



PATIENTENINFORMATION

POLYCYTHAEMIA

VERA

SEHR GEEHRTE PATIENTINNEN UND PATIENTEN!

Polycythaemia vera (PV) ist eine seltene Erkrankung, von der Sie möglicherweise noch nie gehört haben, was sie nun wahrscheinlich vor neue Herausforderungen, Gefühle und Ängste stellt.

Diese Broschüre soll Ihnen als ein praktisches Nachschlagewerk dienen und dabei helfen, die Ursachen, Symptome und Auswirkungen dieser Krankheit zu verstehen, um bestmöglich mit Ihrer Erkrankung und der Behandlung umzugehen.

Wir möchten Ihnen außerdem einen Leitfaden zur Seite stellen, der Sie in den Gesprächen mit Ihrem Behandlungsteam unterstützen soll. Wir wollen Ihnen Mut machen, trotz Ihrer Sorge ganz genau auf Ihr Befinden zu achten und dieses im Symptomerfassungsbogen zu dokumentieren. Denn je genauer Sie Ihrem Arzt oder Ihrer Ärztin über Ihr Befinden Auskunft geben, desto besser kann die Therapie individuell an Ihre Bedürfnisse angepasst werden.

Denken Sie daran, dass es etliche hilfreiche Möglichkeiten der fachlichen und sozialen Unterstützung im Umgang mit Ihrer Erkrankung gibt:

- Ihr Hämatologen- und Behandlungsteam
- Ihre Familie und Freunde
- Selbsthilfegruppen
- Psychologen

Wir wünschen Ihnen von Herzen, dass Ihnen diese Lektüre dabei hilft, Ihr Leben trotz und mit Polycythaemia vera erfüllt und aktiv zu gestalten.



UNIV.-PROF. DR. DOMINIK WOLF –
MEDIZINISCHE UNIVERSITÄT INNSBRUCK

»Ihre Mitarbeit in Bezug auf die Symptomedokumentation ist essentiell, nur so können wir als behandelnde Ärzte eine möglichst maßgeschneiderte Therapie verordnen.«



© Robert Korkisch / Novartis

PRIV.-DOZ. DR. SONJA HEIBL –
KLINIKUM WELS-GRIESKIRCHEN

»Erfreulicherweise haben sich die Behandlungsstrategien über die letzten Jahrzehnte deutlich verbessert, was sich positiv auf die Lebenserwartung und den Krankheitsverlauf auswirkt.«



© privat

INHALTSVERZEICHNIS

Was ist Polycythaemia vera (PV)?	4
Ursachen der Polycythaemia vera	5
Ist Polycythaemia vera gefährlich?	6
Diagnose der Polycythaemia vera	7
Was Sie über Ihre Symptome wissen sollten	8
MPN10 Symptomerfassungsbogen	13
Therapie und Verlauf der Polycythaemia vera	16
Im Gespräch mit Ihrem Hämatologen	18
Umgang mit der Erkrankung	20
Referenzen	21

GLOSSAR

Aderlass: Blutabnahme zu therapeutischen Zwecken

Anämie: Blutarmut

Angina pectoris: Brustschmerzen bei Anstrengung

Biopsie: Gewebentnahme

Embolus: Gerinnsel, dass sich durch den Blutstrom losreißt

Erythropoetin: Hormon für die Bildung und

Reifung von Erythrozyten

Erythrozyt: rote Blutkörperchen

Exon: spezieller Abschnitt eines Gens

Fatigue: von Erschöpfung über Abgeschlagenheit bis extreme Müdigkeit

Gen: Träger von Erbinformation, befindet sich in der menschlichen Zelle

Hämatokrit: Anteil der festen Bestandteile im Blut (v.a. Erythrozyten)

Hämoglobin: Farbstoff der Erythrozyten

JAK2: Janus Kinase 2

Kapillaren: kleine Blutgefäße

Leukozyt: weiße Blutkörperchen

Mikrothrombus: kleines Blutgerinnsel

myeloischen Leukämie: akute Blutkreberkrankung

Periostitis: Knochenhautentzündung

Polycythaemia vera (PV): seltene chronische Erkrankung der blutbildenden Zellen des Knochenmarks

Pruritus: Juckreiz

Splenomegalie: vergrößerte Milz

Thrombozyt: Blutplättchen

Thrombus: Blutgerinnsel

WAS IST POLYCYTHAEMIA VERA (PV)?

Circa
1,9 Menschen
(pro 100.000 Einwohner)
erkranken pro Jahr an PV



Polycythaemia vera (PV) ist eine seltene chronische Erkrankung der blutbildenden Zellen des Knochenmarks.¹ Der Name leitet sich vom griechischen Poly für »viele«, cyt für »Zellen« und haemia für »im Blut« ab, außerdem vom lateinischen vera für »wahr.«⁵ Jährlich erkranken etwa 1,9 Personen pro 100.000 Einwohner an PV.² Die Erkrankung wird meist im Alter zwischen 60 und 65 Jahren diagnostiziert, kann aber in Einzelfällen auch jüngere Personen betreffen.^{1, 5} PV zählt gemeinsam mit der Myelofibrose und der essentiellen Thrombozythämie zur Gruppe der BCR-ABL negativen myeloproliferativen Neoplasien.¹ Bei allen drei Erkrankungen können Blutzellen in unterschiedlichem Ausmaß übermäßig produziert werden.¹

UND PLÖTZLICH HEISST ES: ICH HABE KREBS.

Wegen des unkontrollierten Zellwachstums im Knochenmark, wird die Polycythaemia vera als Blutkrebs klassifiziert.⁵ Das Fortschreiten der Krankheit verläuft in der Regel

Wie werden Stammzellen gebildet?

Das menschliche Knochenmark ist das wichtigste blutbildende Organ des Körpers. Im roten Knochenmark befinden sich Blut-Stammzellen, die reifen und sich zu gesunden Blutzellen entwickeln:

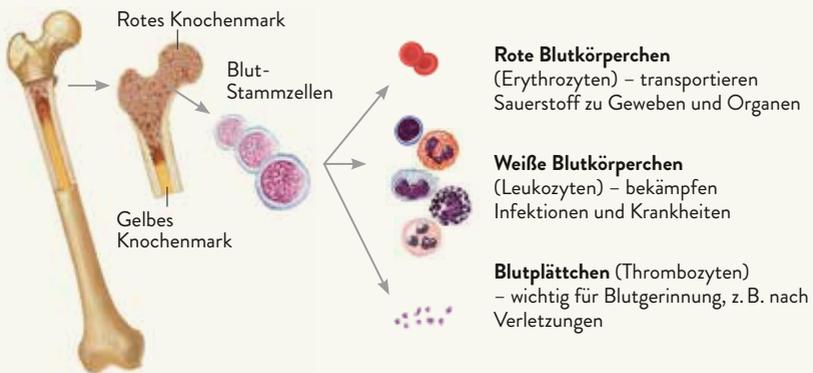


Abbildung angepasst nach: <https://cancer.gov/publications/dictionaries/cancer-terms?cdrid=45622>
(letztes Zugriffsdatum 11.02.2021)

langsam, allerdings sind die Symptome und die Prognose von PatientInnen sehr unterschiedlich, wobei bei guter Kontrolle der Erkrankung von einer medianen Überlebenszeit von knapp 19 Jahren ausgegangen wird. Das heißt, bei einer Diagnosestellung nach dem 60. Lebensjahr haben PV-PatientInnen eine nahezu normale Lebenserwartung,

wenn sie gut geführt und entsprechend behandelt werden.^{1,5} Symptome der PV sind unter anderem Müdigkeit, Nachtschweiß und Juckreiz.³

⁵ Wird die PV nicht unter Kontrolle gebracht, wächst das Risiko von Thrombosen (Blutgerinnsel in Arterien oder Venen) enorm.³ Ziel der aktuellen Therapien ist nicht die Heilung der PV, sondern die Risikoreduktion von Blutgerinnseln, deren mögliche Folgen wie Verstopfung von Gefäßen (Thromboembolie), Eindämmung der Blutzell-Überproduktion, Linderung der Symptome, sowie einer Verzögerung des Fortschreitens der Erkrankung ab.^{1,3,5}

Das menschliche **Knochenmark** ist das wichtigste blutbildende Organ des Körpers.



URSACHEN DER POLYCYTHAEMIA VERA

„Warum trifft es gerade mich? – Eine Frage, die sich viele PatientInnen stellen.“

Sie fragen sich bestimmt, warum die Produktion der blutbildenden Zellen überhaupt außer Kontrolle gerät. Die genaue Ursache der Polycythaemia vera ist nicht bekannt, aber es wurde herausgefunden, dass sie durch Veränderungen der DNA (sog. Mutationen) hervorgerufen werden kann.

Gen-Mutation

Zirka 95 % der PV-PatientInnen weisen in ihren Blutzellen eine Mutation im Janus-Kinase 2 (kurz JAK2) Gen im Abschnitt 14 namens *JAK2V617F* auf. Wenige tragen andere Mutationen im JAK2 Gen. Das JAK2 Gen spielt eine wichtige Rolle in den blutbildenden Zellen im Knochenmark.¹ Die Mutation dieses Gens kann eine Störung der Funktion von JAKs in der Zell-Kommunikation bewirken und dazu führen, dass zu viele Blutzellen gebildet werden. Dies betrifft insbesondere rote, aber auch weiße Blutkörperchen. Auch Blutplättchen können übermäßig produziert werden und das Blut weiter „verdicken“.¹

Bei PV liegt oft ein **JAK2 Gendefekt** vor, welcher nicht vererbt wird.



Gen = Träger von Erbinformation, befindet sich in jeder menschlichen Zelle

Exon = spezieller Abschnitt eines Gens

PV und Veranlagung

Die Mutationen, die für PV verantwortlich sind, entstehen in der Regel erst im Laufe des Lebens. Laut derzeitigem Wissensstand wird man in den meisten Fällen also nicht mit PV geboren und sie ist auch nicht vererbbar – wenngleich einige Familien eine größere Veranlagung für die Erkrankung mitzubringen scheinen als andere.^{1,5}

Gesunder Mensch

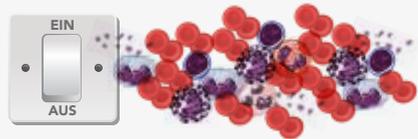
Gen-Schalter wechselt zwischen Aus und Ein



Normale Produktion von Blutzellen

PV PatientIn

Gen-Schalter immer auf „Ein“



Überproduktion von Blutzellen

IST POLYCYTHAEMIA VERA GEFÄHRLICH?

Bei Menschen mit Polycythaemia vera wachsen die Blutzellen viel zu schnell und vermehren sich übermäßig. Sowohl die Blutplättchen als auch die weißen und insbesondere roten Blutkörperchen sind von dieser Überproduktion betroffen.^{1,3}

Der erhöhte Anteil der roten Blutkörperchen im Blut – auch Hämatokrit genannt – lässt das Blut nun „dicker“ werden als gewöhnlich, was zu Komplikationen im Herz-/Kreislaufsystem führen kann. Der Hämatokrit in Ihrem Blut sollte 45% nicht überschreiten, denn durch zähflüssiges Blut erhöht sich das Risiko eines Blutgerinnsels in den Blutgefäßen, was zum Beispiel einen Herzinfarkt oder Schlaganfall auslösen kann. Dabei werden die Organe nicht mehr ausreichend mit Sauerstoff und Nährstoffen versorgt.^{1,3} Ihr Arzt muss deshalb den Hämatokrit-Wert in regelmäßigen Abständen überprüfen und eventuell weitere Maßnahmen zur Senkung einleiten.

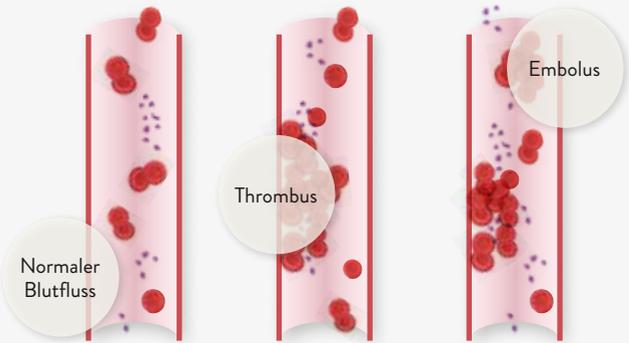
Sollwert
Hämatokrit
< 45%

Wie wirkt sich dickeres Blut auf Ihre Gesundheit aus? ^{3,5}

Wenn ein Blutgerinnsel eine Arterie blockiert (**arterieller Thrombus**), drohen:

- ein Herzinfarkt
- ein Schlaganfall
- Durchblutungsstörungen in der Peripherie

Wenn ein Blutgerinnsel eine Vene verstopft (**venöser Thrombus**):



Eine tiefe Venenthrombose tritt

zumeist in den Beinen auf. Anzeichen dafür können Schmerzen, Schwellung, Rötungen und gestaute oberflächliche Venen sein. Wenn sich das Gerinnsel durch den Blutstrom losreißt (**Embolus**), zur Lunge wandert und dort Arterien blockiert, nennt man dies Lungenembolie, die manchmal auch lebensbedrohlich sein kann.

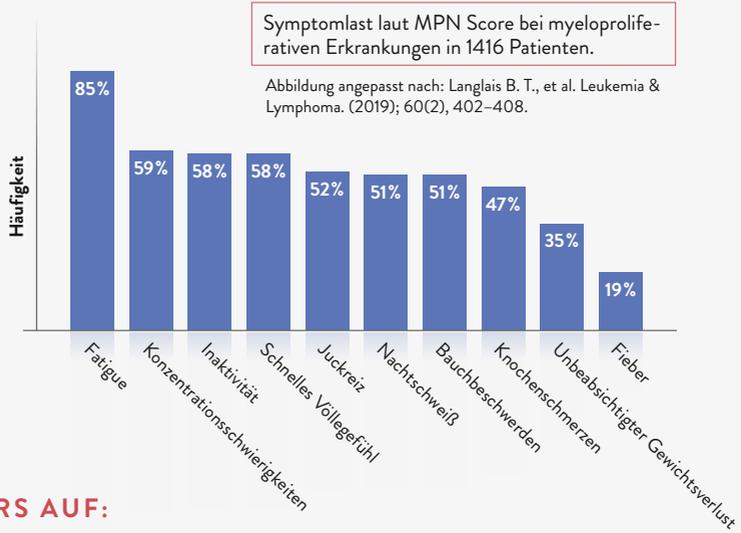
Auswirkungen in kleinen Blutgefäßen (mikrovaskuläre Komplikationen) und mögliche Symptome:

- Hände und Füße: Brennen, Rötungen, Schmerzen
- Augen: verschwommenes Sehen oder blinde Flecken
- Kopf bzw. Gehirn: Kopfschmerzen, Benommenheit, Verwirrtheit oder Schwindel
- Herz: Brustschmerzen bei Anstrengung (Angina pectoris)

DIAGNOSE DER POLYCYTHAEMIA VERA

Da die körperlichen Beschwerden der Polycythaemia vera oft nicht eindeutig sind, muss der Arzt möglichen Anzeichen gezielt nachgehen. Wenn der Verdacht auf eine Polycythaemia vera besteht, wird Ihr Arzt bzw. der Hämatologe (Facharzt für Bluterkrankungen) seine Diagnose auf 3 Untersuchungen stützen: Blutbild, molekulargenetische Untersuchung und einer Knochenmarkbiopsie.^{1,5} Bei der Knochenmarkuntersuchung wird mit

denn wenn die Beschwerden nicht als krankheitsbedingt erkannt werden, können sie auch nicht gezielt behandelt werden.



ACHTEN SIE SOMIT BESONDERS AUF:

Fatigue (von Erschöpfung über Abgeschlagenheit bis extreme Müdigkeit), Konzentrationschwierigkeiten, Juckreiz (Pruritus), Nachtschweiß, übermäßiges Schwitzen am Tage, Knochenschmerzen, unerwarteten Gewichtsverlust, Klingeln in den Ohren, Bauchmerzen und Völlegefühl durch eine vergrößerte Milz (Spleno-megalie).^{1, 3, 5}

Da es bis dato noch keine Heilung für Polycythaemia vera gibt, ist ein dringliches Ziel bei der Behandlung von PV die Linderung der Symptome. Sprechen Sie daher offen mit Ihrem Behandlungsteam über Ihre Beschwerden, damit Ihr Arzt oder Ihre Ärztin die Behandlung optimal auf Sie abstimmen und Ihnen größtmögliche Linderung verschaffen kann.

Fatigue Tagebuch von _____
 Datum: _____
 Wie habe ich letzte Nacht geschlafen? _____
(überhaupt keine Fatigue) 0-1-2-3-4-5-6-7-8-9-10 (stärkste vorstellbare Fatigue)

Uhrzeit	Dauer	Tätigkeiten	Fatigue 0 bis 10	Bemerkungen/ Besonderheiten
06:00				
07:00				
08:00				
09:00				
10:00				
11:00				
12:00				
13:00				
14:00				
15:00				
16:00				
17:00				
18:00				
19:00				
20:00				
21:00				
22:00				
23:00				

17

Eintrag in **Fatigue-Tagebuch**

Exemplare zum Ausfüllen erhalten Sie separat sowie unter www.novartis.at/fatiguetagebuch.



Fatigue (von Erschöpfung über Abgeschlagenheit bis extreme Müdigkeit)

Die meisten PatientInnen mit PV klagen über die sogenannte Fatigue, eine extreme Form der Müdigkeit bzw. Abgeschlagenheit.³ Fatigue kann durch viele verschiedene Faktoren ausgelöst werden, wie zum Beispiel durch Ihre Erkrankung, PV-Therapien, Mikrothromben (kleine Blutgerinnsel) im Herz-Kreislauf-System oder Depressionen.⁴ Ihr Arzt wird Ihnen Tipps zu Ernährung, Lebensstil und Bewegung geben, bitte bringen Sie daher unbedingt das ausgefüllte Fatigue Tagebuch zu Ihrem Arztbesuch mit. Eine Zusammenarbeit mit Psycho-, Ergo- und Physiotherapeuten wird ebenfalls empfohlen um Fatigue zu lindern.^{3,4} Wenden Sie sich auch an Familie und Freunde und setzen sie Prioritäten: Tun Sie nur das, was Sie auch wirklich unbedingt tun müssen. Achten Sie auch auf Muster im Auftreten der Müdigkeit: Wann fühlen Sie sich voraussichtlich am besten? Planen Sie Ihre wichtigsten Aktivitäten während dieser Zeiten. Körperliche Aktivität kann nicht nur der Abgeschlagenheit entgegenwirken sondern auch Ihren Schlaf verbessern.⁴



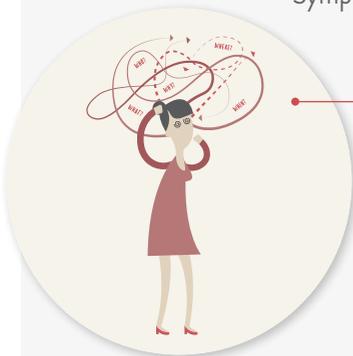
„Meine Füße sind schwer wie Blei.“



Mikrothrombus =
kleines Blutgerinnsel

Konzentrationschwierigkeiten

Sprechen Sie mit Ihrem Arzt über Ihre Symptome und dokumentieren Sie diese im MPN10 Symptomerfassungsbogen, sodass Ihre Therapie auf Ihre individuellen Symptome perfekt abgestimmt werden kann.



„Mir schwirren so viele Dinge im Kopf herum.“

Inaktivität

Ihr Arzt wird Ihre Symptome und die Therapie genau überprüfen und diese gegebenenfalls anpassen. Darüber hinaus wird er Sie möglicherweise über Alternativen zur Stimmungsaufhellung beraten, wie z. B. eine Änderung des Lebensstils wie Diät oder Sportprogramme.



„Ich könnte eine Woche lang schlafen.“

Schnelles Völlegefühl beim Essen

Wenn Sie dieses Symptom bemerken, ist es besonders wichtig auch jedes Detail mit dem Arzt zu besprechen, denn dieser kann die Größe der Organe entweder ertasten oder mit einem Ultraschall bestimmen und danach eventuell eine Therapieänderung mit Ihnen besprechen.



„Als hätte ich gerade 3 Kilo gegessen.“

Juckreiz (Pruritus)

Informieren Sie bei Auffälligkeiten immer Ihren Arzt, dieser wird die Therapieoptionen mit Ihnen besprechen um eine Linderung des Juckreizes zu erzielen.



„Ich möchte mich am ganzen Körper kratzen.“

Nachtschweiß

Tragen Sie das Ausmaß des nächtlichen Schwitzens in den MPN10 Symptomerfassungsbogen ein und besprechen Sie dies bei Ihrem nächsten Arztbesuch.



„Als ob ich in einer Wasserlache liege.“



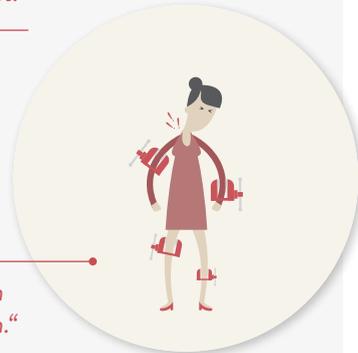
Bauchbeschwerden

Bauchbeschwerden müssen immer mit dem Arzt abgeklärt werden, da diese sich negativ auf den Krankheitsverlauf auswirken können. Der Arzt kann die Größe der Organe ertasten bzw. mit einem Ultraschall bestimmen und wird das weitere Therapievorgehen mit Ihnen besprechen.

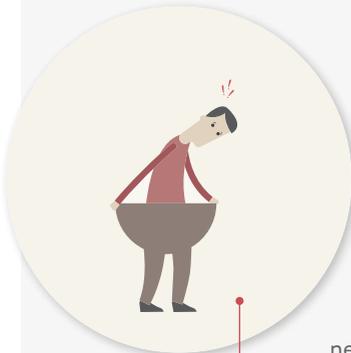
„Ich fühle mich manchmal wie aufgepumpt.“

Knochenschmerzen

Achten Sie vermehrt auf Ihre Symptome, tragen Sie diese im MPN10 Symptomerfassungsbogen ein, sodass Sie bei Ihrem Arztbesuch nichts vergessen und all Ihre Fragen beantwortet werden können.



„Wie Schraubzwinge an Armen und Beinen.“



Unbeabsichtigter Gewichtsverlust

Als chronische Erkrankung kann es auch bei PV zu einem ungewollten Gewichtsverlust kommen. Um die Ursache für den ungewollten Gewichtsverlust zu finden, notieren Sie Ihr Befinden und besprechen Sie es mit Ihrem Arzt. Dieser wird Ihre Therapie überprüfen und Sie eventuell an einen Diätologen überweisen, sodass Sie wirklich genug Nährstoffe zu sich nehmen.

„Alles ist mir plötzlich zu groß.“

Fieber

Ein dringliches Ziel bei der Behandlung von PV ist die Linderung der Symptome, daher wird Ihr Arzt Ihnen erklären wie Sie das Fieber behandeln können, die PV-Therapie überprüfen und gegebenenfalls anpassen.



*„Erst ist mir heiß,
dann wieder kalt.“*

Weitere mögliche Symptome einer PV⁵

- Ohrensausen, Tinnitus (Ohrgeräusche)
- Kopfdruck, Gesichtsrötung
- Müdigkeit, Abgeschlagenheit
- Hauttrockenheit
- Nachtschweiß
- Blutergüsse (Hämatome), teilweise mit Verhärtungen/Schwellungen, die sich nur langsam zurückbilden
- Wadenkrämpfe
- Schmerzen in den Beinen
- Glieder- und Knochenschmerzen
- Bluthochdruck (Hypertonie)
- Nasen- und Zahnfleischbluten
- Druckgefühl und/oder Schmerzen im linken Oberbauch (Milzvergrößerung)
- Bläuliche Verfärbung, Schmerzen, Kribbeln, Brennen oder Taubheitsgefühle der Finger und/oder Zehenspitzen (Erythromelalgie)
- Missempfindungen der Haut, z. B. das Gefühl, etwas würde über den Arm krabbeln
- Atemnot (selten; bei Patienten mit Herz-Kreislauf-Erkrankungen)

MPN10 SYMPTOMERFASSUNGSBOGEN

DOKUMENTATION IHRES BEFINDENS

Der MPN10 Symptomerfassungsbogen wurde von Experten speziell für PatientInnen mit Polycythaemia vera entwickelt und soll Ihnen dabei helfen, die Symptome Ihrer Erkrankung zu erkennen und aktiv zu verfolgen.

Der Bogen soll Ihnen und Ihrem Arzt zeigen, wie sehr (oder wie wenig) Symptome Ihren Alltag beeinflussen wie sich Ihre Erkrankung im Laufe der Zeit verändert und ob eine spezielle Therapie zur Linderung Ihrer Symptome nötig wird.



Erfassen Sie den Verlauf Ihrer Symptome

Es wird empfohlen, Ihren Allgemeinzustand und die PV-Symptome genau zu beobachten. Veränderungen (Verbesserung oder Verschlechterung) sollten Sie unbedingt mit Ihrem behandelnden Arzt besprechen.

Wie Sie Ihre Symptome bewerten und erfassen

Auf dem Bogen haben die Experten die **zehn häufigsten Symptome** der PV-Erkrankungen, welche auf den Seiten 10 – 13 beschrieben wurden, erfasst.

Wenn sie **einmal pro Woche** den MPN10 Symptomerfassungsbogen ausfüllen (oder zumindest vor jedem Arztbesuch), ermöglichen Sie Ihrem Arzt, Ihre Erkrankung bestmöglich zu behandeln und festzustellen, wie effektiv die aktuelle Therapie ist.

Damit Sie nicht darauf vergessen, kann es hilfreich sein, **wöchentlich immer die gleiche Zeit und den gleichen Tag** einzuhalten. Sie können auch die **Aktivitäten** notieren, die während der Woche möglicherweise dazu geführt haben, dass Sie sich besser oder schlechter gefühlt haben.

So einfach funktioniert's

Bewerten Sie Ihre Symptome auf einer Skala von **0 bis 10**, wobei die 0 für „**nicht vorhanden**“ steht und die 10 für „**schlimmstes erdenkliches Ausmaß**“.

So können Sie die von Ihnen erlebten Symptome mit dem **empfundene Schweregrad von 0 bis 10** bewerten. Kreuzen Sie die tägliche Belastung durch die jeweiligen Symptome an. Berücksichtigen Sie dabei auch die letzten 7 Tage (bzw. 6 Monate bei Gewichtsveränderungen), wie die Symptome beispielsweise den Schlaf, den Beruf, Aktivitäten im Alltag und das generelle Wohlbefinden beeinträchtigt haben.

Errechnen Sie mit dem Bogen jeweils den **Symptom-Gesamtwert**. **Summieren Sie die einzelnen Werte, um den Symptom-Gesamtwert zu erhalten**. Anhand der Symptom-Gesamtwerte können Sie und Ihr Arzt den Verlauf der Beschwerden verfolgen.

Verfolgen Sie Ihren Gesamt-Symptomwert

Der MPN10 Symptomerfassungsbogen ist schnell und einfach auszufüllen. Durch das Addieren der einzelnen Werte wird der Gesamt-Symptomwert (MPN10 Symptom-Score) berechnet. Schreiben Sie sich diesen Wert wöchentlich auf, z. B. in einen Kalender. So können Sie verfolgen, wie sich Ihre Symptome über die Zeit verändern. Nehmen Sie diese Information auch zu Ihrem nächsten Arztbesuch mit, um Ihre Symptome und deren Auswirkung auf Ihren Alltag mit Ihrem Arzt zu besprechen.



Exemplare zum Ausfüllen erhalten Sie separat sowie unter www.novartis.at/mpn-fragebogen.



MPN10 Symptomerfassung

Der MPN 10 Symptomerfassungsbogen hilft Ihnen, die Symptome Ihrer Erkrankung zu erkennen und aktiv zu verfolgen.

Name _____

Datum _____

Bitte beurteilen Sie Ihre Erschöpfung (Mattheit, Müdigkeit), indem Sie die Zahl ankreuzen, die das SCHLIMMSTE Ausmaß Ihrer Erschöpfung während der letzten 24 Stunden am besten beschreibt.

Symptom	keine Erschöpfung					schlimmste vorstellbare Erschöpfung				
Fatigue (Erschöpfung)	<input type="radio"/> 1	<input type="radio"/> 2	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 5	<input type="radio"/> 6	<input type="radio"/> 7	<input type="radio"/> 8	<input type="radio"/> 9	<input type="radio"/> 10

Kreuzen Sie bitte die Zahl an, die das Ausmaß Ihrer Schwierigkeiten mit jedem der folgenden Symptome in der letzten Woche beschreibt.

	nicht vorhanden					schlimmste erdenkliche				
Schnelles Völlegefühl beim Essen (frühes Sättigungsgefühl)	<input type="radio"/> 1	<input type="radio"/> 2	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 5	<input type="radio"/> 6	<input type="radio"/> 7	<input type="radio"/> 8	<input type="radio"/> 9	<input type="radio"/> 10
Bauchbeschwerden	<input type="radio"/> 1	<input type="radio"/> 2	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 5	<input type="radio"/> 6	<input type="radio"/> 7	<input type="radio"/> 8	<input type="radio"/> 9	<input type="radio"/> 10
Inaktivität	<input type="radio"/> 1	<input type="radio"/> 2	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 5	<input type="radio"/> 6	<input type="radio"/> 7	<input type="radio"/> 8	<input type="radio"/> 9	<input type="radio"/> 10
Konzentrationsschwierigkeiten im Vergleich zur Zeit vor meiner Diagnose	<input type="radio"/> 1	<input type="radio"/> 2	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 5	<input type="radio"/> 6	<input type="radio"/> 7	<input type="radio"/> 8	<input type="radio"/> 9	<input type="radio"/> 10
Nachtschweiß	<input type="radio"/> 1	<input type="radio"/> 2	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 5	<input type="radio"/> 6	<input type="radio"/> 7	<input type="radio"/> 8	<input type="radio"/> 9	<input type="radio"/> 10
Juckreiz (Pruritus)	<input type="radio"/> 1	<input type="radio"/> 2	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 5	<input type="radio"/> 6	<input type="radio"/> 7	<input type="radio"/> 8	<input type="radio"/> 9	<input type="radio"/> 10
Knochenschmerzen diffus, keine Gelenkschmerzen oder Arthritis	<input type="radio"/> 1	<input type="radio"/> 2	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 5	<input type="radio"/> 6	<input type="radio"/> 7	<input type="radio"/> 8	<input type="radio"/> 9	<input type="radio"/> 10
Fieber (>37,8°)	<input type="radio"/> 1	<input type="radio"/> 2	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 5	<input type="radio"/> 6	<input type="radio"/> 7	<input type="radio"/> 8	<input type="radio"/> 9	<input type="radio"/> 10
Unbeabsichtigter Gewichtsverlust in den letzten 6 Monaten	<input type="radio"/> 1	<input type="radio"/> 2	<input type="radio"/> 3	<input type="radio"/> 4	<input type="radio"/> 5	<input type="radio"/> 6	<input type="radio"/> 7	<input type="radio"/> 8	<input type="radio"/> 9	<input type="radio"/> 10

Berechnen Sie Ihren MPN10-Symptomwert für ein Gesamtbild Ihrer MPN-Symptomlast, indem Sie die angekreuzten Zahlen aufaddieren:

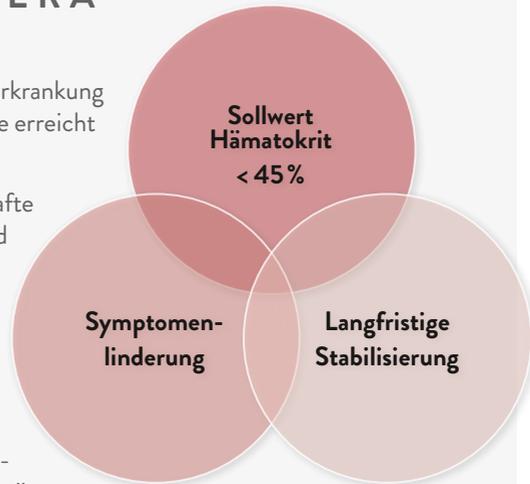
Adaptiert nach Emanuel RM et al. Myeloproliferative Neoplasm (MPN) Symptom Assessment Form total Symptom Score: Prospective International Assessment of an Abbreviated Symptom Burden Scoring System Among Patients With MPNs. J Clin Oncol 2012; 30: 4098-1031.

THERAPIE UND VERLAUF DER POLYCYTHAEMIA VERA

Die Polycythaemia vera ist eine chronische Erkrankung und bei der Therapie sollen drei wichtige Ziele erreicht werden.¹

Erstes und vorrangiges Ziel ist es, die dauerhafte Überproduktion der Blutzellen zu senken und somit die Zahl und Masse an roten Blutkörperchen, auch Hämatokrit genannt, zu verringern. Wenn der **Hämatokrit < 45 %** liegt, verbessern sich die Fließeigenschaften Ihres Blutes und dadurch sollen Herz-Kreislauf-Komplikationen wie Thrombosen, Herzinfarkt oder Schlaganfall gesenkt werden.¹ Üblicherweise gelingt dies durch regelmäßigen Aderlass (Blutabnahme zu therapeutischen

Zwecken) und die Einnahme von niedrig dosierter Acetylsalicylsäure („Aspirin“), welches das Blut „verdünnt“ und so eine Verklumpung von Blutplättchen verhindert. Der durch den Aderlass entstehende Eisenmangel wird zumeist akzeptiert und sollte nicht aufgefüllt werden, um die Blutbildung nicht weiter anzuregen. In diesem Zusammenhang sollten auch Risikofaktoren des Herz-Kreislauf-Systems (Diabetes, Bluthochdruck, erhöhte Blutfette, Rauchen und Übergewicht) strengstens überwacht werden.^{3,5}



DER ZWEITE THERAPIEFOKUS LIEGT AUF DER SYMPTOMLINDERUNG MIT DEM ERHALT IHRER LEBENSQUALITÄT.

Wenn Sie die Diagnose PV erhalten haben, ist es möglich, dass Sie selbst von Ihrer Erkrankung bis dahin noch nichts gemerkt haben.³ Daher ist es wichtig sich mit möglichen Veränderungen (siehe Kapitel „Was Sie über Ihre Symptome wissen sollten“) in Ihrem Alltag auseinandersetzen und diese im MPN10 Symptomerfassungsbogen eintragen. Denn unbehandelte Symptome wie Fatigue oder quälender Juckreiz können Ihre Leistungsfähigkeit schmälern, teilweise bis zur Berufsunfähigkeit, und so werden ganz alltägliche Handlungen schnell zur Herausforderung.³ Ihr Arzt wird auf die Behandlung der Symptome eingehen und Ihre Therapie individuell anpassen.

Das dritte Ziel ist die möglichst **langfristige Stabilisierung** Ihrer Erkrankung. Durch frühzeitige therapeutische Maßnahmen soll das Voranschreiten der Erkrankung zu einer Myelofibrose (eine der PV ähnlichen Erkrankung mit möglichem Knochenmarkversagen) oder akuten myeloischen Leukämie (akute Blutkrebserkrankung) hinausgezögert bzw. verhindert werden.^{1,5}

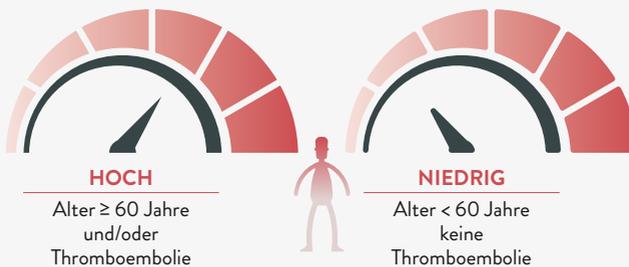
Welche Therapie für welchen Patienten?

Leider gibt es keine Standard-Behandlung die für alle PV-PatientInnen gleich ist. Die Therapieentscheidung basiert stets auf der individuellen Situation des Patienten (Alter, Anamnese – vor allem Komplikationen durch Blutgerinnsel sog. Thromben) und seinem allgemeinen Gesundheitszustand. Hier wird eine hohe und niedrige Risikogruppe unterschieden.¹



Thromben = Blutgerinnsel

Aderlass und Acetylsalicylsäure sind die Basis für die Behandlung von PV-PatientInnen um den Hämatokrit < 45 % zu senken und somit Ihr Risiko für die Bildung von Blutgerinnseln und weiteren Komplikationen wie Thrombosen, Herzinfarkt und Schlaganfall zu senken.¹



Bei Fortschreiten der Erkrankung, gesteigertem/zunehmenden Risiko für Thromboembolien und Blutungen sowie nicht kontrollierbaren belastenden klinischen Symptomen ist eine zusätzliche medikamentöse (zytoreduktive) Therapie erforderlich – insbesondere, um die Zellzahl zu reduzieren und um Durchblutungsstörungen zu vermeiden.¹ Hierbei stehen zu Beginn der Erkrankung folgende Medikamente zu Verfügung: Interferon Alpha sowie Hydroxyurea (Hydroxycarbamid).¹ Bei Resistenz oder Unverträglichkeit, ist eine Umstellung der Therapie auf andere Medikamente, wie JAK Inhibitoren, Chemotherapeutika oder Produktionshemmer für Blutplättchen, möglich.¹



Thromboembolie: Dabei löst sich ein Blutgerinnsel, wird durch den Blutstrom weiter transportiert und verschließt dann ein Gefäß.

In seltenen Einzelfällen, kann aufgrund von Problemen mit einer vergrößerten Milz eine Milzbestrahlung oder Milzentfernung in Betracht gezogen werden.¹ Bei Spätkomplikationen wie dem Übergang in eine Myelofibrose oder akute myeloische Leukämie können eine Transplantation (Übertragung) von Knochenmark- bzw. periphere Blutstammzellen angestrebt werden.^{1,5}

Ihr Arzt oder Ihre Ärztin wird Sie über Ihren Krankheitsstatus und die für Sie am besten geeignete Therapie informieren, den Therapieverlauf und Ihre Symptome überwachen und gegebenenfalls die Therapie anpassen. Daher sollten Sie besonderen Wert auf das Ausfüllen des MPN10 Symptomerfassungsbogen legen und diesen unbedingt zu jedem Termin mitbringen.

IM GESPRÄCH MIT IHREM HÄMATOLOGEN^{3, 5}



Polycythaemia vera ist eine seltene Erkrankung. Aus diesem Grund ist es wichtig, dass sie offen mit Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt über Ihre Symptome sprechen. Je aktiver und vertrauensvoller Sie mit dem Arzt zusammenarbeiten und ihn über Ihr Befinden informieren, desto besser kann er Ihnen helfen, denn die Behandlung begleitet Sie Ihr Leben lang.

Damit sie nichts vergessen und all Ihre Fragen beantwortet werden, bereiten Sie vor jedem geplanten Kontrolltermin bereits zu Hause eine Liste mit Fragen an Ihren Arzt vor, wie z. B.:

Welche **Behandlungsmöglichkeiten** gibt es? Was sind die Vor- und Nachteile der **Therapien**? Welche Risiken gibt es? Wie gehe ich am besten mit den **Symptomen** um? Schildern Sie Ihre **Therapieziele** und Fragen Sie ob es zusätzliche Unterstützung wie **Selbsthilfegruppen** oder **Psychologen** gibt, die Ihr Arzt Ihnen empfohlen kann? Fragen Sie unbedingt nach wenn Sie etwas nicht verstehen. Sie können den Arzt bitten die Zusammenhänge kurz auf einem Blatt zu skizzieren oder Schaubilder zu verwenden.

Bringen Sie beim Erstgespräch vorhandene **Befunde** bei Bedarf als Kopie mit. Für alle weiteren Gespräche, nehmen Sie den **MPN10 Symptomerfassungsbogen** mit. Dies ist essentiell für den Therapieverlauf. Hier sollten Sie besprechen, wie sich Ihre Symptome

im Verlauf der Krankheit/Therapie verändert haben, denn nur so kann der Arzt die Therapie individuell auf Sie abstimmen.

Überlegen Sie sich, ob Sie vielleicht ein **Familienmitglied** oder einen **Freund** zu den Terminen mitnehmen – als Unterstützung, um ebenfalls Fragen zu stellen und um Notizen zu machen.

Machen Sie sich während des Gesprächs **Notizen** (oder beauftragen Sie einen Freund oder ein Familienmitglied damit), um sich im Nachhinein leichter erinnern zu können, was genau gesagt bzw. besprochen wurde. Es kann zudem hilfreich sein, zu wiederholen, was Sie gehört haben, sodass Sie sicher sein können, dass Sie alles richtig verstanden haben.

Sprechen Sie offen über Ihre Symptome, bringen Sie den MPN10 Symptomerfassungsbogen und das Fatigue Tagebuch mit und berichten Sie was Sie besonders belastet bzw. wie Sie damit zurechtkommen.

INFORMIEREN SIE IHR BEHANDLUNGSTEAM ...



... über alle Medikamente, die Sie nehmen – auch pflanzliche Präparate und Nahrungsergänzungsmittel.



... wenn Sie eine Schwangerschaft planen, da die Behandlung Einfluss auf die Entwicklung Ihres ungeborenen Kindes haben kann. Manche Medikamente können auch die männliche Fruchtbarkeit und Spermienqualität beeinträchtigen.

Zusätzliche Unterstützung?

Wenn Sie das Gefühl haben, dass Sie zusätzliche Unterstützung benötigen, fragen Sie Ihren Hämatologen oder Ihre Hämatologin, ob es beispielsweise Selbsthilfegruppen in Ihrer Umgebung gibt. Vergessen Sie auch nicht Ihr engstes soziales Umfeld: Familie und Freunde können wertvolle sowohl emotionale als auch praktische Stützen im Alltag sein – auch bei der Teilnahme an Beratungsgesprächen und anderen medizinischen Terminen.



UMGANG MIT DER ERKRANKUNG³⁻⁶

Was können Sie selbst zum optimalen Erkrankungsverlauf beitragen?

Eine ausgewogene Ernährung sowie ausreichende Bewegung unterstützen den Behandlungsprozess. Studien belegen außerdem einen positiven Effekt von regelmäßiger Bewegung auf die Verbesserung der funktionalen Aktivität der PatientInnen und teilweise auch den Genesungsprozess nach operativen Maßnahmen oder Bestrahlung.

Was können Sie selbst zur Verbesserung Ihrer Lebensqualität tun?

Neben der erwähnten Ernährung und körperlichen Fitness spielt – wie bei jeder Erkrankung – letztendlich die mentale und psychische Fitness eine bedeutende Rolle im Therapieverlauf. Maßnahmen wie der regelmäßige Aufenthalt in der Natur oder mentales / Body-Training in Form von Yoga oder Meditation oder gegebenenfalls auch eine Psychotherapie können unterstützen.

Welche Lebensgewohnheiten sollten Sie nach Möglichkeit ändern?

Wenn es sich irgendwie vereinbaren lässt, sollten Polycythaemia vera PatientInnen möglichst lange ihren Lebensgewohnheiten unverändert nachgehen. Natürlich ist die stete Reduktion von Risikofaktoren (Senkung des kardiovaskulären Risikoprofils beginnend mit einer Lebensstiländerung bis zur Senkung von Blutfetten, des arteriellen Bluthochdruck, nachhaltige Körpergewichtsreduktion mit regelmäßiger Bewegung (idealerweise zumindest dreimal die Woche) sowie das Meiden von Schadstoffen (Alkoholkonsum gering halten, kein Nikotin) wichtig.

Wer soll über die Erkrankung informiert werden?

In erster Linie der Patient oder die Patientin selbst und entsprechend dem Wunsch des oder der Erkrankten eine Vertrauensperson freier Wahl. Es ist erwiesen, dass eine optimale Vertrauensbasis zwischen Arzt und PatientIn ein Garant für ein besseres Verständnis für die eigene Krankheit ist – und damit letztlich für den Umgang mit dieser. Sie sollten aber idealerweise von Beginn an Ihre Familienmitglieder bzw. Angehörige informieren. Falls es aufgrund schwerwiegender Symptome zu einer Dienstverhinderung kommt, kann es ratsam sein Ihren Arbeitgeber zu informieren (Sie sind aber nicht verpflichtet), sodass die Fehlzeiten richtig eingeordnet werden. Wichtig ist jedoch, dass Sie selbst bestimmen, wem Sie welche Informationen anvertrauen und wer berechtigt ist, Auskunft über Ihre Erkrankung zu erhalten. Sie können diese Patientenbroschüre kostenlos unter www.novartis.at/pv-patientenbroschuere herunterladen, ausdrucken oder teilen.

Wie sollten Sie mit den verschiedenen Informationen (Zeitungen, Internet) umgehen?

Empfehlenswert ist ein kritischer Umgang mit Informationen. Bei Fragen zur Erkrankung und Behandlung ist es wichtig, sich immer an den behandelnden Arzt zu wenden.

Welche Quellen sind vertrauenswürdig?

Informationen speziell über PV finden sie unter www.onkopedia.com, auf der Website der Krebshilfe www.krebshilfe.net, auf der offiziellen Seite der österreichischen Gesellschaft für Hämatologie und medizinische Onkologie www.oegho.at sowie auf der Seite der Gesellschaft zur Erforschung und Behandlung Chronisch MyeloProliferativer Erkrankungen unter www.cmpe.de.

Wo erhalte ich weitere Informationen?

Primär über den betreuenden Arzt oder Hämatologen als Vertrauensperson und ersten Ansprechpartner, zum Teil aber auch über Veranstaltungen für PatientInnen wie Patiententagen oder im Rahmen von hämatologischen Kongressen.

Gibt es Selbsthilfegruppen zu Polycythaemia vera?

Hier können Sie sich an den Verein „MPN Austria Selbsthilfegruppe“ unter www.mpn-austria.com oder der folgenden e-Mail Adresse info@mpnaustria.com wenden. Zusätzlich finden Sie persönliche Geschichten und Erfahrungsberichte von PatientInnen auf folgenden Websites: www.mpn-netzwerk.de und www.leben-mit-pv.de.

REFERENZEN

- 1 Onkopedia, Polycythaemia Vera (PV). (<https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/polycythaemia-vera-pv/@@guideline/html/index.html>, Zugriff: 11.02.2021)
- 2 Orphanet Berichtreihe Nummer 1, Jänner 2020. (https://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/DE/Pravalenzen_seltener_Krankheiten_Alphabetische_Liste.pdf, Zugriff: 11.02.2021)
- 3 Novartis, Leben mit Polycythaemia Vera. (<https://www.leben-mit-pv.de/pv-verstehen/die-erkrankung>, Zugriff: 11.02.2021)
- 4 Deutsche Fatigue Gesellschaft e.V. (DFaG), Die Erkrankung Fatigue: Symptome, Behandlung, Umgang. (<https://deutsche-fatigue-gesellschaft.de/>, Zugriff: 11.02.2021)
- 5 mpn-netzwerk e.V. Polycythaemia Vera. (https://www.mpn-netzwerk.de/fileadmin/dokumente/PV_Broschuere_2018.pdf – Aktualisierte Broschüre, Zugriff: 11.02.2021)
- 6 Österreichische Krebshilfe, Krebs und Beruf. (https://www.krebshilfe.net/fileadmin/user_upload/Dachverband/Brosch%C3%BCren/2020_Krebs_und_Beruf_Broschuere_NEW.pdf, Zugriff: 11.02.2021)

DIE WICHTIGSTEN INTERNET-ADRESSEN:



Einige neuere Geräte können QR Codes direkt mit der Kamera scannen, während Sie für andere Geräte noch eine QR-Code-App benötigen. Diese können Sie gratis im App oder Google Play Store herunterladen (verwenden Sie hierfür den Suchbegriff: QR Reader).



 www.novartis.at/pv-patientenbroschuere

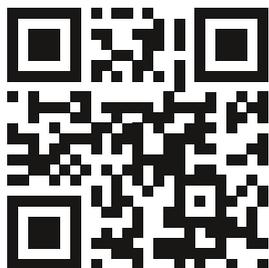
DIE WICHTIGSTEN INTERNET-ADRESSEN:



 www.novartis.at/mpn-fragebogen



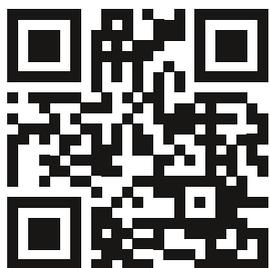
www.novartis.at/fatiguetegebuch 



 www.mpnaustria.com

Zugriff: 11.02.2021

DIE WICHTIGSTEN INTERNET-ADRESSEN:



 www.leben-mit-pv.de



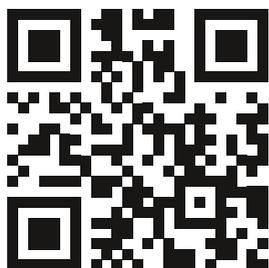
www.krebshilfe.net 



 www.mpn-netzwerk.de

Zugriff: 11.02.2021

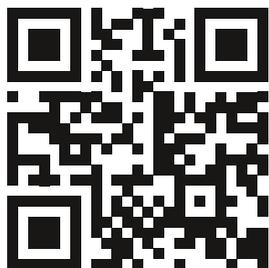
DIE WICHTIGSTEN INTERNET-ADRESSEN:



 www.cmpe.de



www.oegho.at 



 www.onkopedia.com

Zugriff: 11.02.2021

Download der Broschüre

und weiterführende Informationen
zu Polycythaemia Vera und anderen
myeloproliferativen Neoplasien
finden Sie unter



www.novartis.at/mpn-information