

Leben 
mit Blutkrankheiten

MINI-Lexikon

21 Fragen und Antworten
zum Thema **Polycythaemia vera.**

1

Aderlass „Warum brauche ich Aderlässe und wie lange?“

Aderlässe sind eine Standardtherapie bei der Polycythaemia vera. Sie dienen dazu, den Anteil roter Blutzellen (Erythrozyten) im Blut zu reduzieren. Damit soll der Hämatokrit-Wert unter 45% gehalten werden.¹ Der **>Hämatokrit** definiert den Volumenanteil fester Bestandteile im Blut, der hauptsächlich aus Erythrozyten besteht.²

Der zeitliche Abstand zwischen den Aderlässen variiert je nach Patient*in.¹ Es gibt jedoch auch Grenzen für diese Therapie. Wenn Sie zum Beispiel an krankheitsbedingten Symptomen wie chronischer Müdigkeit (**>Fatigue**) oder starkem Juckreiz (**>Pruritus**) leiden, kann Ihre Therapie angepasst werden. Ebenso dann, wenn Sie belastende Nebenwirkungen wie Schwindel oder Erschöpfung spüren oder wenn die Durchführung für Sie unverhältnismäßig aufwendig wird.



Erschöpfung

Ärztliches Gespräch

„Was ist im Gespräch besonders wichtig?“

Bei der Polycythaemia vera gibt es drei vorrangige Therapieziele: die Kontrolle der Erkrankung (um Risiken wie **>Thrombosen** zu senken), die Kontrolle der klinischen Symptome (um die Lebensqualität zu erhalten) und die Verhinderung von Folgeerkrankungen.¹ Der Verlauf der Therapie kann in vielen Bereichen durch Laborwerte und Untersuchungen festgestellt werden – zum Beispiel anhand des **>Blutbilds** oder auch durch Ultraschalluntersuchung der Milz.¹

Leiden Sie unter krankheitsbedingten Symptomen der Polycythaemia vera, muss Ihre Ärztin bzw. Ihr Arzt dies von Ihnen persönlich erfahren. Dazu gehören beispielsweise: Symptome wie Erschöpfung, Juckreiz (**>Pruritus**), frühes Sättigungsgefühl oder Konzentrationsstörungen.² Es ist also besonders wichtig, dass Sie über alle Veränderungen Ihres Befindens sprechen, da dies für das Therapieziel sehr relevant sein kann.

Hilfreich kann hier der **>MPN10-Symptom-erfassungsbogen** sein.

2

Blutbild

„Warum sind regelmäßige Kontrollen der Blutwerte notwendig?“

Polycythaemia vera ist eine chronische Art von Blutkrebs, bei der im Knochenmark zu viele Blutzellen produziert werden. Ein erhöhter Anteil von Blutzellen im Blut kann zu teils schweren Komplikationen wie **>Thrombosen** oder **>Schlaganfall** führen,² wenn die Erkrankung nicht richtig behandelt oder regelmäßig beobachtet wird.

Mit einem Blutbild wird festgestellt, ob sich Ihre Blutwerte in einem normalen Rahmen befinden oder erhöht sind. Hierbei wird zum Beispiel auf die Anzahl der Erythrozyten, auf den Hämoglobinwert, auf den **>Hämatokrit**-Wert sowie auf eine eventuell erhöhte Zahl von Thrombozyten (Blutplättchen) und Leukozyten (weiße Blutkörperchen) geachtet.

3

Fatigue / Müdigkeit

„Was kann ich gegen chronische Müdigkeit tun?“

Die Fatigue betrifft einen Großteil der Patient*innen mit Polycythaemia vera: 92% von ihnen leiden an dieser dauerhaften Erschöpfung.³ Betroffenen fehlt meist die Energie, um ihr Alltagsleben wie gewohnt fortzuführen. Das kann dazu führen, dass Kontakte sich entfremden, Hobbys aufgegeben werden oder sogar die Berufsfähigkeit beeinträchtigt wird.

Eine Ursache der durch die Polycythaemia vera bedingten Fatigue ist die Fehlregulation von Zytokinen. Bei Zytokinen handelt es sich um Botenstoffe, die im Knochenmark freigesetzt werden.⁴ Eines der Ziele der Therapie der Polycythaemia vera ist daher auch, unter anderem durch Einsatz von zielgerichteten Arzneimitteln, Symptome wie die Fatigue zu reduzieren.

4



Juckreiz und
brennende Haut
(oft verstärkt
durch Wasserkontakt)

Hämatokrit

„Warum hat der Hämatokrit-Wert so eine große Bedeutung?“

Der Hämatokrit bezeichnet den Anteil Ihres Gesamtblutvolumens, der aus festen Bestandteilen wie roten Blutzellen besteht. Bei der Polycythaemia vera werden zu viele Blutzellen produziert. Dieses „Zuviel“ an zellulären Blutbestandteilen „verdickt“ das Blut und macht es zähflüssiger. Damit erhöht sich das Risiko, dass es zu Durchblutungsstörungen oder Gefäßverschlüssen kommt.²

Ein wichtiges Therapieziel ist es daher, den Hämatokrit unter 45% zu halten. Liegt Ihr Hämatokrit-Wert trotz Aderlässen langfristig über 45%, ist das ein Hinweis, dass die Therapie angepasst werden sollte, um den Wert zu senken.¹

5

Haut

„Warum sollte ich bei einer Polycythaemia vera besonders auf meine Haut achten?“

Bei einer Polycythaemia vera können sowohl durch die Erkrankung selbst als auch durch die Behandlung Hautprobleme entstehen. Die Krankheit selbst kann z. B. Juckreiz (**>Pruritus**) oder auch eine schmerzhaft Rötung der Haut verursachen.²

Weitere Probleme stehen in Zusammenhang mit der Therapie mit **>Hydroxyurea**. Hier sind die Hauttrockenheit zu nennen und sogenannte aktinische Keratosen – tastbare Hautrauheiten, die eine Vorstufe von Hautkrebs sind. Beingeschwüre (Ulzerationen) können krankheits- oder therapiebedingt sein.² Achten Sie daher auf alle Hautveränderungen – checken Sie Ihre Haut regelmäßig.

6

Hydroxyurea

„Wann wird diese Therapie bei der Polycythaemia vera eingesetzt?“

Abhängig von Ihrer persönlichen Risikoeinstufung kann Ihnen auch eine **>zytoreduktive Therapie** verschrieben werden. Die zytoreduktive Therapie dient dazu, die hohe Zahl der Blutzellen zu senken. Häufig wird der Wirkstoff **>Hydroxyurea** eingesetzt, um die Zellzahlen zu reduzieren. Bei dieser Therapie können allerdings Hautprobleme auftreten.² Achten Sie deshalb auf alle Veränderungen der **>Haut**.

Ein Alter über 60 Jahre und bereits erlittene **>Thrombosen** bedeuten ein hohes Risiko für erneute Thromboembolien und sind deswegen eine Indikation für den Einsatz einer Behandlung, die die hohe Zahl der Blutzellen senken kann. Doch auch bei Niedrig-risiko-Patient*innen können sich Gründe für eine zytoreduktive Therapie ergeben. Dies ist der Fall bei: zunehmender Blutzellenbildung, schlechter Toleranz oder eingeschränkter Durchführbarkeit von **>Aderlässen**, Zunahme der Milzgröße oder anderweitig nicht kontrollierbaren belastenden **>Symptomen**.¹

Januskinase (JAK)

„Wie kommt es eigentlich zur Überproduktion von Blutzellen?“

Fast alle Patient*innen mit einer Polycythaemia vera haben eine genetische Veränderung (Mutation) in ihren blutbildenden Zellen: eine Mutation in der Erbinformation für das Enzym Januskinase 2 (JAK2).¹ Enzyme sind Eiweiße im Körper, die biochemische Prozesse steuern. Das JAK2-Enzym spielt eine wichtige Rolle bei der Blutbildung: Normalerweise schaltet es die Vermehrung der blutbildenden Zellen nach Bedarf an oder aus.

Doch durch die Mutation des JAK2-Enzyms steht dieser fehlerhafte Schalter ständig auf „ein“. Die Folge ist eine unkontrollierte Überproduktion von Blutzellen – insbesondere der roten Blutzellen. Eine **>zielgerichtete Therapie** kann in diesen gestörten Signalweg kontrollierend eingreifen.¹

Knochenmarkuntersuchung

„Warum ist die Knochenmarkpunktion so wichtig?“

Für die sichere Diagnose, ob es sich wirklich um eine Polycythaemia vera handelt, ist in der Regel auch eine Untersuchung des Knochenmarks notwendig.² Die Knochenmarkprobe zeigt unter dem Mikroskop, ob und wie die blutbildenden Zellen des Knochenmarks verändert sind. Auf diese Weise kann in den meisten Fällen eine Polycythaemia vera diagnostiziert oder ausgeschlossen werden.²

Bei der Knochenmarkuntersuchung wird eine kleine Menge Knochenmark direkt aus dem Beckenknochen für die Laboranalyse entnommen. Dafür wird das umliegende Gewebe mit einem örtlichen Betäubungsmittel (Lokalanästhetikum) betäubt. Die verwendete Punktionsnadel ist hohl und stanz bei diesem Vorgang einen winzigen Zylinder aus dem Knochen und Knochenmark heraus.²

Kontrolluntersuchungen

„Welche regelmäßigen Untersuchungen brauche ich?“

Die regelmäßige ärztliche Betreuung ist bei einem chronischen Blutkrebs wie Polycythaemia vera sehr wichtig. Nach Diagnose der Polycythaemia vera werden regelmäßige Blutuntersuchungen empfohlen. Abhängig von der Therapieform und der jeweiligen Therapiephase sollten diese kurzfristig, spätestens aber alle drei Monate durchgeführt werden.¹

Etwa vierteljährlich sind Untersuchungen zu Erkrankungsverlauf, möglichen Komplikationen und Nebenwirkungen sinnvoll. Etwa jährlich sollte ein Ultraschall wegen einer möglichen Milzvergrößerung vorgenommen werden.¹

10

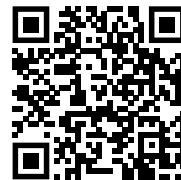
MPN-Patient*innentage

„Was kann ich vom Besuch eines Patient*innentags erwarten?“

Die MPN-Patient*innentage sollen Menschen mit Polycythaemia vera und Angehörigen die Möglichkeit geben, mit Expert*innen für myeloproliferative Neoplasien (MPN) und mit anderen Betroffenen ins Gespräch zu kommen. Im Mittelpunkt stehen die drei MPN-Erkrankungen Polycythaemia vera, Myelofibrose (MF) und chronische myeloische Leukämie (CML). Neben dem Gespräch mit Expert*innen gibt es auch Vorträge zu wichtigen Aspekten der Erkrankungen.

Sie können allerdings auch online, einfach und bequem von zu Hause, teilnehmen. Veranstaltungsorte und Termine erfahren Sie auf:

MPN-Patient*innentage



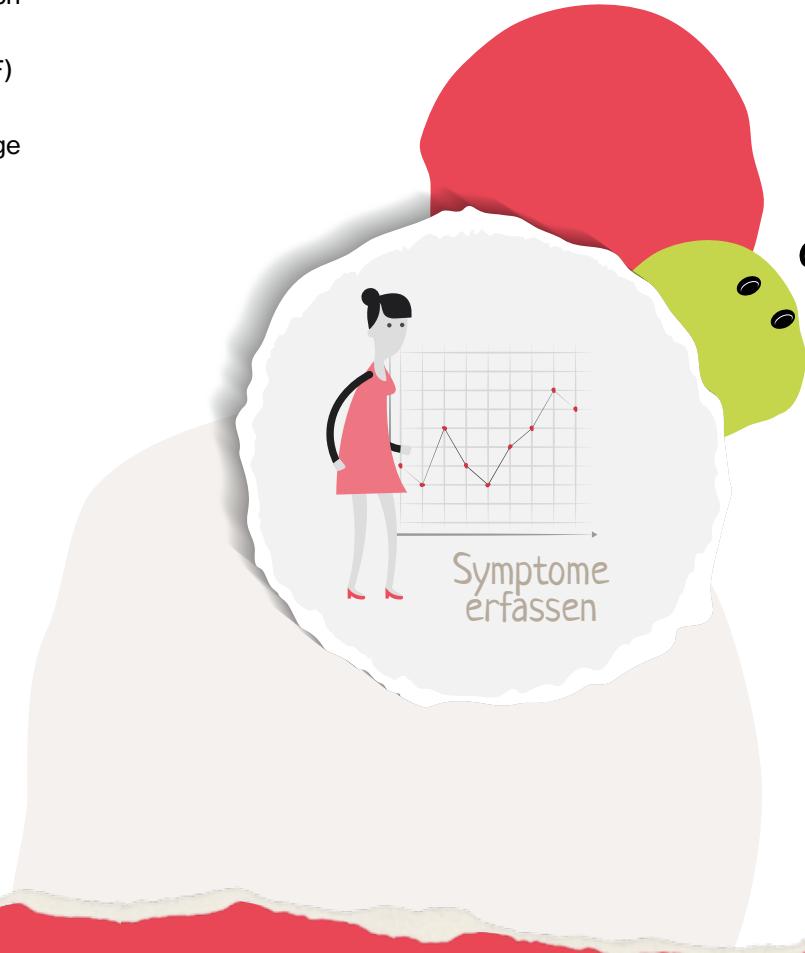
www.leben-mit-blutkrankheiten.de/pv13

Infos zu Polycythaemia vera



www.leben-mit-blutkrankheiten.de/pv7

11



MPN10-Symptomerfassungsbogen

„Wozu dient der MPN10-Symptomerfassungsbogen?“

Der MPN10-Symptomerfassungsbogen hilft Ihnen, die **>Symptome** Ihrer Erkrankung zu erkennen, zu bewerten und zu dokumentieren. Er soll zudem zeigen, wie stark diese Ihren Alltag beeinflussen. Die Symptombewertung erfolgt über eine Skala von 1 bis 10. So können Sie die Schwere Ihrer Symptome beurteilen und über den Vergleich der Gesamtwerte die Entwicklung verfolgen.

Der MPN10-Symptomerfassungsbogen ist als Download verfügbar unter:



www.leben-mit-blutkrankheiten.de/pv8

Alternativ können Sie auch den MPN-Tracker nutzen:



de.mpn.your-symptom-questionnaire.com/pv17

12

13

Pruritus/Juckreiz

„Kann man gegen den Juckreiz bei Polycythaemia vera etwas tun?“

Bei den durch die Polycythaemia vera verursachten Problemen ist der Juckreiz oder Pruritus besonders belastend: Er tritt bei bis zu 70% der Patient*innen auf! Vor allem nach Kontakt mit Wasser kann es zu einem brennenden Schmerz kommen, der bis zu 40 Minuten anhalten kann. Juckreiz in der Nacht kann den Schlaf und die Leistungsfähigkeit beeinträchtigen. Für den Juckreiz gibt es keine Standardbehandlung, da die Ursache noch nicht genügend erforscht ist. Schränkt der Juckreiz jedoch die Lebensqualität zu sehr ein, kann der Einsatz von **>zielgerichteten Therapien** die Symptome reduzieren.²

14

Reisen

„Muss ich beim Verreisen etwas Besonderes berücksichtigen?“

Grundsätzlich steht bei einer gut kontrollierten Polycythaemia vera einer Reise nichts im Wege. Auf ein paar Dinge können Sie jedoch im Vorfeld achten. Bevor es losgeht, empfiehlt sich ein Termin bei Ihrer Ärztin bzw. Ihrem Arzt. Nehmen Sie auf die Reise Unterlagen (z. B. einen „Arztbrief“) mit, die Ihre Erkrankung dokumentieren, damit andere Behandler*innen ggf. über eine schnelle Information verfügen.

Nehmen Sie Ihre Medikamente in ausreichender Menge mit – und denken Sie auch während der Reise an die regelmäßige Einnahme.

Das Fliegen ist ein zusätzlicher Risikofaktor für Thrombosen.¹ Beugen Sie vor – unter anderem mit ausreichendem Trinken, der Wahl eines Gangplatzes und möglichst viel Bewegung.

15

Risiken

„Gibt es bei der Polycythaemia vera besondere Risiken?“

Die Polycythaemia vera ist eine chronische Art von Blutkrebs, bei der die Blutbildung im Knochenmark gestört ist. Es werden zunächst zu viele Blutkörperchen gebildet, hauptsächlich rote. Aus dieser Grunderkrankung folgen die spezifischen Risiken. Wegen der Verdickung des Blutes besteht ein erhöhtes Risiko für Gefäßprobleme wie **>Thrombosen** Herzinfarkt und **>Schlaganfall**.²

Ein Alter über 60 Jahre und bereits erlittene Thrombosen bedeuten ein hohes Risiko für erneute Thromboembolien und sind deswegen eine Indikation für den Einsatz einer Behandlung, die die hohe Zahl der Blutzellen senken kann.

Im Verlauf der Erkrankung besteht die Gefahr einer Milzvergrößerung, weil die Blutbildung in die Leber bzw. Milz ausgelagert wird. Da in der späten Phase weniger Blutzellen gebildet werden, kann es auch zu einer Blutarmut kommen (Mangel an roten Blutkörperchen) bzw. zu erhöhter Blutungsneigung (Mangel an Blutplättchen). Eine regelmäßige Kontrolle (**>Kontrolluntersuchungen**) ist deshalb unerlässlich, damit Sie die für Sie passende Therapie erhalten.²

16

Schlaganfall

„Wie kann ich einen Schlaganfall erkennen?“

Wegen der Überproduktion roter Blutzellen haben Sie bei einem nicht kontrollierten und nicht gut eingestellten **>Hämatokrit** bei der Polycythaemia vera ein erhöhtes Risiko für Gefäßkomplikationen. Ein Schlaganfall ist eines dieser Risiken.² Symptome eines Schlaganfalls können dieselben sein wie die einer vorübergehenden Durchblutungsstörung des Gehirns: Seh- oder Sprachstörungen, Lähmungserscheinungen, Schwindel und Gangunsicherheit.

Lassen Sie sich bei stärkeren oder anhaltenden **>Symptomen** möglichst direkt in ein Krankenhaus mit einer Schlaganfall-Akutstation fahren (Stroke Unit).

Sport

„Kann ich mit einer Polycythaemia vera sportlich aktiv sein?“

Körperliche Aktivität hat positive Auswirkungen auf Ihr Befinden und wird von Ärztinnen bzw. Ärzten auch nach schwereren Erkrankungen schon in der Rehabilitation empfohlen. Es gibt viele Bereiche, in denen Sie von körperlicher Aktivität profitieren: Sie verbessert den Blutfluss und verringert damit das erhöhte Thromboserisiko, senkt damit ggf. auch das Risiko für Herzinfarkt und **>Schlaganfall** und beeinflusst positiv die chronische Müdigkeit (**>Fatigue**) bei der Polycythaemia vera.

Lassen Sie sich von Ihrem Behandlungsteam oder Fachleuten aus dem Bereich Physio- oder Sporttherapie beraten. Diese können Sie darüber informieren, welche Belastungen bzw. Sport- und Bewegungsarten für Sie in Frage kommen und wie oft Sie Sport treiben können.

17



18

Symptome

„Auf welche Symptome sollte ich bei der Polycythaemia vera achten?“

Die Polycythaemia vera hat viele Gesichter. So können Symptome auftreten, die oft gar nicht als krankheitsbedingt erkannt werden. Diese Symptome können jedoch Ihre Leistungsfähigkeit und Lebensqualität stark einschränken. Besonders häufig sind **>Pruritus** (Juckreiz) und **>Fatigue**. Darüber hinaus können aber auch Fieber, Nachtschweiß, Konzentrationsstörungen, Oberbauchschmerzen und frühes Sättigungsgefühl auftreten.² Oberbauchschmerzen und Sättigungsgefühl können auf eine Milzvergrößerung hinweisen.

Nutzen Sie für die Erfassung von krankheitsbedingten Symptomen den **>MPN10-Symptom-erfassungsbogen**. Da die Erhaltung der Lebensqualität ein Therapieziel ist, kann bei Auftreten der genannten Symptome eine entsprechende Therapie eingeleitet werden.

Thrombosen „Was sind Thrombosen?“

19

Eine Thrombose ist der Verschluss eines Blutgefäßes durch ein Blutgerinnsel. Bei der Polycythaemia vera können zu viele rote Blutzellen das Blut verdicken und Ihr Risiko erhöhen, eine Thrombose zu erleiden. Wenn ein Gerinnsel eine wichtige Arterie blockiert, kann das einen Herzinfarkt oder **>Schlaganfall** auslösen. Wenn ein Gerinnsel eine Vene blockiert, kann dadurch eine tiefe Venenthrombose (TVT) entstehen oder sogar eine lebensbedrohliche Lungenembolie.

Eine Lungenembolie kann auftreten, wenn das durch eine TVT verursachte Gerinnsel sich ablöst, im Blutstrom weiterwandert und eine der Lungenarterien verstopft. Eine gute Ernährung, ausreichend Getränke (2 Liter Wasser), Nichtrauchen, viel Bewegung und nicht zu langes Sitzen können das Risiko von Thrombosen verringern.²

Zielgerichtete Therapie „Was heißt zielgerichtet genau?“

20

Zielgerichtete Therapien sind seit einigen Jahren bei der Behandlung der Polycythaemia vera im Einsatz. Eine Möglichkeit der zielgerichteten Therapie ist der Einsatz eines sogenannten JAK-Inhibitors. Dieses Medikament hemmt die **>Januskinase**, ein Enzym, das eine entscheidende Rolle bei der unkontrollierten Vermehrung von Blutzellen spielt.¹

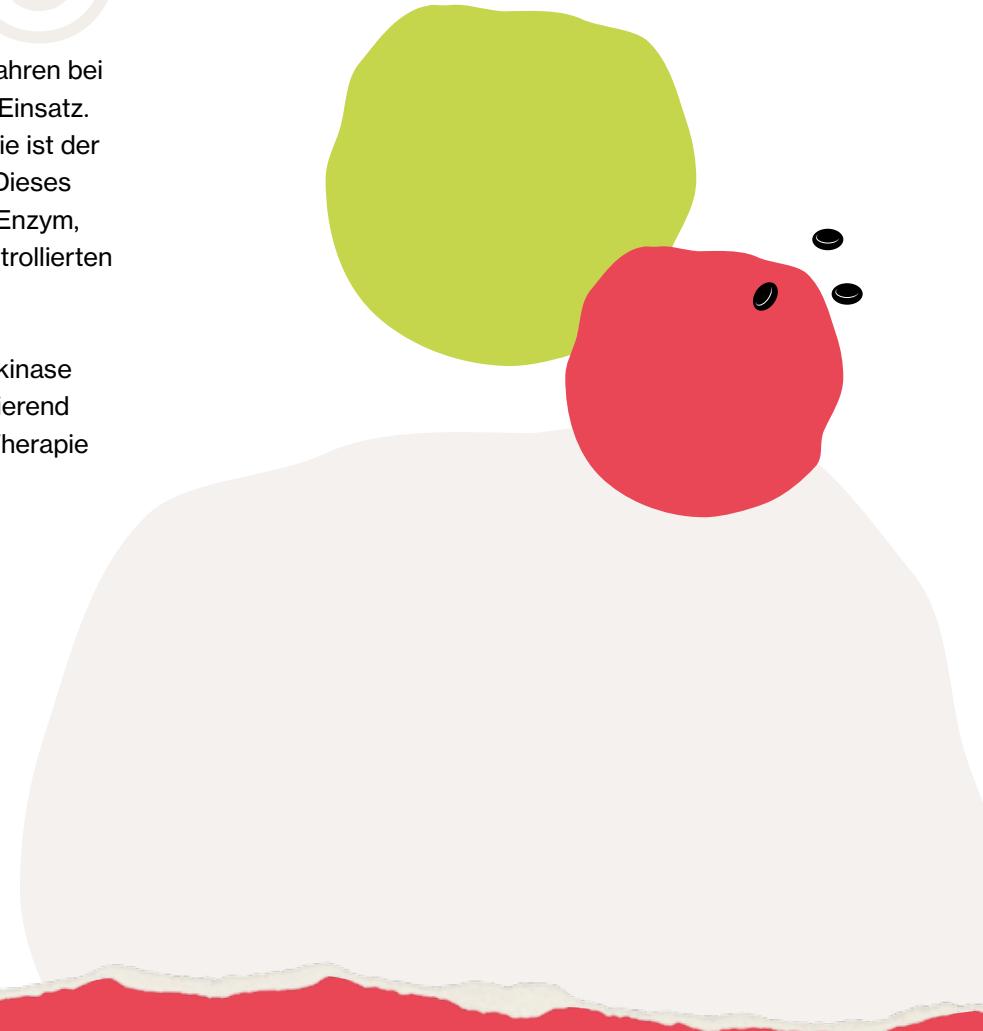
Da der JAK-Inhibitor die Aktivität der Januskinase direkt in der Zelle hemmt und somit kontrollierend in die Zellteilung eingreifen kann, heißt die Therapie zielgerichtet.¹

Zytoreduktive Therapie „Wie wirken zytoreduktive Therapien?“

21

Eine zytoreduktive Therapie ist eine Behandlung, die generell die Zellbildung hemmt, um die Anzahl der Zellen zu senken.² Dabei wirkt diese Therapie unspezifisch auf alle Zellen des Körpers.

Für die Therapie der Polycythaemia vera stehen Interferon- α oder **>Hydroxyurea** (Hydroxycarbamid) zur Verfügung. Eine zytoreduktive Therapie wird vor allem bei Hochrisiko-Patient*innen eingesetzt oder unter bestimmten Umständen bei niedrigem Risiko: Etwa wenn sechs oder mehr Aderlässe pro Jahr über mindestens zwei Jahre nicht ausreichen, um den **>Hämatokrit** unter 45% zu halten. Hydroxyurea kann jedoch eventuell auftretende **>Symptome** nicht lindern.



Haben Sie noch offene Fragen zum Thema Polycythaemia vera?

Dann sprechen Sie als erstes Ihre Ärztin oder Ihren Arzt darauf an. Darüber hinaus finden Sie viele grundlegende Informationen zur Polycythaemia vera, zu Themen wie Diagnose, Symptome, Therapien, Therapieanpassung und Lebensqualität auf der speziell für Patient*innen und Angehörige entwickelten Website:

www.leben-mit-blutkrankheiten.de/pv7



Referenzen:

1. Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie (DGHO). Onkopedia Leitlinie Polycythaemia vera. <https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/polycythaemia-vera-pv/@@guideline/html/index.html> (zuletzt aufgerufen am 26.11.2024).
2. mpn-netzwerk e.V. Polycythaemia vera – Antworten auf häufig gestellte Fragen. Stand Mai 2024. https://www.mpn-netzwerk.de/wp-content/uploads/2024/06/MPN_PV_Broschuere_240614_Monitor.pdf (zuletzt aufgerufen am 26.11.2024).
3. Scherber R, et al. Blood 2011;118(2):401–408.
4. Novartis Pharma GmbH. Leben mit Blutkrankheiten. <https://www.leben-mit-blutkrankheiten.de/blutkrankheiten/polycythaemia-vera/krankheitsbild> (zuletzt aufgerufen am 29.11.2024).

 **NOVARTIS**

Novartis Pharma GmbH, Nürnberg