○ Gibt es möglicherweise eine klinische Studie, an der ich teilnehmen kann?
○ Was kann ich noch tun, um mich besser zu fühlen?
○ Haben Sie bereits Patienten mit MCD therapiert?

Wir haben Ihnen im Folgenden wichtige Fragen und Antworten zu Morbus Castleman zusammengefasst. Wenn Sie noch weitere Fragen haben, dann zögern Sie nicht, Ihren Arzt zu fragen.



Welche Unterformen von Morbus Castleman gibt es?



Die Tabelle gibt Ihnen einen Überblick über die wichtigsten Gemeinsamkeiten und Unterschiede der Unterformen von Morbus Castleman:

	UCD	HHV8+ MCD	iMCD	
Anteil	50%	25%	25%	
Betroffene Regionen	Vergrößerte Lymph- knoten in einer Region	Mehrere Regionen mit ver	größerten Lymphknoten	
Alter bei Diagnose	K	ann in jedem Alter auftrete	n	
Symptome	Normalerweise ohne Symptome, jedoch können die vergrößerten Lymphknoten unan- genehm sein	Große Bandbreite von leichten grippeähnlichen Symptomen bis hin zu ernsten Episoden mit Sepsis- ähnlichem, lebensbedrohlichem Organversagen oder Tod		
Ursachen	Unbekannt	HHV-8 löst die Er- krankung aus. Zudem haben die Patienten oftmals ein geschwäch- tes Immunsystem (z. B. aufgrund einer HIV- Infektion oder Immun- suppressiva)	Eine Schlüsselrolle spielt die Überproduktion des Zytokins Interleukin-6 (IL-6). Der Auslöser für die Überproduktion ist jedoch unbekannt.	
Risiko für das Wiederauftreten der Erkrankung (Rezidivrisiko)	Gering	Bei regelmäßiger Kontrolle nicht so hoch wie beim iMCD	Hoch, hängt jedoch von der Therapie ab	
Heilung	Durch die chirurgische Entfernung des betrof- fenen Lymphknotens gehen die meisten Symptome zurück. Es ist kein Fall bekannt, bei dem sich ein UCD in ein MCD entwickelt hat.	Bislan	g nicht	



Was verursacht Morbus Castleman?



Die genauen Ursachen des Morbus Castleman sind noch nicht gut verstanden. Je nach Unterform vermutet man unterschiedliche Auslöser und Ursachen. Beim UCD geht man von einer abnormalen Vermehrung der sogenannten follikulären dendritischen Zellen aus, die schließlich zu dem vergrößerten Lymphknoten führt. Bei den verschiedenen Formen des MCD ist eine Überproduktion von Interleukin-6 (IL-6) sehr wahrscheinlich. IL-6 ist ein Botenstoff des Immunsystems, der im gesunden Körper verschiedenste Aufgaben übernimmt. Wodurch die folgenschwere Überproduktion ausgelöst wird, ist vor allem beim iMCD noch nicht vollständig geklärt. Beim HHV-8-positiven MCD induziert das Humane Herpesvirus 8 die Produktion eines viralen Interleukins, welches dem menschlichen IL-6 ähnelt und für die Symptome beim HHV-8-positiven MCD verantwortlich ist.

Gibt es Risikofaktoren, die die Entstehung des Morbus Castleman begünstigen?

Es ist sehr wenig über die Risikofaktoren für diese Erkrankung bekannt. Bislang wurden keine Risikofaktoren für UCD oder iMCD identifiziert, obwohl die Möglichkeit einer genetischen Prädisposition untersucht wird. Zu den Risikofaktoren für eine HHV-8-assoziierte MCD gehört unter anderem eine HIV-Infektion. Die Verhinderung einer HIV-Infektion ist somit eine prophylaktische Maßnahme gegen einen HHV-8-assoziierten MCD. Zusätzliche Früherkennungsprogramme existieren wegen der Seltenheit der Erkrankung nicht.

Welche Tests müssen erfolgen, um die Diagnose Morbus Castleman zu bestätigen und die Unterform zu bestimmen?

Zunächst wird bei Verdacht auf Morbus Castleman Gewebe aus einem auffälligen Lymphknoten entnommen (Lymphknotenbiopsie), das auf bestimmte Veränderungen von einem Pathologen untersucht wird. Außerdem werden umfangreiche Blutuntersuchungen vorgenommen, da bestimmte Entzündungswerte im Blut erhöht sein können (z.B. der sogenannte CRP-Wert). Weitere bildgebende Untersuchungen wie Computer-Tomographie (CT) oder Magnetresonanztomographie (MRT) können weitere Hinweise liefern. Wenn der Verdacht auf MCD vorliegt, wird ein zusätzlicher Test auf HIV und HHV-8 durchgeführt. Die Ärzte müssen zudem andere Krankheiten ausschließen, die ähnliche Symptome verursachen können (z.B. bestimmte Autoimmunerkrankungen, Infektionen oder Krebserkrankungen).



Welche abnormalen Laborwerte werden typischerweise bei Morbus Castleman gesehen?



Die meisten UCD-Patienten haben keine abnormalen Blutwerte, aber bei einigen können ähnliche Veränderungen wie bei iMCD auftreten.

- Patienten mit iMCD oder HHV-8-assoziiertem MCD weisen h\u00e4ufig mehrere abnorme Blutwerte auf.
- iMCD-Patienten mit dem TAFRO-Subtyp können zusätzlich zu typischen iMCD-Symptomen eine Thrombozytopenie, Anasarka, Fibrose, Nierenversagen und/oder eine vergrößerte Leber und/oder Milz (Organomegalie) aufweisen.
- Andere iMCD-Patienten haben oft eine erhöhte Thrombozytenzahl, weniger schwere Flüssigkeitsansammlungen und erhöhte Gammaglobulinwerte.



Ist CD eine Form von Krebs?



Bei Morbus Castleman handelt es sich nicht um eine bösartige Tumorerkrankung. Patienten mit einem HHV-8-assoziierten MCD oder iMCD haben manchmal Anzeichen und Symptome, die schwer von einem Lymphom – einer bösartigen Tumorerkrankung – zu unterscheiden sind. Deshalb ist die Zusammenarbeit zwischen den unterschiedlichen Facharztgruppen so entscheidend, um frühzeitig die richtige Diagnose zu stellen und eine gezielte Therapie einzuleiten.



Können UCD und MCD verwechselt werden?



Unter der Bezeichnung Morbus Castleman wird eine seltene, heterogene Gruppe von Erkrankungen zusammengefasst. Da sich der UCD "unizentrisch" – also lokal begrenzt – und der MCD "multizentrisch" – also systemisch mit mindestens zwei betroffenen Lymphknotenregionen – präsentiert, kann durch den Einsatz bildgebender Maßnahmen eine Verwechslung in der Regel ausgeschlossen werden.



Hat die Erkrankung MCD Auswirkungen auf meine Lebensqualität und meine Lebenserwartung?

Die Erkrankung verläuft bei jedem Betroffenen individuell, sodass es keine verallgemeinerbaren Aussagen zur Prognose geben kann. Die Behandlungsoptionen innovativer und zielgerichteter Therapiemaßnahmen der letzten Jahre tragen jedoch maßgeblich dazu bei, dass sich die Prognose deutlich verbessert hat. Durch diese Behandlungsansätze können die Symptome gelindert und die Lebensqualität gesteigert werden.

Kann ich trotz MCD-Diagnose schwanger werden?

Die Diagnose MCD schließt eine Schwangerschaft nicht aus. Sollten Sie als Patientin mit MCD planen, schwanger zu werden, sollten Sie sich mit Ihrem Arzt beraten – insbesondere, wenn Sie Medikamente zur Behandlung des MCD einnehmen. Ebenso sollten Sie mit Ihrem Arzt darüber sprechen, was Sie beachten müssen, wenn Sie Ihr Kind stillen wollen.

Welche Rolle spielt mein Hausarzt?

Viele Patienten suchen zunächst ihren Hausarzt zur ersten Beurteilung ihrer Symptome auf. Da sich die teilweise unspezifischen und allgemeinen Symptome bei MCD mit anderen Erkrankungen überschneiden, überweist der Hausarzt bei unklarem Befund den Patienten in der Regel zu einem Facharzt. Zu diesen Spezialisten gehören Hämatologen, Onkologen, Rheumatologen oder Ärzte für Infektionskrankheiten. Sobald die gesicherte Diagnose MCD und der Unterform gestellt wurde, werden die Fachärzte Ihren Hausarzt ebenfalls informieren, sodass das gesamte Ärzteteam die bestmögliche Behandlung für Sie auswählen kann.

Muss ich zu regelmäßigen Kontrolluntersuchungen?

Die Häufigkeit und Art der Nachuntersuchungen hängen von der Diagnose, der ausgewählten Behandlungsoption und dem Verlauf der Erkrankung ab. Sprechen Sie mit Ihren behandelnden Ärzten und vereinbaren Sie bei Ihrem Arztbesuch am besten immer schon den nächsten Termin, sodass eine lückenlose Nachsorge gewährleistet ist.



Wie kann ich mich bestmöglich auf den nächsten Arztbesuch vorbereiten?



Es kann hilfreich sein, Fragen oder bestimmte Ereignisse wie Symptome oder Nebenwirkungen direkt zu notieren, sobald sie auftauchen. Das erleichtert es, den nächsten Arztbesuch bestmöglich dazu zu nutzen, all diese wichtigen Dinge zur Sprache zu bringen. Kurz vor dem Arztbesuch sollten Sie sich noch einmal die Zeit nehmen, die Notizen durchzugehen und nach ihrer Wichtigkeit zu sortieren.

Um sich optimal auf das Gespräch mit dem Arzt vorzubereiten, kann es außerdem helfen, sich über die folgenden Fragen Gedanken zu machen:

\bigcirc	Wie	geht	es	mir?

\bigcirc	Vas hat sich seit dem letzten Besuch verändert – was hat sich verbessert,
	vas hat sich verschlechtert?

- Sind neue Symptome oder Nebenwirkungen hinzugekommen?
- Lässt sich die Therapie weiterhin gut mit meinem Alltag vereinbaren? Wo liegen eventuelle Schwierigkeiten?
- Wo brauche ich vielleicht noch mehr Unterstützung oder zusätzliche Informationen?



Was verursacht iMCD?



Die Auslöser des idiopathischen multizentrischen Morbus Castleman (iMCD) werden von Wissenschaftlern seit vielen Jahren untersucht. Trotz aller Bemühungen konnten bislang jedoch die genauen Auslöser für die Entstehung des iMCD nicht identifiziert werden. Wissenschaftler gehen davon aus, dass eine Überproduktion von IL-6 für die Entstehung des iMCD verantwortlich ist. Wodurch diese folgenschwere Überproduktion ausgelöst wird, ist allerdings noch nicht bekannt.



Welche Risikofaktoren gibt es für die Entstehung des iMCD?



Auch die Suche nach eindeutigen Risikofaktoren blieb bis heute erfolglos: Ernährung, Lebensstil oder bestimmte Umwelteinflüsse scheinen keinen Einfluss auf die Entwicklung der Erkrankung zu haben.



Ist iMCD eine Form von Krebs?



Bei iMCD handelt es sich nicht um eine bösartige Tumorerkrankung. iMCD ist eine lymphoproliferative Erkrankung, bei der eine erhöhte Anzahl an Lymphozyten unter anderem zu vergrößerten Lymphknoten führt. Neben den vergrößerten Lymphknoten gibt es weitere Anzeichen und Symptome wie Fieber, Nachtschweiß oder Erschöpfung, die auch bei einer bösartigen Tumorerkrankung (z.B. bei einem malignen Lymphom) auftreten können.



Welche Tests müssen erfolgen, um meine Diagnose iMCD zu bestätigen?



Die Entnahme von Gewebe aus einem Lymphknoten, die sogenannte Lymphknotenbiopsie, ist ein wichtiger und entscheidender Schritt in Richtung Diagnosestellung. Es wird Gewebe des oder der betroffenen Lymphknoten entnommen und näher untersucht. Dabei wird unter dem Mikroskop auf iMCD-typische krankhafte Veränderungen geachtet. Neben der Lymphknotenbiopsie werden auch bildgebende Verfahren wie z.B. eine Computer-Tomographie (CT) oder Magnetresonanztomographie (MRT) eingesetzt, um weitere vergrößerte Lymphknoten im Körper und andere vergrößerte Organe (z.B. eine Leber- oder Milzvergrößerung) ausfindig zu machen. Eine Blutuntersuchung kann weitere Klarheit bringen, da bestimmte Laborwerte untersucht werden, die einen weiteren Hinweis auf den iMCD geben können. Auch können auf diese Weise andere Erkrankungen ausgeschlossen werden.



Wichtig ist für eine frühzeitige, gesicherte Diagnose und für den Ausschluss anderer Erkrankungen, dass Ärzte aus verschiedenen Fachbereichen eng zusammenarbeiten (Hämatologie, Onkologie, Rheumatologie, Infektiologie, Immunologie, Pathologie).

9 Was können Sie selbst tun?

Morbus Castleman ist eine "seltene Erkrankung", bei der die Betroffenen vor großen Herausforderungen stehen können. Deshalb möchten wir Sie mit diesen Tipps und weiterführenden Adressen und Links unterstützen, sodass Sie den Alltag gut meistern können.



Sprechen Sie Ihren behandelnden Arzt auf das ACCELERATE-Register an!

Bei seltenen Erkrankungen ist manchmal wenig über die Ursachen und Risikofaktoren bekannt. Deshalb ist unter anderem die Erforschung der Krankheits-Auslöser ein wichtiges Ziel, um die Erkrankung iMCD noch besser beschreiben zu können. Nur wenn man die Erkrankung im Detail kennt, können auch spezifische Behandlungsmethoden weiterentwickelt oder neue Therapieoptionen erforscht werden. Aus diesem Grund gibt es unter anderem das weltweite ACCELERATE-Register. Denn neben finanziellen Mitteln benötigt die Forschung auch Patientendaten. Auch eine Blutprobe kann helfen, mehr Licht ins Dunkel der Erkrankung iMCD zu bringen. Mehr Informationen finden Sie hier:

https://cdcn.org/our-cure/ *(siehe Hinweis Seite 4)



Bauen Sie Wissen auf und informieren Sie sich über das Krankheitsbild!

Bei seltenen Krankheiten ist eine aktive Rolle des Betroffenen besonders wichtig. Werden Sie zum Experten Ihre Krankheit und informieren Sie sich.

- Das von Dr. Fajgenbaum gegründete "Castleman Disease Collaborative Network" (CDCN; Website auf Englisch): https://cdcn.org *(siehe Hinweis Seite 4)
- Eine Website für betroffene Patienten und ihre Angehörigen: www.imcd-im-fokus.de/patienten
- Euro-Castleman: Hilfe bei der Suche nach einem Spezialisten: www.castleman.eu/de/einen-spezialister-finden/



Diese Broschüre als PDF-Version sowie weitere aktuelle Inhalte rund um Morbus Castleman finden Sie unter dem folgenden Link: www.LHRM.de/node/1554



\bigcirc

Vernetzen Sie sich mit anderen Betroffenen und tauschen Sie sich aus!

Da es sich bei Morbus Castleman um eine seltene Erkrankung handelt, haben viele Betroffene Schwierigkeiten, Ärzte in ihrer Nähe zu finden. Andere Patienten können deshalb eine wichtige Quelle für Erfahrungen zum Krankheitsbild und zur Arztsuche sein.

 Die Leukämiehilfe RHEIN-MAIN: Kontakt- und Informationsstelle für erwachsene Patienten mit Erkrankungen des Blut- und Lymphsystems (LHRM):

www.leukaemiehilfe-rhein-main.de/morbus-castleman-krankheit

 ACHSE: Allianz chronischer seltener Erkrankungen: In der ACHSE unterstützen sich Menschen mit seltenen Erkrankungen gegenseitig. Das Netzwerk bündelt Ressourcen sowie Know-how und verschafft den Betroffenen Gehör.

www.achse-online.de

- SE-ATLAS: Versorgungsatlas für Menschen mit Seltenen Erkrankungen www.se-atlas.de
- Facebook Gruppe "Morbus Castleman Austausch: für Betroffene und Angehörige": www.facebook.com/groups/613959929482178
- Carenity, ein soziales Netzwerk, das sich an Menschen richtet, die von einer chronischen Krankheit betroffen sind: www.carenity.de/informationen-krankheit/castleman-krankheit-1347



Helfen Sie mit und machen Sie Morbus Castleman bekannt!

Alle Unterformen des Morbus Castleman sind seltene Erkrankungen. Deshalb stellt die Diagnose häufig eine Herausforderung dar. Berichten Sie deshalb über Morbus Castleman, wo immer es geht. Verwenden Sie zum Beispiel die unten aufgeführten Hashtags oder teilen Sie die YouTube-Videos des "Castleman Disease Collaborative Network" (CDCN).















Achten Sie auf sich!

- Führen Sie regelmäßig ein Tagebuch über Ihre Symptome und die Medikamenteneinnahme!
- Gehen Sie regelmäßig zu den Kontrollterminen bei Ihren Ärzten!
- Nehmen Sie sich Zeit für die Dinge, die Sie gerne tun!
- Führen Sie immer Ihren Patientenausweis mit!
- Erkundigen Sie sich über Möglichkeiten hinsichtlich der Ausübung Ihres Berufes!

Ansprechpartner sind hier beispielsweise:

- Agentur für Arbeit: www.arbeitsagentur.de/privatpersonen
- Deutsche Rentenversicherung: www.deutsche-rentenversicherung.de/DRV/DE/Home/home_node.html
- Ihre Krankenkasse
- Berufsgenossenschaften
- Beratungsstellen der Sozialberatung (z. B. VdK)
- Pyschoonkologische Beratung: Psychotherapeutisch tätige Psychoonkologen können zum Beispiel auf der Website des Krebsinformationsdienstes recherchiert werden (www.krebsinformationsdienst.de)

Bitte beachten Sie, dass die aufgeführten Austauschplattformen und weiterführenden Links nicht das Arztgespräch ersetzen!

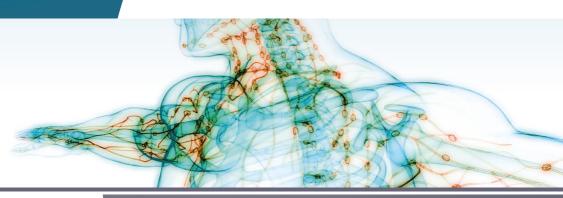


Für die Inhalte der weiterführenden Links sind die entsprechenden Herausgeber verantwortlich.

Glossar und Abkürzungsverzeichnis

CD	engl. Castleman Disease (dt. "Castleman-Krankheit", Morbus Castleman)
CDCN	Castleman Disease Collaborative Network
СТ	Computer-Tomographie: bildgebendes diagnostisches Verfahren
Fatigue	andauernde körperliche und geistige Erschöpfung, tritt oft als Begleiterscheinung chronischer Erkrankungen auf
Hämatologie	Fachgebiet für Erkrankungen des Blutes und blutbildender Organe
Hepatomegalie	Vergrößerung der Leber
HHV-8	Humanes Herpesvirus 8; eine Infektion mit HHV-8 kann zur Entwicklung bestimmter Erkrankungen führen
HHV-8-positiver MCD	Unterform des MCD, bei dem die Patienten gleichzeitig unter einer Infektion mit dem Humanen Herpesvirus 8 (HHV-8) leiden und in vielen Fällen ebenfalls HIV- positiv sind
HIV	Humanes Immunschwäche-Virus
idiopathisch	ohne bekannte oder erkennbare Ursache entstanden
Immunologie	Fachgebiet zur Untersuchung der Funktionen des Immunsystems
Infektiologie	Fachgebiet für Infektionskrankheiten
Interleukin	Botenstoff des Immunsystems
LHRM	Leukämiehilfe RHEIN-MAIN
lokalisiert	auf einen Bereich beschränkt
Lymphknoten	kleine bohnenförmige Gewebeknötchen, die fast überall in unserem Körper zu finden sind: z.B. im Halsbereich, in der Achselhöhle oder in der Leiste. Sie sind Teil des menschlichen Immunsystems und übernehmen eine wichtige Rolle bei der Abwehr von Infektionen. Denn in ihnen entwickeln sich bestimmte Zellen der Immunabwehr, die Lymphozyten, weiter und reifen dort heran.

Lymphknotenbiopsie	Entnahme von Gewebe aus einem Lymphknoten
lymphoproliferativ	vermehrte Produktion von Lymphozyten
Lymphozyten	Bestandteile des Blutes und des Immunsystems, gehören zu den weißen Blutkörperchen
MCD	multizentrischer Morbus Castleman; Unterform des Morbus Castleman
MRT	Magnetresonanztomographie: bildgebendes diagnostisches Verfahren
Multifokale Lymphadenopathie	(krankhafte) Schwellung mehrerer Lymphknoten
multizentrisch	an mehreren Stellen, an mehreren Organen
Ödem	durch Wassereinlagerung bedingte Schwellung eines Gewebes oder Körperteils
Onkologie	Fachgebiet für Krebserkrankungen
Organomegalie	abnorme und häufig krankhafte Vergrößerung eines Organs oder mehrerer Organe
Pathologie	Fachgebiet zur Betrachtung von Gewebeproben/ histologischen Präparaten unter dem Mikroskop
Plasmazellen	Bestandteil des Immunsystems, sind unter anderem für die Bildung von Antikörpern zuständig
POEMS-assoziierter MCD	Unterform des MCD; POEMS steht für die Symptome Polyneuropathie, Organomegalie, Endokrinopathie, M-Protein und "skin lesions", also Hautveränderungen
Rheumatologie	Fachgebiet für Erkrankungen des rheumatischen Formenkreises
seltene Erkrankung	lebensbedrohliche oder chronische Erkrankung, die nur bei wenigen Menschen auftritt (z.B. in der EU: maximal 5 von 10.000 Menschen)
Splenomegalie	Vergrößerung der Milz
TAFRO-Syndrom	Symptomenkomplex aus Thrombozytopenie, Anasarka, Fibrose, renalem Versagen und Organomegalie
UCD	unizentrischer Morbus Castleman; Unterform des Morbus Castleman
unizentrisch	an einer Stelle, an einem Organ



Sie wollen ein Exemplar dieser Broschüre kostenfrei bestellen? Schreiben Sie einfach eine E-Mail an: buero@LHRM.de

Leukämiehilfe RHEIN-MAIN e. V. Haßlocher Straße 118 65428 Rüsselsheim am Main www.LHRM.de

