



# Miteinander stärker sein.

Eine Broschüre für Angehörige



# Inhalt

Vorwort .....	3
Die Erkrankung .....	4
Therapie .....	7
Kommunikation .....	8
Unterstützung/Links .....	10

## Den Erkrankten stärken – und stark bleiben!

### **Liebe Leserin, lieber Leser,**

die Diagnose Polycythaemia vera trifft auch Sie als Angehörigen. Der Alltag und die Zukunft erscheinen in neuem Licht, viele Fragen tauchen auf, neue Antworten und praktische Lösungen müssen gefunden werden.

Diese Broschüre soll Ihnen erste Antworten liefern – sowohl zur Erkrankung wie auch zum Umgang mit Ihrem Angehörigen, aber auch zu Ihrem Umgang mit sich selbst. Nicht nur helfen, sondern auch Hilfe suchen und annehmen ist hier eine der Empfehlungen.

Das Wissen über die Erkrankung hilft Ihnen, mit klaren Vorstellungen an die Situation heranzugehen. Wenn Sie die möglichen Auswirkungen der Erkrankung kennen und einen Überblick über die Therapiemöglichkeiten haben, können Sie Ihren Angehörigen besser verstehen und bei seinen Entscheidungen unterstützen. Deshalb haben wir für Sie im ersten Teil der Broschüre die wichtigsten Aspekte von Erkrankung, Symptomen und Therapie zusammengestellt.

Hilfreich ist auch, wenn Sie Ihren Angehörigen zum Arzt begleiten oder selbst ein Gespräch führen, um Ihre eigenen offenen Fragen zu klären. Sprechen Sie mit dem behandelnden Arzt, lassen Sie sich die Behandlung erklären, und scheuen Sie sich nicht nachzufragen.

Je besser Sie verstehen, was möglich ist und was nicht, desto eher werden Sie belastende Zweifel beseitigen können. In diesem Sinne kann manchmal auch eine zweite Arzt-Meinung sehr nützlich sein.

Die gute Kommunikation mit Ihrem Angehörigen ist ein weiteres Thema der folgenden Seiten. So finden Sie auch ein paar Gedanken dazu, wie Sie sich selbst etwas Gutes tun können.

Vergessen Sie nicht, wie viele Hilfestellungen es gibt – Fachärzte, Krankenkassen, Psychologen... Und Patientenselbsthilfegruppen bieten auch Angehörigen die Möglichkeit, Erfahrungen auszutauschen.

Wir wünschen Ihnen eine anregende Lektüre und alles Gute.

# Die Polycythaemia vera hat viele Gesichter

## Polycythaemia vera: seltene Erkrankung des Knochenmarks

Bei einem Ihnen nahestehenden Menschen ist die Krankheit Polycythaemia vera (PV) festgestellt worden. Polycythaemia vera ist eine seltene Art von chronischem Blutkrebs, bei dem die Bildung von neuen Blutzellen im Knochenmark gestört ist.

Die Erkrankung Polycythaemia vera führt dazu, dass im Knochenmark zu viele Blutzellen gebildet werden. Betroffen sind alle Blutzellarten: rote und weiße Blutkörperchen sowie Blutplättchen. Vor allem die roten Blutkörperchen sind von der Überproduktion betroffen und lassen das Blut dickflüssiger werden. Aber auch die Anzahl anderer Blutzellen kann erhöht sein.<sup>1</sup>

## Wie verläuft die PV?

Die erste oder chronische Phase der Erkrankung kann bis zu 20 Jahre dauern. In diesem frühen Stadium fühlen sich manche Patienten nahezu beschwerdefrei. Vielleicht spürt Ihr Angehöriger jedoch schon erste Symptome wie starke Müdigkeit. Da die Überproduktion der Blutzellen ansteigen kann, wächst auch das Risiko von Thrombosen<sup>1,4</sup>, Herzinfarkt und Schlaganfall.

Sogenannte Zytokine – Botenstoffe im Immunsystem – können später in dieser Phase vermehrt Symptome auslösen. Heftiger Juckreiz und starke Müdigkeit mit Verlust der Leistungsfähigkeit sind die häufigsten Beschwerden. Bei frühzeitiger Diagnose einer Polycythaemia vera kann der behandelnde Arzt sowohl die Blutzellen-Überproduktion wie auch die Symptome therapeutisch gut beeinflussen und die Erkrankung stabil halten.

## Die Spätphase – weniger Blutzellen und Milzvergrößerung

Das Risiko für Komplikationen wie z.B. einen Herzinfarkt oder Schlaganfall steigt weiter an. Bedingt durch die Zytokine, können auch die Symptome massiver werden und z.B. Müdigkeit, Juckreiz, Konzentrationsstörungen und Schmerzen auftreten.

In der Spätphase wird aus der Blutzellen-Überproduktion eine Unterproduktion<sup>1</sup>: Das Knochenmark verfasert<sup>2,3</sup> und kann immer weniger neue Blutzellen bilden. Da die Blutzellen auch für die Immunabwehr (weiße Blutkörperchen) und Blutgerinnung (Blutplättchen) sorgen, wird Ihr Angehöriger für Infekte und die Blutungsneigung anfälliger. Auch die roten Blutkörperchen werden immer weniger, wodurch es zur Blutarmut (Anämie) kommen kann. Die Leistungsfähigkeit kann somit abnehmen.

In dieser Phase übernehmen Leber und Milz die Funktion der Blutzellenbildung. Vor allem die Milz kann dann größer werden (sog. Splenomegalie)<sup>1,4</sup>, was zu Schmerzen im Oberbauch oder einem frühen Sättigungsgefühl führen kann.



## Was die PV gefährlich macht

Was die PV so bedrohlich macht, ist, dass sie unbehandelt einen Herzinfarkt, Schlaganfall, Thrombosen<sup>1</sup> oder eine Lungenembolie auslösen kann. Der Grund ist, dass das Blut dicker und zähflüssiger wird, weil es immer mehr rote Blutkörperchen und damit feste Bestandteile enthält. Den Anteil dieser festen Bestandteile am Blutvolumen nennt man **Hämatokrit**.

Der Hämatokrit im Blut sollte **45% nicht überschreiten**, denn darüber ist die Gefahr der Bildung von Blutgerinnseln stark erhöht.<sup>1</sup> Deshalb zielt die PV-Therapie vor allem auf Senkung des Hämatokrit – z.B. durch Aderlass.<sup>1</sup>

## Was Sie tun können

### Die Kontrolltermine unterstützen!

- Die Kontrolle des Hämatokrit ist von großer Bedeutung – nur so kann der Arzt auf die Risiken eines zu hohen Werts rechtzeitig reagieren und eventuell weitere Maßnahmen zur Senkung einleiten. Motivieren Sie deshalb Ihren Angehörigen bei der Wahrnehmung der Kontrolltermine und anderer ärztlicher Maßnahmen, und begleiten Sie ihn gegebenenfalls auch zu Terminen.
- Sehr sinnvoll ist es auch, wenn Sie mit auf eventuelle Symptome achten, z.B. auf chronische Müdigkeit und Juckreiz. Diese und andere Symptome kann Ihr Angehöriger mit Hilfe des anerkannten MPN10 Symptomerfassungsbogens<sup>5</sup> und des MPN Trackers ermitteln und dem Arzt mitteilen.
- Zur genauen Bestimmung der Milzgröße sollte der Arzt einmal im Jahr eine Ultraschalluntersuchung des Bauches durchführen. Eine eventuelle Vergrößerung kann auch ertastet werden. Die möglichst frühe Behandlung der Milzvergrößerung ist wichtig!

# Weitere mögliche Symptome der PV: Hautbeschwerden

Ihr Angehöriger sollte bei einer Polycythaemia vera besonders auch auf mögliche Veränderungen der Haut achten. Hier können sowohl krankheitsbedingt wie auch therapiebedingt Probleme auftreten:

## Krankheitsbedingte Probleme

Diese werden von der Krankheit selbst verursacht. Hierzu zählen der schon erwähnte Juckreiz (Pruritus) vor allem auch nach dem Baden/Duschen oder auch eine schmerzhaft Rötung der Haut.

## Therapiebedingte Probleme

Therapiebedingt heißt, dass die Probleme im Zusammenhang mit der Behandlung durch Hydroxyurea stehen, mit der die PV oft behandelt wird. Hier sind die **Hauttrockenheit** zu nennen und sogenannte **aktinische Keratosen** – tastbare Hautrauheiten, die eine Vorstufe von weißem Hautkrebs sind. Auch **Gefäßentzündungen** können auftreten – stecknadelkopfgroße Einblutungen meist zuerst an den Beinen.

## Beingeschwüre (Ulzerationen)

Ulzerationen können krankheits- oder therapiebedingt sein. Sie treten als schmerzhaftes, entzündlich gerötetes Loch in der Haut auf.



### Was Sie tun können

Ermuntern Sie Ihren Angehörigen, möglichst einmal im Monat einen gründlichen Hautcheck zu machen! Dabei sollte auf folgende Veränderungen geachtet werden:

- Gibt es offene Stellen an der Haut?
- Gibt es z.B. an den Unterschenkeln trockene oder schuppige Haut?
- Ist die Haut lichtempfindlicher als früher?
- Gibt es Hautrötungen?
- Sind auffällige oder sich verändernde Leberflecke oder Muttermale zu bemerken?
- Gibt es andere beunruhigende Veränderungen an Haut oder Haaren?

Bereits ein „Ja“ ist ein Grund, dass Ihr Angehöriger möglichst bald mit dem Hämatologen darüber spricht.

# Die Therapieziele bei der Polycythaemia vera

## Therapieziele: Kontrolle von Blutwerten und Symptomen

Die Polycythaemia vera ist heute gut behandelbar. Bei regelmäßiger Kontrolle der Blutwerte und entsprechenden Maßnahmen zu ihrer Regulierung kann der Patient eine normale Lebenserwartung haben.<sup>6</sup>

In der Therapie Ihres Angehörigen spielen verschiedene Therapieziele eine Rolle<sup>1</sup> – auch die Lebensqualität zählt:

### 1. Die Risiken vermeiden durch Hämatokrit-Kontrolle

Als Hämatokrit wird der Anteil an festen Bestandteilen im Blut bezeichnet (die roten Blutkörperchen). Verschiedene Maßnahmen dienen der Senkung des Hämatokrit-Werts, der nicht über 45% liegen sollte:

- regelmäßiger Aderlass
- milde Chemotherapie mit Zytostatika wie Hydroxyurea, um die unkontrollierte Neubildung von Blutzellen einzuschränken
- zielgerichtete Therapien, zum Beispiel JAK-Hemmer – Medikamente, die gezielt Signale in den Zellen hemmen



### 2. Die begleitenden Symptome lindern

Die PV kann Ihren Angehörigen mit krankheitsbedingten Symptomen belasten, die seine Lebensqualität stark einschränken. Häufig sind vor allem die Fatigue, eine exzessive Müdigkeit oder heftiger Juckreiz (Pruritus), aber auch Konzentrationsstörungen, Schlaflosigkeit, Inaktivität, Bauchbeschwerden, Nachtschweiß, Knochenschmerzen oder Fieber. Achten Sie mit auf diese Anzeichen – sie werden oft nicht als krankheitsbedingt erkannt und deshalb nicht behandelt. Es gibt jedoch die Möglichkeit der gut wirksamen Behandlung. Dazu muss der Arzt allerdings über die Symptome informiert werden!

### 3. Dem Übergang in eine Folgeerkrankung vorbeugen

Die PV kann in der Spätphase in eine Myelofibrose (MF)<sup>7</sup> oder in eine akute myeloische Leukämie (AML) übergehen.<sup>1,3</sup> Eine regelmäßige Kontrolle und Einstellung des Hämatokrit-Werts und bei Bedarf eine Anpassung entsprechender therapeutischer Maßnahmen sollen diese Verschlechterung verhindern.

# Verständnis braucht offenen Austausch

## Probleme benennen – Lösungen erkennen!

Ebenso wie Ihr erkrankter Angehöriger stehen Sie mit der Diagnose Polycythaemia vera vor vielen neuen Herausforderungen. Die Erkrankung muss ja sowohl praktisch bewältigt wie auch innerlich verarbeitet werden. Vielschichtige Belastungen können einen Einfluss auf Stimmung und Verhalten sowohl bei Ihnen als auch beim betroffenen Patienten haben – und so Ihren Umgang miteinander belasten.

Es ist deshalb wichtig, die durch die Krankheit verursachten Probleme ebenso anzusprechen wie die gegenseitigen Erwartungen, Wünsche und Bedürfnisse. Nur wenn man die Dinge konkret benennt, kann man gemeinsam eine Lösung ansteuern. Manche Probleme werden überhaupt erst durch ein Gespräch bewusst. Gerade die Ängste und Sorgen sollte man offen ansprechen.

Wichtig ist es auch, den Erkrankten bei Ihren Entscheidungen zu beteiligen. Niemand möchte sich gerne fremdbestimmen lassen. Fragen Sie deshalb, wo und wie weit Ihre Unterstützung gewünscht ist. Bei all Ihrem Engagement ist es entscheidend, dass Sie die Grenzen des Patienten respektieren – und ihm auch Auszeiten zugestehen.



## Alles eine Frage der Einstellung – nur welcher?

Die Art und Weise, wie der Einzelne versucht, eine schwierige Situation zu bewältigen, wird auch als **Coping** bezeichnet.

Patienten können ihr Coping aktiv mit einer kämpferischen Grundeinstellung gestalten. Dies kann z.B. so aussehen, dass sie

- von sich aus nach Informationen und sozialer Unterstützung suchen
- sich durch verschiedene Aktivitäten bewusst dagegen schützen, ständig über ihre Krankheit nachzudenken.

Es gibt auch Patienten, die sich **bewusst passiv** verhalten („passives Coping“). Sie ziehen sich z.B. aus der Gemeinschaft zurück oder nehmen eine ängstliche oder fatalistische Grundhaltung ein. Diese Form des Copings wird sich eher ungünstig auf das seelische Befinden und damit auch die Lebensqualität auswirken.

Ihr Verständnis der Grundeinstellung Ihres Angehörigen hilft Ihnen, sein Verhalten besser zu verstehen und gezielter zu reagieren.

# Zwei besondere Gesprächsthemen – in Kürze

Da Sie die Belange Ihres Angehörigen auch in der **Kommunikation mit Ärzten** unterstützen können, ist es sinnvoll, wenn Sie seine **Rechte als Patient** kennen (geregelt im Patientenrechtegesetz).

Zu diesen zählt eine verständliche Information und Aufklärung über Diagnose und Behandlungen durch die Ärzte. Sollten Zweifel bestehen, kann eine zweite Meinung eingeholt werden. Auch die Einsicht in die Patientenakte ist vorgesehen. Die Selbstbestimmung des Patienten ist ein weiteres wichtiges Recht.

Ein wichtiges Thema sind auch sogenannte **komplementäre Behandlungsmethoden**, die nicht der Schulmedizin entsprechen. Die Wirksamkeit dieser „alternativen“ Methoden ist umstritten. Prüfen Sie diese kritisch und holen Sie wissenschaftliche Meinungen dazu ein, falls Ihr Angehöriger diese Methoden thematisiert. Wenn komplementäre Behandlungsmethoden **ergänzt** werden, sollte dies ärztlich abgestimmt sein und Klarheit über mögliche Neben- oder Wechselwirkungen bestehen.

## Was gute Gespräche brauchen

Bei der Kommunikation zählt nicht nur, dass überhaupt gesprochen wird, um die Bedürfnisse und Erwartungen zu klären oder gemeinsam die nächsten Schritte zu planen. Um ein gutes Gespräch zu führen, können Sie auch folgende Punkte berücksichtigen:

### Die Gesprächsatmosphäre

Eine entspannte Umgebung, in der Sie sich beide wohlfühlen, erleichtert eine offene Aussprache.

### Der Zeitpunkt

Führen Sie wichtige Gespräche möglichst zeitnah – aber berücksichtigen Sie auch die Faktoren Belastung und Stress, die Ihr Gespräch nicht beeinträchtigen sollten!

### Die Themen

Therapiemöglichkeiten, Symptome, Ängste, Erwartungen – greifen Sie ein ganz konkretes Thema auf, damit das Gespräch auch ein Ergebnis haben kann. Manchmal erleichtert es allerdings auch, überhaupt gesprochen zu haben.

### Der Respekt

Versuchen Sie, gut zuzuhören – denn es geht darum, erst einmal die gegenseitigen Bedürfnisse besser zu verstehen und auch einmal eine andere Sichtweise zur Kenntnis zu nehmen.

Wichtig auch: Äußern Sie Vorschläge und Ideen, statt Vorschriften zu machen.

# Auch Helfer brauchen Hilfe

## Kraft investieren – und erneuern

Als Angehöriger eines Menschen mit PV erleben Sie eine intensive Einbindung in dessen Leben – Sie werden an vielen Sorgen und Problemen teilhaben und helfen, die Herausforderungen zu bewältigen. Auch werden Sie im Alltag möglicherweise neue Aufgaben übernehmen.

Für dieses Engagement benötigen Sie Energie, Gelassenheit und Geduld. Die Kräfte, die Sie dafür benötigen, müssen Sie jedoch auch wieder erneuern. Stellen Sie keine zu hohen Anforderungen an sich selbst.

## Achten Sie auch auf sich selbst

Nehmen Sie sich genügend Zeit, um die eigenen Reserven zu erneuern und wieder aufzutanken. Wer sich ohne entsprechende Auszeiten und ohne Ausgleich nur verausgibt, läuft Gefahr, in einen Erschöpfungszustand oder ein Stimmungstief zu geraten. Achten Sie deshalb besonders auf erste Warnsignale wie Schlafschwierigkeiten oder Lustlosigkeit. Überforderung und das Gefühl von Machtlosigkeit können sich auch in Reizbarkeit oder Wut äußern.

Am besten nehmen Sie sich die Zeit für Ihre Erholung frühzeitig, um emotionale Krisen zu vermeiden. Planen Sie ausreichend persönliches Programm in die Woche ein – alles, was Ihnen Freude macht, seien es nun sportliche oder kulturelle Aktivitäten oder ein Treffen mit Freunden.

## Gespräche können neue Wege zeigen

Jeder kennt das: Manchmal kommt man mit einem bestimmten Problem nicht richtig weiter und steckt mit seinen Gedanken fest. Ein Gespräch mit einer Person, die einen anderen Blickwinkel auf die Situation hat, kann sehr hilfreich sein, um Lösungsansätze für ungeklärte Probleme zu finden.

Tauschen Sie sich mit vertrauten Menschen aus, mit Freunden oder Verwandten oder auch mit den Angehörigen anderer Patienten, wenn Sie einen „Sparringspartner“ brauchen. Holen Sie Anregungen und Ideen ein.

So werden auf den jährlich mehrfach stattfindenden MPN Patiententagen mitunter auch Workshops für Angehörige angeboten.

Alle aktuellen Veranstaltungstermine sowie weitere Informationen zu den Patiententagen finden Sie unter: [www.leben-mit-pv.de](http://www.leben-mit-pv.de)



# Ziehen Sie Experten zu Rate

Auch professionelle Hilfe steht Ihnen zur Verfügung – in der ganzen Breite der möglichen Probleme. So kann ein Gespräch mit dem behandelnden Arzt oder mit Ansprechpartnern bei **Krankenkassen** in Fragen der Reha oder Pflege viel eigene Recherche ersetzen.

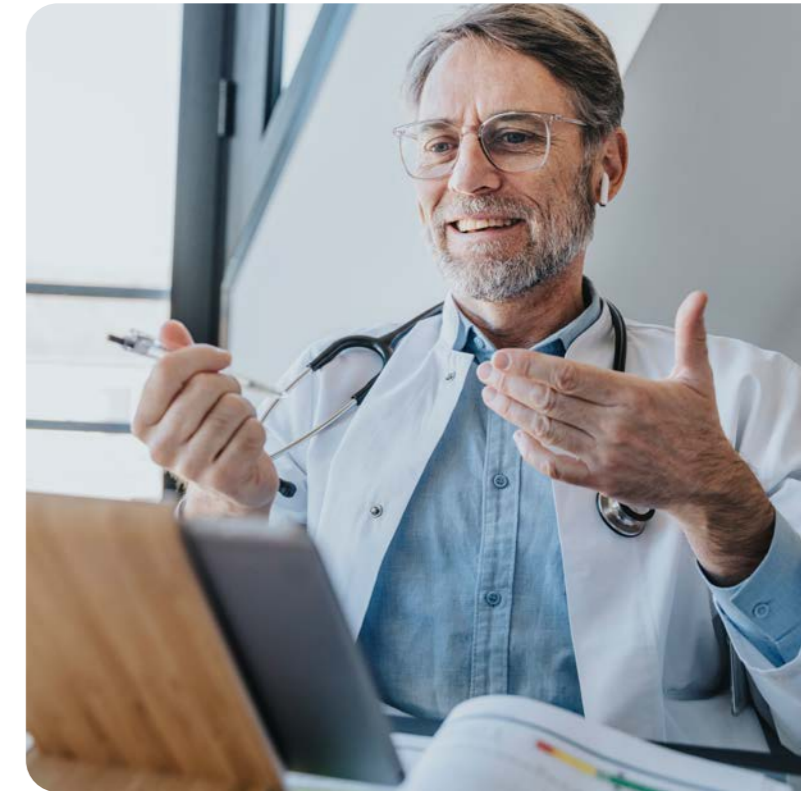
Auch wenn es um psychologische Fragen geht, können Sie kompetente Unterstützung finden, zum Beispiel bei einem **Psychoonkologen**. Sprechen Sie bei allen Fragen, für die eine professionelle Lösung erforderlich wird, den behandelnden Arzt Ihres Angehörigen an – er sollte die weiterführenden Kontaktmöglichkeiten kennen.

**Patientenselbsthilfegruppen** sind auch für Angehörige eine gute Adresse, um sich auszutauschen und Erfahrungen anderer kennenzulernen. Und schließlich gibt es **Krebsberatungsstellen**, die Ihnen auch den jeweils richtigen Kontakt nennen können.

Eine weitere Möglichkeit für den direkten Austausch mit anderen Angehörigen und Patienten, aber auch mit Fachärzten sind die **MPN Patiententage**. Diese finden in wechselnden Städten Deutschlands statt. Es wird aber auch eine Online-Teilnahme angeboten. Informieren Sie sich über Termine, Veranstaltungsorte und Teilnahmemöglichkeiten auf der Website.

## Referenzen:

1. Lengfelder E et al. Online veröffentlicht unter [www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/polycythaemia-vera-pv/](http://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/polycythaemia-vera-pv/) (Letzter Zugriff: 18.11.2021). 2. Herold G. Innere Medizin. Köln: Selbstverlag, 2019. 3. Lengfelder E. Diagnose und Therapie der Polycythaemia vera in der Ära von JAK2. Dtsch Med Wochenschr 2013;138(07):331-336. 4. mpn-netzwerk e.V. Polycythaemia vera – Antworten auf häufig gestellte Fragen. Stand Oktober 2016, [www.mpn-netzwerk.de/fileadmin/dokumente/PV\\_Broschuere\\_2016.pdf](http://www.mpn-netzwerk.de/fileadmin/dokumente/PV_Broschuere_2016.pdf) (Letzter Zugriff: 18.11.2021). 5. Emanuel RM et al. Myeloproliferative Neoplasm (MPN) Symptom Assessment Form Total Symptom Score: Prospective International Assessment of an Abbreviated Symptom Burden Scoring System Among Patients With MPNs. J Clin Oncol 2012 Nov 20;30(33):4098-4103. 6. Abu-Zeinah G et al. Normal life expectancy for polycythemia vera (PV) patients is possible. Leukemia 2021;Oct 8. doi: 10.1038/s41375-021-01447-3. Online ahead of print. 7. Finazzi G et al. Acute leukemia in polycythemia vera: an analysis of 1638 patients enrolled in a prospective observational study. Blood 2005;105(7): 2664-2670.



## Hilfreiche Links

[www.leben-mit-pv.de](http://www.leben-mit-pv.de)

[www.krebsinformationsdienst.de/wegweiser/adressen/krebsberatungsstellen.php](http://www.krebsinformationsdienst.de/wegweiser/adressen/krebsberatungsstellen.php)

[www.nakos.de](http://www.nakos.de)

[www.inkanet.de](http://www.inkanet.de)

[www.dkfz.de/de/presse/pressemitteilungen/2018/dkfz-pm-18-33-Wenn-Berufstaetige-ihre-krebskranken-Angehoerigen-pflegen.php](http://www.dkfz.de/de/presse/pressemitteilungen/2018/dkfz-pm-18-33-Wenn-Berufstaetige-ihre-krebskranken-Angehoerigen-pflegen.php)

[www.mpn-netzwerk.de](http://www.mpn-netzwerk.de)

[www.mpn-patiententage.de](http://www.mpn-patiententage.de)



Novartis Pharma GmbH,  
Roonstr. 25, 90429 Nürnberg