



# 21 Fragen

zum Thema Polycythaemia vera

...und ein guter Link für noch mehr Antworten

## Aderlass

### „Warum brauche ich Aderlässe und wie lange?“

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

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

## Arztgespräch

### „Was ist im Gespräch mit dem Arzt besonders wichtig?“

Bei der PV gibt es für Ihren Arzt drei vorrangige Therapieziele: die Kontrolle der Erkrankung (um Risiken wie Thrombosen zu senken), die Erhaltung Ihrer Lebensqualität und die Verhinderung von Folgeerkrankungen.<sup>1</sup> Der Erfolg der Therapie kann in vielen Bereichen durch Laborwerte und Untersuchungen festgestellt werden – zum Beispiel anhand des **>Blutbilds** oder auch durch Ultraschalluntersuchung der Milz!<sup>1</sup>

Andere Symptome der PV kann Ihr Arzt jedoch nur durch Ihre Mitteilung zur Kenntnis nehmen: häufige Symptome wie Müdigkeit, Juckreiz, frühes Sättigungsgefühl oder Konzentrationsstörungen.<sup>2</sup> 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 Symptomerfassungsbogen** sein.<sup>3</sup>

## Blutbild

### „Warum sind regelmäßige Kontrollen der Blutwerte notwendig?“

Polycythaemia vera ist eine chronische Erkrankung, 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,<sup>2</sup> 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.

## Fatigue / Müdigkeit

### „Was kann ich gegen chronische Müdigkeit tun?“

Die Fatigue betrifft einen Großteil der Patienten mit Polycythaemia vera: 92% der PV-Patienten leiden an dieser dauerhaften Erschöpfung.<sup>4</sup> Da mit einer Fatigue fast zu allem die Energie fehlt, werden die Patienten im Alltag stark eingeschränkt: Kontakte verkümmern, Hobbys müssen aufgegeben werden, sogar die Berufsfähigkeit ist betroffen.<sup>5</sup>

Eine Ursache der Fatigue ist die Fehlregulation von Zytokinen, die mit der Polycythaemia vera verbunden ist. Bei Zytokinen handelt es sich um Botenstoffe, die im Knochenmark freigesetzt werden. Eine erste Gegenmaßnahme klingt überraschend: Körperlich aktiv sein hilft gegen Fatigue! Aber auch medikamentöse Möglichkeiten bestehen: Zielgerichtete Therapien können die Fehlregulation kontrollieren und die Gesamtfatigue reduzieren.



**Starke Müdigkeit**  
(Fatigue)

## 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.<sup>2</sup>

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

## Haut

### „Warum sollte ich bei einer PV besonders auf meine Haut achten?“

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

Therapiebedingte Probleme stehen im Zusammenhang mit der Behandlung durch >**Hydroxyurea**, 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. Beingeschwüre (Ulzerationen) können krankheits- oder therapiebedingt sein.<sup>2</sup> Achten Sie auf alle Hautveränderungen – checken Sie Ihre Haut regelmäßig.



**Juckreiz und Brennen der Haut**  
(oft verstärkt durch Wasserkontakt)

## Hydroxyurea

### „Wann wird diese Therapie bei der PV eingesetzt?“

Abhängig von Ihrer persönlichen Risikoeinstufung kann Ihr Arzt auch eine zytoreduktive Therapie verschreiben. Die zytoreduktive Therapie dient dazu, die hohe Zahl der Blutzellen zu senken. Häufig wird der Wirkstoff Hydroxyurea eingesetzt, um die Zellzahlen zu reduzieren. Bei einer Therapie mit Hydroxyurea können allerdings Hautprobleme auftreten.<sup>2</sup> Achten Sie deshalb auf alle Veränderungen der **>Haut**.

Ein Alter  $\geq 60$  Jahre und bereits erlittene thrombotische Ereignisse bedeuten ein hohes Risiko für erneute Thromboembolien und sind deswegen eine Indikation für den Einsatz einer Blutzellen-senkenden Behandlung. Doch auch bei Niedrigrisiko-Patienten können sich Gründe für eine zytoreduktive Therapie ergeben, vor allem eine zunehmende Blutzellenbildung, ein steigendes Risiko für Thromboembolien und Blutungen sowie anderweitig nicht kontrollierbare belastende Symptome.<sup>1</sup>

## Januskinase (JAK)

### „Wie kommt es eigentlich zur Überproduktion von Blutzellen?“

Fast alle Patienten mit einer Polycythaemia vera haben eine genetische Veränderung in ihren blutbildenden Zellen: die Mutation der Enzyme Januskinase 1 und 2 (kurz JAK1 und JAK2).<sup>6</sup> Enzyme sind Eiweiße im Körper, die biochemische Prozesse steuern. Besonders 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 Blutkörperchen – insbesondere von roten. Eine zielgerichtete Therapie kann in diesen gestörten Signalweg kontrollierend eingreifen.<sup>1</sup>

## 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.<sup>2</sup> Die Knochenmarkprobe zeigt unter dem Mikroskop, ob und wie die blutbildenden Zellen des Knochenmarks verändert sind. Auf diese Weise kann der Arzt in den meisten Fällen eine Polycythaemia vera diagnostizieren oder ausschließen.<sup>2</sup>

Bei der Knochenmarkuntersuchung entnimmt ein Arzt eine kleine Menge Knochenmark direkt aus dem Beckenknochen für die Laboranalyse. Der Arzt betäubt das umliegende Gewebe mit einem örtlichen Betäubungsmittel (Lokalanästhetikum). Die verwendete Punktionsnadel ist hohl und stantzt bei diesem Vorgang einen winzigen Zylinder aus dem Knochen und Knochenmark heraus.<sup>2</sup>

## Kontrolluntersuchungen

### „Welche regelmäßigen Untersuchungen brauche ich?“

Die regelmäßige ärztliche Betreuung ist bei einer chronischen Erkrankung wie der Polycythaemia vera sehr wichtig. Nach der Diagnose durch den Facharzt kann Ihr Hausarzt die regelmäßigen Blutuntersuchungen durchführen. Ihr Krankheitsverlauf und Ihr Befinden sind entscheidend dafür, wie oft welche Untersuchungen stattfinden.<sup>1</sup>

**Regelmäßig** sollte die Blutuntersuchung zur Kontrolle Ihres Hämatokrit und der Thrombozytenzahl stattfinden. Die Abstände können zwischen Tagen und Monaten liegen.<sup>1</sup> Etwa **vierteljährlich** sind Untersuchungen zu Erkrankungsverlauf, möglichen Komplikationen und Nebenwirkungen sinnvoll. Etwa **jährlich** sollte ein Ultraschall wegen einer möglichen Milzvergrößerung vorgenommen werden.<sup>1</sup>

## MPN Patiententage

### „Was kann ich von einem Besuch eines Patiententags erwarten?“

Die MPN Patiententage sollen Patienten und Angehörigen die Möglichkeit geben, mit medizinischen Experten für Myeloproliferative Neoplasien (MPN) und mit anderen Betroffenen ins Gespräch zu kommen. Im Mittelpunkt stehen die drei MPN-Erkrankungen Polycythaemia vera (PV), Myelofibrose (MF) und Chronische Myeloische Leukämie (CML). Neben dem Gespräch mit Experten gibt es auch Vorträge zu wichtigen Aspekten der Erkrankungen. Jetzt können Sie auch online einfach und bequem von zu Hause teilnehmen. Veranstaltungsorte und Termine erfahren Sie auf [www.leben-mit-pv.de](http://www.leben-mit-pv.de) und [www.mpn-patiententage.de](http://www.mpn-patiententage.de).

## MPN10 Symptomerfassungsbogen

### „Wozu dient der MPN10 Symptomerfassungsbogen?“

Der MPN10 Symptomerfassungsbogen hilft Ihnen, die Symptome Ihrer Erkrankung konsequent zu erkennen, zu erfassen, zu bewerten und für Ihren Arzt zu dokumentieren. Er soll zudem zeigen, wie sehr (oder wenig) Symptome Ihren Alltag beeinflussen. Die Bewertung der Symptome 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-pv.de](http://www.leben-mit-pv.de). Alternativ können Sie auch den MPN Tracker nutzen: [www.mpntracker.com/de-DE](http://www.mpntracker.com/de-DE).

## Pruritus / Juckreiz

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

Bei den durch die PV verursachten Problemen ist der Juckreiz oder Pruritus besonders belastend: Er tritt bei bis zu 65% der Patienten auf.<sup>4</sup> Vor allem nach dem Kontakt mit Wasser kann ein brennender Schmerz auftreten, 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.<sup>2</sup>

## Reisen

### „Muss man beim Verreisen etwas besonders 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 Arztbesuch. Nehmen Sie auf die Reise Unterlagen (z. B. einen Arztbrief) mit, die Ihre Erkrankung dokumentieren, damit Ärzte 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.<sup>2</sup> Beugen Sie vor – mit ausreichendem Trinken, der Wahl eines Gangplatzes und möglichst viel Bewegung.

## Risiken

### „Gibt es bei der Polycythaemia vera besondere Risiken?“

Die Polycythaemia vera ist eine chronische Erkrankung, 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.<sup>2</sup>

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 ist deshalb unerlässlich, damit Sie die jeweils richtige Therapie erhalten.<sup>2</sup>



## 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.<sup>2</sup> 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 Ärzten auch nach schwereren Erkrankungen schon in der Rehabilitation empfohlen. Es gibt viele Bereiche, in denen Sie von körperlicher Aktivität profitieren: Sie verbessern den Blutfluss und verringern damit das erhöhte Thromboserisiko, senken damit ggf. auch das Risiko für Herzinfarkt und **>Schlaganfall** und beeinflussen positiv die chronische Müdigkeit bei der PV (**>Fatigue**).

Sprechen Sie mit Ihrem Arzt bzw. einem Physio- oder Sporttherapeuten über Ihre Möglichkeiten, regelmäßig körperlich aktiv zu werden, welche Belastungen bzw. Sport- und Bewegungsarten für Sie in Frage kommen und wie oft Sie Sport treiben können.

## Symptome

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

Die PV 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 die **>Fatigue**. Darüber hinaus können aber auch Fieber, Nachtschweiß, Konzentrationsstörungen, Oberbauchschmerzen und frühes Sättigungsgefühl auftreten.<sup>2</sup>



**Starke Müdigkeit**  
(Fatigue)

Oberbauchschmerzen und Sättigungsgefühl können auf eine Milzvergrößerung hinweisen. Nutzen Sie für die Erfassung von krankheitsbedingten Symptomen den **>MPN10 Symptomerfassungsbogen**. Da die Erhaltung der Lebensqualität ein Therapieziel ist, kann Ihr Arzt bei Auftreten der genannten Symptome eine entsprechende Therapie einleiten.

## Thrombosen

### „Was sind Thrombosen?“

Zu viele rote Blutzellen verdicken Ihr Blut und erhöhen Ihr Risiko, eine Thrombose (Blutgerinnsel) in den größeren Blutgefäßen zu erleiden. Wenn ein Gerinnsel eine wichtige Arterie blockiert, kann das einen Herzinfarkt oder Schlaganfall auslösen. Wenn ein Gerinnsel eine Vene blockiert, kann eine tiefe Venenthrombose (TVT) entstehen und sogar zu einer lebensbedrohlichen Lungenembolie führen.

Eine TVT ist ein Blutgerinnsel in einer tiefen Vene, hauptsächlich in den Beinen. 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 l Wasser), Nichtrauchen, viel Bewegung und nicht zu langes Sitzen können das Risiko von Thrombosen verringern.<sup>2</sup>

## Zielgerichtete Therapie

### „Was heißt zielgerichtet genau?“

Zielgerichtete Therapien sind erst seit wenigen Jahren bei der Behandlung der Polycythaemia vera im Einsatz. Ihre Wirkung beruht auf einem sogenannten JAK-Inhibitor. Das bedeutet, dass das Medikament eine Januskinase hemmt, ein Eiweiß, das eine entscheidende Rolle in einem Signalweg zur Zellteilung im Knochenmark spielt.<sup>1</sup>

Bei vielen PV-Patienten sind die Januskinasen überaktiv und lösen so die Überproduktion von Blutzellen aus. Da der JAK-Inhibitor die Aktivität der Januskinasen direkt in der Zelle hemmt und somit kontrollierend in den Signalweg eingreifen kann, heißt die Therapie zielgerichtet.<sup>1</sup>

## Zytoreduktive Therapie

### „Wie wirken zytoreduktive Therapien?“

„Zyto“ als Wortbildungs-Element bedeutet „die Zellen betreffend“. Zytoreduktiv heißt eine „die Zellen betreffende Reduktion“. Eine zytoreduktive Therapie ist also eine Behandlung, die generell die Zellbildung hemmt, um die Anzahl der Zellen zu senken.<sup>2</sup> Dabei wirkt diese Therapie unspezifisch auf alle Zellen des Körpers.

In der Therapie der PV werden vor allem Hydroxyurea und auch Interferon als zytoreduktive Therapien eingesetzt. Vor allem Hydroxyurea wird dann eingesetzt, wenn der Aderlass alleine nicht mehr zur Kontrolle des Hämatokrit ausreicht.<sup>1</sup> Hydroxyurea kann jedoch eventuell auftretende **>Symptome** nicht lindern.

Haben Sie noch offene Fragen zum Thema Polycythaemia vera? Ihre Ärztin oder Ihr Arzt ist in jedem Fall der erste Ansprechpartner. Viele grundlegende Informationen zur PV, zu Themen wie Diagnose, Symptome, Therapien, Therapieanpassung und Lebensqualität, finden Sie auch auf dieser speziell für Patienten und Angehörige entwickelten Website:  
[www.leben-mit-pv.de](http://www.leben-mit-pv.de)



Novartis Pharma GmbH,  
Roonstr. 25, 90429 Nürnberg

**Referenzen:**

1. Onkopedia Leitlinie Polycythaemia vera. Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie (DGHO). Verfügbar 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. mpn-netzwerk e.V. Polycythaemia vera – Antworten auf häufig gestellte Fragen. Stand Oktober 2016. Verfügbar unter [www.mpn-netzwerk.de/fileadmin/dokumente/PV\\_Broschuere\\_2018.pdf](http://www.mpn-netzwerk.de/fileadmin/dokumente/PV_Broschuere_2018.pdf) (Letzter Zugriff: 18.11.2021).
3. 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; 30(33):4098–4103.
4. Scherber R et al. The Myeloproliferative Neoplasm Symptom Assessment Form (MPN-SAF): International Prospective Validation and Reliability Trial in 402 patients. *Blood* 2011;118(2):401–408.
5. Harrison CN et al. The impact of myeloproliferative neoplasms (MPNs) on patient quality of life and productivity: results from the international MPN Landmark survey. *Ann Hematol* 2017;96(10):1653–1665.
6. Herold G. Innere Medizin. Eine vorlesungsorientierte Darstellung. Köln: Selbstverlag, 2019;105–107.