

Fact Sheet: Polycythaemia vera in der Praxis



Polycythaemia vera im Überblick



Die Polycythaemia vera (P. vera) ist eine **chronische myeloproliferative Neoplasie**, der eine Hyperplasie aller 3 Zellreihen (Erythrozyten, Leukozyten und Thrombozyten) zugrunde liegt. Charakteristisch ist die gesteigerte, EPO-unabhängige Erythrozytenbildung, die zu einer **erhöhten Blutviskosität** (Hämatokrit > 45 %) führt.¹

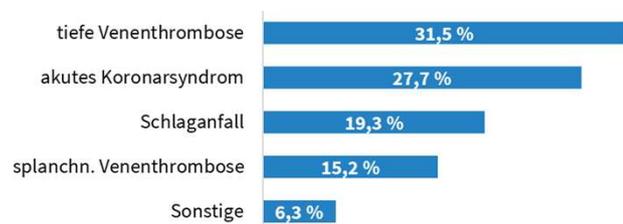
In Folge sind **arterielle und venöse Thrombosen** (ATE/VTE) die häufigsten Komplikationen und bei unbehandelter P. vera mit > 60 % die häufigste Todesursache. Unbehandelt ist die Lebenserwartung aufgrund von Gefäßkomplikationen massiv eingeschränkt (medianes Überleben ca. 1,5 Jahre).¹



Klinisches Bild

Untypische thromboembolische Ereignisse

Das Risiko für VTE ist um das 13-fache, für ATE um das 3-fache erhöht.² TE in **ungewöhnlichen Lokalisationen** (Pfortader, Milz-, Leber-, und Nierenvenen) können ebenfalls Hinweis auf eine zugrundeliegende P. vera sein.¹ Die häufigsten TE sind:³



Heterogenes Symptomspektrum^{4,5}

- **Konstitutionelle Symptome:** Fatigue, Pruritus, Knochenschmerzen, Nachtschweiß, Kachexie, Fieber, Splenomegalie
- **Mikrovaskuläre Symptome:** Erythromelalgie, Kopfschmerzen, Schwindel, Sehstörungen, verminderte Konzentration, Parästhesie, brennende Schmerzen in den Extremitäten, Rötung der Haut, transiente Ischämien
- **Makrovaskuläre Symptome:** Myokardinfarkt, instabile Angina Pectoris, periphere arterielle Verschlusskrankheit, tiefe Venenthrombose, intraabdominale Venenthrombose, zerebrale Venenthrombose, Schlaganfall, Lungenembolie, Blutungsrisiko



TE sind oft der erste Hinweis auf eine P. vera.^{3,7} Bei **TE unter Therapie** oder **anhaltenden Symptomen trotz Therapie** sollte der Arzt, die Ärztin eine **Therapieumstellung in Erwägung ziehen**.



Therapie

- Haupttherapieziele: **Reduktion des TE-Risikos, Symptomkontrolle** und Vermeidung der Progression (Myelofibrose, akute Leukämie)¹
- Niedrigrisiko: Aderlässe kombiniert mit niedrigdosierter ASS, um den **Hämatokrit < 45 %** zu senken¹
- Hochrisiko bzw. Niedrigrisiko mit deutlicher Progression: zytoreduktive Therapien¹
- Bei Hydroxyurea-Resistenz/Intoleranz: Zweitlinientherapie mit Tyrosinkinaseinhibitoren¹
- **Antithrombotika:** nach ATE Thrombozytenaggregationshemmer (z. B. ASS), nach VTE Antikoagulantien (z. B. Vitamin-K-Antagonisten)⁷



Bei Anzeichen einer **unzureichenden Krankheitskontrolle** (insb. bei Auftreten eines TE, aber z. B. auch Hypertonie, Mikrozirkulationsstörungen) sollte der Arzt, die Ärztin zur rechtzeitigen **Therapieanpassung** umgehend informiert werden.^{1,3}

Stand: 30 / 11 / 2021



Diagnose & Risikostratifizierung

Diagnosekriterien nach WHO^{1,6}

Hauptkriterien

Hb > 16,5 g/dl (Männer) / > 16,0 g/dl (Frauen) oder Hämatokrit > 49 % (Männer) / > 48 % (Frauen)

Trilineäre Myeloproliferation mit pleomorpher Megakaryopoese

Nachweis einer Mutation im JAK2-Gen (JAK2 V617F oder Exon 12 Mutation)

Nebenkriterium

Erniedrigter Erythropoietin-Spiegel

Erforderlich: alle 3 Hauptkriterien oder die ersten beiden Hauptkriterien und das Nebenkriterium

Risikostratifizierung¹

Gesicherte Risikofaktoren für TE und Hauptstratifizierungsparameter sind ein **höheres Alter** und bereits **stattgehabte arterielle oder venöse Thrombosen**:

- **Niedrigrisiko:** Alter < 60 Jahre, keine TE im Gesamtverlauf
- **Hochrisiko:** Alter ≥ 60 Jahre und/oder ≥ 1 TE im Gesamtverlauf

Darüber hinaus können folgende weitere Faktoren das Risiko für arterielle und venöse TE erhöhen:⁷

Risikofaktoren für ATE	Risikofaktoren für VTE
Hypertonie	Tastbare Splenomegalie
Diabetes	Weibliches Geschlecht
Hyperlipidämie	Stattgehabte schwere Blutungen
Leukozytenzahl > 11 × 10 ⁹ /l	Leukozytenzahl > 11 × 10 ⁹ /l