

Diagnose unbekannt! Warum an den idiopathischen multizentrischen Morbus Castleman denken?

Die Zahl der Patient*innen mit unklarer Diagnose ist hoch. Darunter stellen naturgemäß die seltenen Krankheitsbilder eine diagnostische Herausforderung dar. Allein in Deutschland leben Schätzungen zufolge vier Millionen Menschen mit seltenen Erkrankungen [1]. Im Fokus des durch die Leukämiehilfe RHEIN-MAIN durchgeführten Patiententages steht der idiopathische multizentrische Morbus Castleman (iMCD), der oft durch bekanntere Krankheitsbilder verdeckt wird. Warum es von großer Bedeutung ist, den Morbus Castleman im Blick zu haben, erläutert der Hämatologe und internistische Onkologe Prof. Kai Hübel von der Uniklinik Köln.



Prof. Dr. Kai Hübel,
Hämatologe und internistischer Onkologe,
Uniklinik Köln

Wie gehen Sie vor, wenn Sie einen Patienten vor sich haben, dessen Erkrankung schwer zu diagnostizieren ist?

Grundsätzlich sollte immer dann, wenn sich eine Verdachtsdiagnose einschließlich möglicher Differenzialdiagnosen nicht bestätigen lässt oder wenn eine Diagnose zwar gestellt wurde, aber der Therapieerfolg ausbleibt, daran gedacht werden, dass hier vielleicht eine seltene Erkrankung vorliegt. In diesem Fall muss man die diagnostischen Möglichkeiten erweitern; im Bereich der Onkologie können z.B. eine erweiterte Bildgebung, Laboruntersuchungen oder vielleicht auch erneut eine Biopsie vorgenommen werden oder der Fall wird mit Kollegen anderer Fachrichtungen diskutiert.

Wie viele iMCD-Neuerkrankungen gibt es?

Der iMCD ist eine von derzeit rund 8000 bekannten seltenen Erkrankungen. In den USA haben wir 500 bis 1000 Neuerkrankungen pro Jahr. Genaue Daten für Deutschland liegen nicht vor; die Zahl ist aber deutlich geringer. Es ist ein Krankheitsbild, an das man wirklich denken muss.

Welche Symptome weisen auf einen iMCD hin?

Die Symptome, die den Patienten zum Arzt führen, sind sehr unspezifisch und können bei zahlreichen anderen Erkrankungen auftreten. Zu nennen ist z.B. eine

B-Symptomatik, Abgeschlagenheit oder es sind Lymphknoten tastbar. In der Diagnostik finden sich dann neben vergrößerten Lymphknoten z.B. Pleuraergüsse, Aszites, Ödeme. Auch kann es zu Hautveränderungen kommen. Häufige Laborveränderungen sind ein erhöhtes C-reaktives Protein (CRP) Anämie, Hypalbuminämie sowie Thrombopenien oder Thrombozytosen.

Welche Therapie wird empfohlen?

Beim iMCD ist eine systemische Therapie in aller Regel erforderlich. Wir wissen inzwischen, dass eine Hochregulation von Interleukin-6 (IL-6) ursächlich die Entstehung der Erkrankung beeinflusst. Seit 2014 ist mit Siltuximab (Sylvant®) [2] ein IL-6-Inhibitor verfügbar, basierend auf den Ergebnissen einer randomisierten, doppelt-verblindeten, Placebo-kontrollierten Studie [3]. Diese Zulassungsstudie zeigte, dass Siltuximab ein gutes Therapieansprechen erreicht, gemessen an der Rückbildung der Lymphknoten. Auch sehen wir schon innerhalb kurzer Zeit eine Normalisierung der Laborbefunde. Vor allen Dingen aber bemerkt der Patient relativ rasch eine deutliche Besserung der Symptomatik. Er gewinnt an Lebensqualität und kann oft ein normales Leben führen.

Was ist aus Ihrer Sicht für den Therapieerfolg entscheidend?

Beim iMCD ist es wichtig, dass man frühzeitig mit der Therapie beginnt, also ist eine frühe Diagnosestellung essenziell. Die Realität zeigt jedoch, dass die Patienten die Diagnose oft sehr spät erhalten und somit auch erst spät einem Experten vorgestellt werden. Darüber hinaus ist eine langfristige Therapie wichtig. Studiendaten belegen, dass nach 6 Jahren noch 70% der Patienten unter der Therapie mit Siltuximab stehen. Es gibt Patienten, die bereits seit mehr als 10 Jahren Siltuximab erhalten. Aus eigener Erfahrung kann ich berichten, dass die Therapietreue kein Problem darstellt, weil die meisten Patienten den Therapieerfolg unmittelbar spüren und die Nebenwirkungen beherrschbar sind.

Am 15. Februar 2023 fand der iMCD-Patiententag statt, den die Leukämiehilfe RHEIN-MAIN jährlich veranstaltet. Können Sie von Ihren Eindrücken berichten?

Besonders erstaunt war ich über die Qualität der Fragen, die von Patienten wie auch von Ihren Angehörigen gestellt wurden. Das zeigt mir, dass sie sich intensiv mit dieser

Erkrankung auseinandersetzen. Ich möchte hier auch noch einmal ausdrücklich dafür danken, dass die Leukämiehilfe einen solchen Patiententag durchführt.

Welchen Rat können Sie Ihren Kolleginnen und Kollegen im Hinblick auf den iMCD geben?

Wenn Sie einen Patienten mit der beschriebenen Symptomatik vor sich haben und Sie andere Diagnosen ausschließen konnten, denken Sie daran, dass hier ein Morbus Castleman vorliegen könnte. Sie sollten auch andere Kollegen einbeziehen, z.B. Neurologen, Rheumatologen oder Infektiologen, und den Fall natürlich auch mit dem Pathologen besprechen. Darüber hinaus möchte ich darauf hinweisen, dass es in großen akademischen Zentren mittlerweile auf seltene Erkrankungen spezialisierte Abteilungen gibt. Wenn ein iMCD diagnostiziert wurde und Sie eine Therapie starten wollen, machen Sie das unbedingt in Kooperation mit einem Experten.

▼ Dieses Arzneimittel unterliegt einer zusätzlichen Überwachung. Dies ermöglicht eine schnelle Identifizierung neuer Erkenntnisse über die Sicherheit. Angehörige von Gesundheitsberufen sind aufgefordert, jeden Verdachtsfall einer Nebenwirkung zu melden. Hinweise zur Meldung von Nebenwirkungen, siehe Abschnitt 4.8 der Fachinformation [2].

Literatur

- 1 <https://www.bundesgesundheitsministerium.de/themen/praevention/gesundheitsgefahren/seltene-erkrankungen.html> (letzter Aufruf Februar 2023).
- 2 Fachinformation Sylvant®, https://www.imcd-im-fokus.de/pdf/SYLVANT_100_mg_400_mg_Maerz_2021.pdf
- 3 van Rhee F et al.: Lancet Oncol 2014;15:966–974.



Fachinformation Sylvant®



Interaktive Kasuistik einer iMCD-Patientin: In diesem Fall werden die klinischen Manifestationen dargelegt sowie Hinweise für Diagnose, Differentialdiagnose und Therapie eines iMCD gegeben.

Mika-App um iMCD erweitert

Die Mika-App bietet Patient*innen eine personalisierte Therapiebegleitung. Ab dem zweiten Quartal 2023 können auch iMCD-Patient*innen davon profitieren.

Weitere Informationen bei
EUSA Pharma (Germany) GmbH
Recordati Rare Diseases – Recordati Group
www.eusapharma.com
www.recordatirarediseases.com