

INHALTSVERZEICHNIS

1. Innere 17 - Myeloproliferatives	1
1.1. CML	1
1.2. ALM und CML	1
1.3. Polycy vera	1
1.4. ET	1
1.5. Myelofibrose	2
1.6. eh oh captain jack!	2
1.7. Preise	2
1.8. Eosinos	2
1.9. Masto	2
1.10. AML CML	2

1. INNERE 17 - MYELOPROLIFERATIVES

Brümmendorf

1.1. CML.

- BCR-ABL in 90-95%
- Imatinib ist granios, 30% leben dank dieser Tabletten(!) mehr als vorher
- Inzidenz steigt daher, da die Leute
- Typisch: 5 Liter = 5 Kilo Leukämiezellen im Körper
- Reduktion auf mg-Bereich realistisch
- manchmal kann man nach jahrelanger Behandlung sogar die Medikation absetzen (bis zu 40%) - bei Rückfall wirkt das Mittel immer noch super
- Grundsatz: Aussetzversuch nur wenn die Krankheit gerade gut anspricht, ansonsten Selektionsdruck möglich
- wichtige Mutation: T315, da helfen die momentan vorhandenen Medis noch nicht
- Ivatinib = Glivec

- wenn unter der Therapie eine Resistenz auftaucht gibt es drei Alternativmedikamente - richtiges kann man nach einer Mutationsanalyse ansetzen
- Ponatinib: neues Medi gegen T315
- → alle bekannten Mutationen haben ein funktionierendes Medikament

1.2. ALM und CML.

- CML: Differenzierung ist inkomplett, wir haben zwar zu viele Zellen, aber die Granulozyten töten noch immer Bakterien
- AML: Iatus leukämikus, nur nutzlose Blasten vorhanden in großer Menge
- CML mit Blastenkrise: sekundär entwickelte AML
- wenn die defekte Zellen versehentlich Zytokine ausschütten, fibrosiert das Knochenmark (Blutbildung wandert nach extramedullär)
- JAK2-Mutation vorhanden bei Polycythämia vera, Fibrose und Thromboklonkram

1.3. Polycy vera.

- aquagener pruritus = jucken nach duschen
- erythromelalgie: brennende finger
- dicke Milz
- Diag: Polycythämia vera
- Oberbauchbeschwerden wegen Milzinfarktchen
- Sehstörungen auch typisch in 30%
- HK und Hb hoch und bewiesen → Masse über 25% erhöht
- Primär: Zellproduktion EPO-Unabhängig = poly vera
- Sekundär: immer EPO-Anhängig über Lungen oder Nierenkrankheit oder oder
- Sterben 1. 2. und 3. an Thromboembolischem, 4. an Blastenkrise
- Therapie: Aderlass mit RL-Substitution
- ASS ist bewiesenermaßen gut gegen thromboembolische Ereignisse
- Medikamente (Urea/Interferon) nur, wenn Aderlass nicht reicht

1.4. ET.

- essentielle Thrombozytämie

- Behandlung ab 1,5mio

1.5. **Myelofibrose.**

- wie gesagt, wenn die teilenden Zellen versehentlich Entzündungsmediatoren ausschütten
- Gefährlichkeit äußerst variabel, aggressivität extrem unterschiedlich
- bei Aggressiv und jung: Stammzelltransplantation
- witzig: die Fibrose geht wieder weg
- Klausurfrage: Müdigkeit & Mutation JAK2
- Juckreiz auch vorhanden

1.6. **eh oh captain jack!**

-
- JAK-2-Inhibitoren sind prima, Erfolg an Milz-Schrumpfung messbar, den Leuten geht es auch besser und sie leben länger
- (bei der CML glaubt man, daß man mit dem JAK2-Medikament die CML wegmachen kann)

- Ratalixumib oder so ähnlich heißt das

1.7. **Preise.**

- 3000 Euro pro Monat

1.8. **Eosinos.**

- kann auch Knochenmark sein - dann gut behandelbar
- nicht nur Parasit oder Rheumatisch

1.9. **Masto.**

- Mastozytosen: Aachen ist spezialzentrum
- Klausurfrage: irgen

1.10. **AML CML.**

- Blastenkrise bei der CML: BCR-ABL positiv
- BCR-ABL = Fusionsgen aus den beiden
- bei der AML nicht