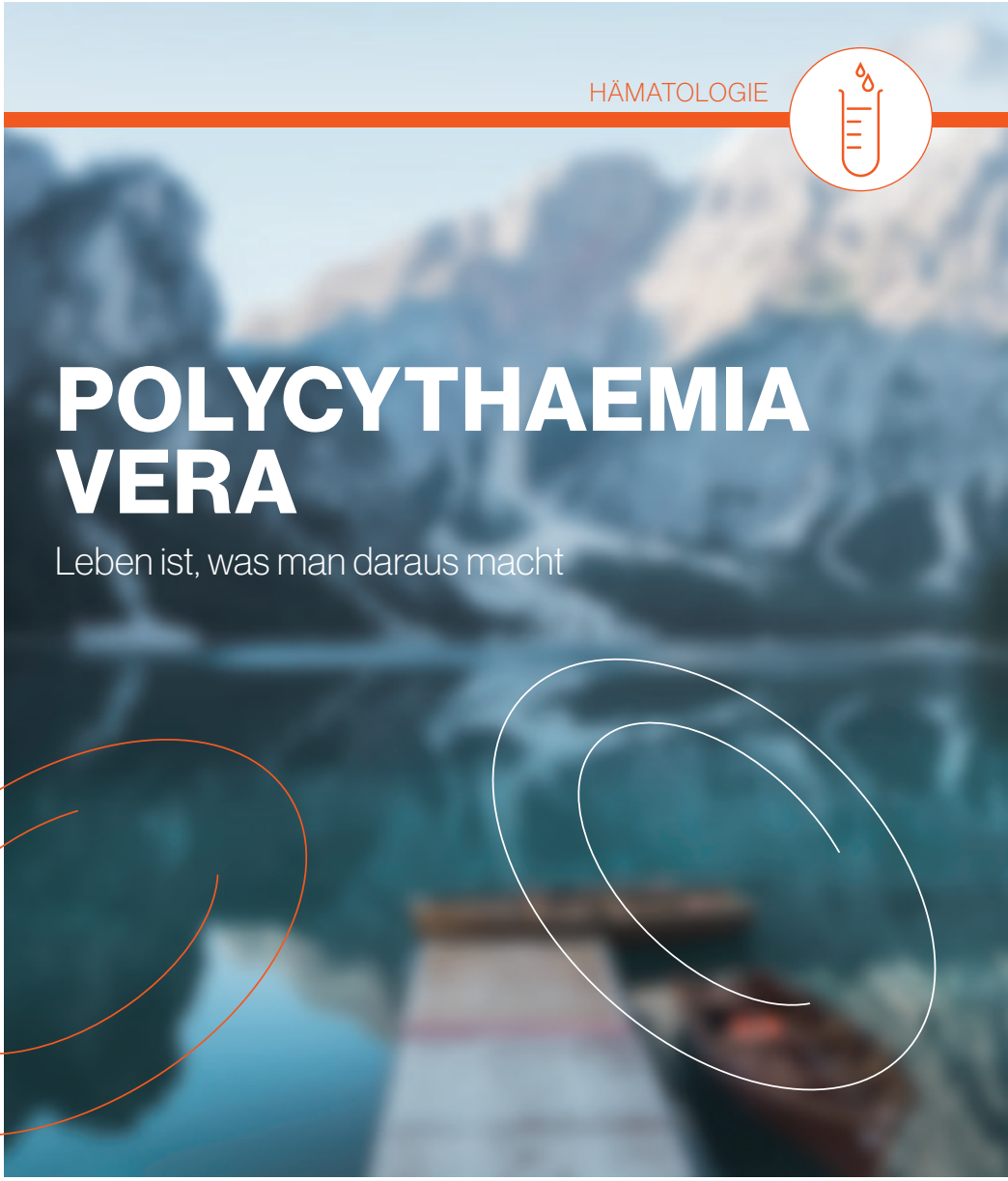
HÄMATOLOGIE



POLYCYTHAEMIA VERA

Leben ist, was man daraus macht

Inhalt

Vorwort **4**

Die Erkrankung **6**

Was ist Polycythaemia vera? 6

Warum ist die Polycythaemia vera gefährlich? 8

Wie verläuft die Polycythaemia vera? 9

Die Spätphase – weniger Blutzellen und Milzvergrösserung 10

Diagnose **12**

Wie erkennt man eine Polycythaemia vera? 12

Wie wird eine Polycythaemia vera verlässlich diagnostiziert? 14

Symptome **17**

Häufige Symptome 17

Hautbeschwerden 21

Augen auf: Alarmsignale der Haut 22

Durchblutungsstörungen und Thrombosen 23

Andere Komplikationen 25

MPN10-Symptomerfassungsbogen 26

Therapie **28**

Die Ziele Ihrer Polycythaemia vera-Therapie 28

Therapiemöglichkeiten **30**

Welche Therapiemöglichkeiten stehen für Sie bereit? 30

Lebensqualität **32**

So holen Sie sich Ihre Lebensqualität zurück 32

Verständnis fördern:
Vier Tipps, wie Sie Familie und Freunde einbeziehen 36

Die Therapie unterstützen:
Drei Empfehlungen für Ihr Arztgespräch 38

Glossar **40**

Links und Adressen **42**

Liebe Patientin
Lieber Patient

Die Diagnose Polycythaemia vera bringt Unsicherheiten und vor allem viele Fragen mit sich. Was bedeutet diese seltene Erkrankung? Wie entsteht sie? Welche Symptome und welche Risiken können auftreten? Und wie kann die Erkrankung behandelt werden?

Die vorliegende Broschüre soll Ihnen wissenschaftlich fundierte Antworten auf diese wichtigen Fragen geben. Mit einer klaren Vorstellung der Risiken von Polycythaemia vera und der Möglichkeiten der Therapie verliert die Erkrankung sicher auch von ihrer Bedrohlichkeit – denn Sie kennen die guten Möglichkeiten, die der ärztlichen Behandlung heute zur Verfügung stehen.

Sie wissen aber auch, dass Sie selbst dazu beitragen können, dass die Erkrankung gut kontrolliert bleibt und Sie ein normales Leben führen können. Gerade Ihre Aufmerksamkeit für Veränderungen in Ihrem Befinden und das Gespräch mit Ihrem Arzt (Hämatologen und Onkologen) über neue Symptome hilft, die Polycythaemia vera im Griff zu behalten.

Wir wünschen Ihnen eine gewinnbringende Lektüre und alles Gute!

Die Erstellung dieser Broschüre wurde freundlicherweise unterstützt von:

KD Dr. med. Axel Rüfer, Luzerner Kantonsspital, Hämatologie
Dr. med. Nathan Cantoni, Kantonsspital Aarau, Hämatologie
Dr. med. Ilka Rüsges-Wolter, Hämatologie Praxis Bern
Polycythaemia vera Patienten

KD Dr. med. Axel Rüfer,
Luzerner Kantonsspital

Dr. med. Nathan Cantoni,
Kantonsspital Aarau

Dr. med. Ilka Rüsges-Wolter,
Hämatologie Praxis Bern

Was ist Polycythaemia vera?

Polycythaemia vera: eine seltene Erkrankung des Knochenmarks

Bei Ihnen bzw. einem Ihnen nahestehenden Menschen ist die Krankheit Polycythaemia vera (PV) diagnostiziert worden? Dann wissen Sie vielleicht bereits, dass die Polycythaemia vera als chronischer Blutkrebs klassifiziert wird, bei dem die Bildung neuer Blutzellen im Knochenmark gestört ist.

Die Polycythaemia vera gehört zur Gruppe der «seltenen Erkrankungen», die im Laufe des Lebens erworben werden. Jährlich erkrankt etwa 1 von 100'000 Menschen an Polycythaemia vera. Sie trifft meistens Menschen ab 50 Jahre, kann aber auch im jüngeren Alter auftreten. Wichtig, zu wissen: Die Polycythaemia vera kann heutzutage mit verschiedenen Massnahmen und Medikamenten behandelt werden.

Was passiert bei einer Polycythaemia vera?

Diese Erkrankung des blutbildenden Systems führt dazu, dass in Ihrem Knochenmark zu viele Blutzellen gebildet werden. Davon können alle Arten von Blutzellen betroffen sein: rote und weisse Blutkörperchen sowie Blutplättchen. Die Überproduktion trifft vor allem die roten Blutkörperchen und lässt das Blut dickflüssiger werden.

Mehr über die teilweise gravierenden Folgen lesen Sie auf Seite 7.

Ist Polycythaemia vera vererbbar?

Wahrscheinlich haben Sie sich diese Frage auch schon gestellt. Die Antwort ist eindeutig: nein.

Die JAK2-Mutation der Polycythaemia vera ist nach heutigem Wissen nicht vererbbar. Der Defekt im JAK2-Gen entsteht erst im Laufe des Lebens im Knochenmark. Da weder Ei- noch Samenzellen davon betroffen sind, können Menschen mit Polycythaemia vera den Gendefekt nicht an ihre Kinder weitergeben.

Ist Polycythaemia vera eine Art von Krebs?

Weil bei der Polycythaemia vera eine unkontrollierte Vermehrung von gewissen Blutzellen abläuft, wird die Erkrankung von den meisten Fachärzten (Hämatologen und Onkologen) dem Blutkrebs zugeordnet. Dabei ist jedoch zu bedenken, dass die Symptome und der Verlauf der Polycythaemia vera sehr unterschiedlich sein können und die Erkrankung normalerweise langsam fortschreitet. Betroffene können durch Komplikationen der Erkrankung eine reduzierte Lebenserwartung haben. Daher gilt es, diese Komplikationen zu verhindern. Ihr Arzt wird Sie abhängig von der individuellen Ausprägung und dem Verlauf Ihrer Krankheit behandeln.

Enzyme schalten auf Überproduktion: die Januskinasen (JAK)

Sicher fragen Sie sich, warum die Produktion der blutbildenden Zellen überhaupt ausser Kontrolle gerät. Heute weiss man, dass fast alle Patienten mit Polycythaemia vera eine genetische Veränderung in ihren blutbildenden Zellen haben: die Mutation der Enzyme Januskinase 1 und 2 (kurz JAK1 und JAK2). Diese Eiweisse steuern im Körper biochemische Prozesse.

Besonders das JAK2-Enzym spielt eine wichtige Rolle in den blutbildenden Zellen: Normalerweise schaltet es die Vermehrung der blutbildenden Zellen 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, doch auch die Anzahl der weissen und der Blutplättchen kann erhöht sein.

So funktionieren die JAK1- und JAK2-Schalter

Gesunder Mensch
Normale JAK-Funktion

Normale Schalterfunktion

Normale Produktion von Blutzellen

PV-Patient
JAK-Überaktivierung

Schalter immer auf «ein»

Überproduktion von Blutzellen

Warum ist die Polycythaemia vera gefährlich?

Dickeres Blut, höheres Risiko: Herzinfarkt und Schlaganfall

Welche Risiken haben Sie mit einer Polycythaemia vera? Was die Polycythaemia vera so bedrohlich macht, ist, dass sie unbehandelt Thrombosen, wie z. B. Herzinfarkt, Schlaganfall, Lungenembolien oder Thrombosen von Bauchgefässen, sowie Blutungen auslösen kann. Der Grund für Thrombosen ist, dass Ihr Blut dicker und zähflüssiger wird, weil es immer mehr vor allem rote Blutkörperchen und damit feste Bestandteile (Blutzellen) enthält. Den Anteil dieser festen Bestandteile am Blutvolumen nennt man Hämatokrit.

Der Hämatokrit in Ihrem Blut sollte 45 % nicht überschreiten, denn darüber ist die Gefahr der Bildung von Blutgerinnseln stark erhöht. Ihr Arzt wird deshalb den Hämatokritwert in regelmässigen Abständen überprüfen und eventuell Massnahmen zur Senkung des Hämatokritwerts einleiten.

Kurz-Info

Ihr Hämatokritwert darf nicht über 45 % steigen

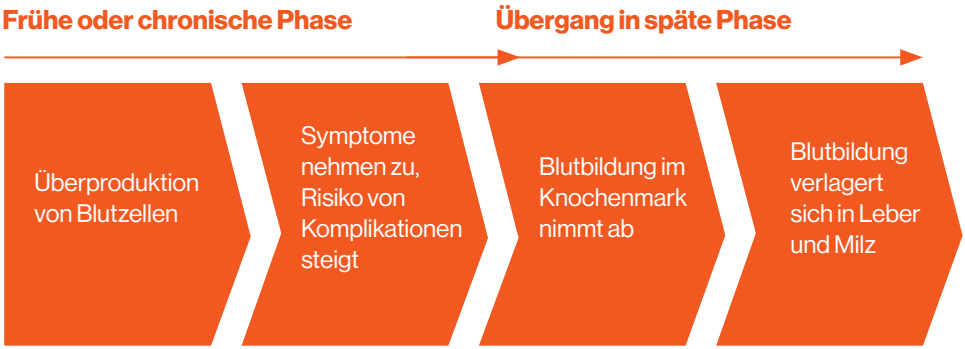
Hämatokrit < 45 %!

Wie verläuft die Polycythaemia vera?

Der Verlauf Ihrer Erkrankung **(Prognose)** wird beeinflusst durch Ihre individuelle Situation (z. B. Alter) und Ihre Krankengeschichte (z. B. frühere thrombotische Komplikationen) sowie durch die Art und Weise, wie Sie auf die Behandlung ansprechen. Ihr Hämatologe oder Onkologe wird Ihnen genauere Informationen geben können. Da Komplikationen der Polycythaemia vera, wie z. B. der Übergang in eine Myelofibrose (MF) oder akute myeloische Leukämie (AML), Thrombosen oder Blutungen, die Lebenserwartung reduzieren können, ist es das Ziel der Behandlung, solche Komplikationen zu verhindern. Bei Myelofibrose handelt es sich um eine Erkrankung, bei der der Knochenmark «ausbrennt» und weitere Folgen wie Verringerung der Anzahl an Blutzellen mit sich zieht. Die akute myeloische Leukämie ist eine bösartige und aggressive Transformation der Blutzellen.

Voraussetzung dafür ist jedoch, dass Sie richtig überwacht und falls erforderlich behandelt werden. Bei einigen Patienten kann die Erkrankung jahrelang stabil bleiben, bei anderen mit der Zeit fortschreiten. Dies bedeutet aber nicht, dass bei Ihnen die typischen Polycythaemia vera-Symptome und -Komplikationen auftreten müssen. Und wenn doch, kann es Jahre dauern, bis dies passiert.

Es gibt viele Menschen mit Polycythaemia vera, die jahrelang ein ganz normales Leben ohne Komplikationen und nennenswerte Symptome führen. Aber auch wenn Sie keine Symptome aufweisen, sollten Ihre Blutwerte einschliesslich des Hämatokrits regelmässig gemessen werden. Dies kann das Risiko ernsthafter Probleme, wie eine schwere Thrombose, Blutungen und kardiovaskuläre Komplikationen, reduzieren.

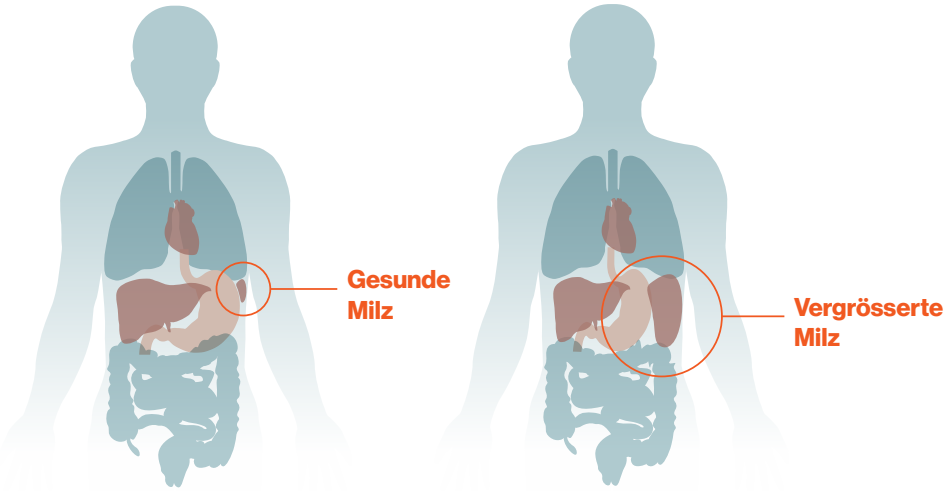


Die Spätphase der Polycythaemia vera – weniger Blutzellen und Milzvergrösserung

Das Risiko für Komplikationen wie z. B. einen Herzinfarkt oder einen Schlaganfall steigt weiter an. Auch die Symptome wie extreme Müdigkeit, Juckreiz, Konzentrationsstörungen und Knochen- oder Kopfschmerzen können bei Ihnen stärker werden oder neu auftreten.

In der Spätphase wird aus der Blutzellenüberproduktion eine -unterproduktion: Das Knochenmark verfasert und kann immer weniger neue Blutzellen bilden. Da die Blutzellen auch für Immunabwehr (weisse Blutkörperchen) und Blutgerinnung (Blutplättchen) sorgen, nimmt Ihre Anfälligkeit für Infekte und die Blutungsneigung zu.

Wenn auch die roten Blutkörperchen immer weniger werden, kann es zur Blutarmut (Anämie) kommen. Die Folge: Ihre Leistungsfähigkeit kann weiter abnehmen. In dieser Phase übernehmen Leber und Milz die Blutbildung. Vor allem die Milz kann dadurch grösser werden (sog. Splenomegalie), was zu Schmerzen im Oberbauch oder einem frühen Sättigungsgefühl führen kann.



Spät und selten: Myelofibrose und akute myeloische Leukämie

Nur bei wenigen Patienten tritt ein Übergang der Polycythaemia vera in eine Myelofibrose oder eine akute myeloische Leukämie auf. Wenn Ihr Arzt bei den regelmässigen Verlaufskontrollen Hinweise auf einen solchen Übergang findet, ist eine erneute Knochenmarkuntersuchung sinnvoll.

Myelofibrose – das Knochenmark verfasert

Die Myelofibrose (MF) entsteht, wenn das Knochenmark durch Faser- und Bindegewebe ersetzt wird. Das Besondere an der MF ist dabei, dass die Blutzellenproduktion des Knochenmarks abnimmt. Durch die Verlagerung der Blutbildung in andere Organe (Leber bzw. Milz) können sich diese Organe als Folge vergrössern.

Akute myeloische Leukämie – zu viele unreife Blutzellen

Eine akute myeloische Leukämie (AML) ist eine schwerwiegende Erkrankung. Sie ist gekennzeichnet durch zu viele unreife Blutzellen (sog. Blasten) in Blut und Knochenmark. Dies behindert die normale Entwicklung der weissen Blutzellen mit der Folge einer Blutarmut, einer eingeschränkten Infektionsbekämpfung und von Blutungen.

Wie erkennt man eine Polycythaemia vera?

Polycythaemia vera – oft braucht es einen zweiten Blick

Vielleicht erfolgte auch bei Ihnen die Diagnose Polycythaemia vera erst beim zweiten oder dritten Arztbesuch.

Viele Symptome der Polycythaemia vera können anfangs nicht richtig gedeutet werden, da sie auch bei anderen, weitaus häufigeren Erkrankungen auftreten – diese Symptome reichen von Juckreiz und Nachtschweiss bis zu Kopfschmerzen, Schwindel, Sehstörungen, Nasenbluten und/oder Ohrensausen.

- Einige Betroffene kommen mit Symptomen von **Durchblutungsstörungen** an Händen und Füssen zum Arzt, mit Hautrötungen oder Blaufärbung der Lippen.
- Bei anderen Patienten wird die Polycythaemia vera eher zufällig festgestellt, weil die **Blutwerte Unregelmässigkeiten** aufweisen.
- Auch eine **Thrombose,** wie z. B. bei einem **Herzinfarkt** oder einem Schlaganfall, kann im Nachhinein zur Diagnose der Polycythaemia vera führen.
- Die Symptome **Juckreiz (z. B. nach Wasserkontakt) und chronische Müdigkeit** werden oft zuerst gar nicht als Symptome der Polycythaemia vera erkannt.

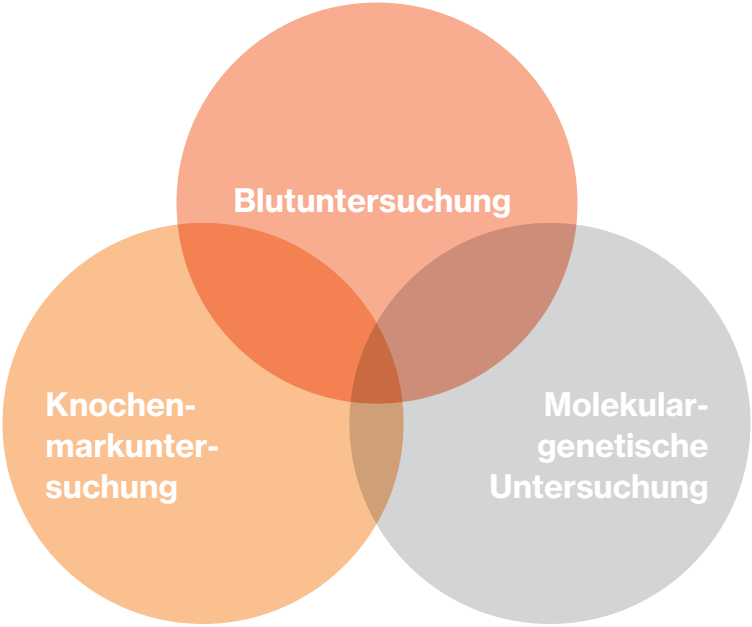
Wie wird eine Polycythaemia vera verlässlich diagnostiziert?

Weil die körperlichen Symptome der Polycythaemia vera oft nicht eindeutig sind, muss der Arzt möglichen Anzeichen ganz gezielt nachgehen. Wenn bei Ihnen der Verdacht auf eine Polycythaemia vera besteht, wird Ihr Facharzt folgende Untersuchungen durchführen: Blutuntersuchung, Untersuchung auf Defekte des Erbgutes (Genmutationen) und des Knochenmarks (Knochenmarkpunktion) und allenfalls auch eine Ultraschalluntersuchung zur Bestimmung der Grösse von Milz und Leber.

Warum braucht es eine Blutuntersuchung?

Das Blutbild zeigt Ihrem Arzt eventuelle Unregelmässigkeiten, beispielsweise erhöhte Hämatokrit- und Hämoglobinwerte. Dies kann ein erster Hinweis auf eine Polycythaemia vera sein. Wenn auch die Werte der Blutplättchen und der weissen Blutkörperchen erhöht sind, kann dies den Verdacht erhärten. Eine zusätzliche molekulargenetische Untersuchung zeigt, ob bei Ihnen ein Gendefekt im JAK2-Gen vorliegt (das JAK2-Gen enthält den Bauplan für das JAK2-Enzym – Seite 7).

Bei erhöhten Blutwerten und einem Defekt im JAK2-Gen kann Ihr Arzt schon eine relativ sichere Polycythaemia vera-Diagnose stellen.



Blutuntersuchung: Blutbild und Erythropoietin	Anzahl weisser Blutkörperchen
	Anzahl Blutplättchen
	Hämoglobin
	Hämatokrit
	Erythropoetin
Knochenmarkunter-suchung	Anzahl/Aussehen der blutbildenden Zellen
Molekulargenetische Untersuchung	Genmutationen (v. a. JAK2-Mutation)

Die Knochenmark-punktion

Knochenmark wird in der Regel aus dem Beckenkamm entnommen. Dies geschieht, um Zelldichte und Zelltypen zu bestimmen. Ausserdem wird die Knochenmarkarchitektur beurteilt.

Warum ist die Knochenmark-untersuchung so wichtig?

Um ganz sicher zu gehen, ob es sich wirklich um eine Polycythaemia vera handelt, ist in der Regel auch eine Untersuchung Ihres Knochenmarks notwendig. Ihre Knochenmarkprobe zeigt unter dem Mikroskop, ob und wie die blutbildenden Zellen des Knochenmarks verändert sind. Auf diese Weise kann Ihr Facharzt in den meisten Fällen eine Polycythaemia vera diagnostizieren oder ausschliessen. Bei der Knochenmarkuntersuchung entnimmt ein Arzt eine kleine Menge Knochenmark direkt aus dem Beckenknochen für die Laboranalyse.

Dies ist ein kurzer ambulanter Eingriff entweder mit einer örtlichen Betäubung oder zusätzlich mit Medikamenten zum Schlafen und/oder gegen Schmerzen.

Häufige Symptome

Beschwerden, die oft verkannt werden

Vielleicht haben Sie eigene Erfahrungen mit körperlichen Symptomen der Polycythaemia vera – Symptome, die die Polycythaemia vera zwar verursacht, die Sie aber gar nicht mit der Erkrankung in Verbindung gebracht haben. Diese Symptome, wie Müdigkeit, Juckreiz, Kopfschmerzen oder Konzentrationsstörungen, treten bei vielen Patienten manchmal früh, manchmal auch erst nach Jahren auf. Wenn sie nicht als krankheitsbedingt erkannt werden, können sie auch nicht gezielt behandelt werden.

Diese teilweise belastenden Symptome werden vor allem durch sogenannte Zytokine verursacht – Diese sind Botenstoffe des Immunsystems, die im Rahmen einer Entzündung im Knochenmark freigesetzt werden. Die Symptome können Ihre Lebensqualität beeinträchtigen, weil sie die körperliche Leistungsfähigkeit und damit auch die Arbeitsfähigkeit mehr oder weniger stark einschränken.

Überblick über die häufigsten Beschwerden

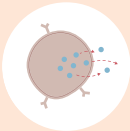
Starke Müdigkeit (Fatigue)

Botenstoffe werden durch das Immunsystem ausgeschüttet

Entzündungsreaktion im Körper

Hoher Energieverbrauch führt zu Müdigkeit

Juckreiz



Reaktion des Immunsystems

Ausschüttung von Botenstoffen (Zytokinen)

Juckreiz

Konzentrationsstörungen

Ausschüttung von Botenstoffen

Entstehung von Entzündungen

Konzentrations-störungen

Inaktivität

Müdigkeit und schlechte Laune

Lustlosigkeit und Energielosigkeit

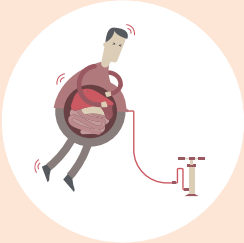
Man ist weniger aktiv

Nächtliches Schwitzen

Botenstoffe werden durch das Immunsystem ausgeschüttet

Entzündungsreaktion im Körper

Übermässiges Schwitzen in der Nacht

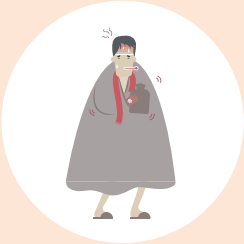


Bauchbeschwerden

Durch die Verfaserung produziert das Knochenmark weniger Blutzellen

Milz oder Leber übernehmen die Blutproduktion und vergrössern sich dabei

Druck auf dem Magen verursacht Unbehagen



Fieber

Botenstoffe werden durch das Immunsystem ausgeschüttet

Entzündungsreaktion im Körper

Fieber kann entstehen

Gewichtsverlust

Weniger Hunger aufgrund früher Sättigung

Unbehagen durch die vergrösserten inneren Organe

Gesteigerter Stoffwechsel

Was Sie tun können

Wenn Sie an Polycythaemia vera leiden, ist es wichtig, dass Sie alle *Beschwerden dokumentieren* und Ihrem Arzt mitteilen – auch, wenn neue Symptome auftreten. Nur so kann Ihr Arzt die *Behandlung optimal anpassen!* Mit dem von Ärzten entwickelten *MPN10-Symptomerfassungsbogen* können Sie Ihre Beschwerden erfassen und den Bogen zum Arztgespräch mitbringen und beim Arztgespräch vorzeigen.

Hautbeschwerden

Beschwerden, die oft verkannt werden

Auch auf Ihre Haut sollten Sie bei einer Polycythaemia vera besonders gut achten. Denn hier können sowohl krankheitsbedingte wie therapiebedingte Probleme auftreten (mehr über Therapieziele und -möglichkeiten ab Seite 28).

Krankheitsbedingte Probleme

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

Therapiebedingte Probleme

Solche Probleme können z. B. im Zusammenhang mit bestimmten Therapien stehen, die zur Behandlung der Polycythaemia vera eingesetzt werden. Hier sind die Hauttrockenheit zu nennen und sogenannte aktinische Keratosen – tastbare Hautrauheiten, die eine Vorstufe von weissem Hautkrebs sind. Wenn Beingeschwüre (Ulzerationen, siehe Seite 22) auftreten, können diese therapie- oder krankheitsbedingt sein.

Augen auf: Alarmsignale der Haut

Ein regelmässiger Blick auf die Haut ist immer empfehlenswert. Insbesondere aber dann, wenn Sie aufgrund einer Polycythaemia vera behandelt werden.

Denn es kann – neben erkrankungsbedingten Nebenwirkungen wie Juckreiz – auch Reaktionen auf die Behandlung geben. Hier sind einige häufige Probleme im Zusammenhang mit gewissen PV-Therapien aufgeführt:

Hauttrockenheit

Die Haut ist häufig rau, matt, schuppend, spröde; Rötungen und Einrisse sind möglich.

Gefässentzündungen

Meist zuerst an den Beinen stecknadelkopfgrosse Einblutungen; diese können sich grossflächiger ausdehnen und wie ein Bluterguss aussehen.

Ulzeration

Ein schmerzhaftes, entzündlich gerötetes Loch in der Haut, scharf ausgestanzt; es kann sowohl krankheits- wie behandlungsbedingt sein.

Aktinische Keratose

Lichtschädigungen, z. B. auf Stirn, Wangen oder Handrücken, in Form von tastbaren rauen, schuppenden, rötlichen Erhabenheiten der Haut, die zu weissem Hautkrebs führen können.

Was Sie tun können

Machen Sie regelmässig den *Haut-Selbstcheck* und informieren Sie bei Auffälligkeiten Ihren Arzt.

Schützen Sie Ihre Haut vor Sonneneinstrahlung.

Durchblutungsstörungen und Thrombosen

Da die Polycythaemia vera eine Störung der Blutbildung ist und zu viele Blutzellen die Fliesseigenschaften des Blutes verschlechtern, kann die Erkrankung auch Durchblutungsstörungen an Händen und Füssen, Blaufärbung der Lippen und Hautrötungen im Gesicht verursachen. Als Folgen können Kopfschmerzen, Schwindel, Sehstörungen, Nasenbluten und/oder Ohrensausen auftreten. Sprechen Sie unbedingt mit Ihrem Arzt, wenn Sie trotz Behandlung eines dieser Symptome bemerken.

Gefahr von Thrombosen (Blutgerinnsel): wenn zähflüssiges Blut gerinnt

Zu viele Blutzellen verdicken Ihr Blut und erhöhen Ihr Risiko, eine Thrombose in den grösseren Blutgefässen zu erleiden.

Wenn ein Gerinnsel **den Blutfluss in einer wichtigen Arterie blockiert,** kann das einen **Herzinfarkt** oder einen **Schlaganfall** auslösen.

Wenn ein Gerinnsel eine **Vene blockiert,** kann eine tiefe Venenthrombose entstehen und sogar zu einer lebensbedrohlichen Lungenembolie führen.

- **Tiefe Venenthrombose (TVT):** Ein Blutgerinnsel in einer tiefen Vene, hauptsächlich in den Beinen und im Bauch. Anzeichen einer TVT können Schmerzen, Schwellung, Rötung und erweiterte Oberflächenvenen sein.
- **Lungenembolie:** Diese kann auftreten, wenn das durch eine TVT verursachte Gerinnsel sich ablöst, im Blutstrom weiterwandert und eine der Lungenarterien verstopft. Sie kann auch in den Lungenarterien selbst vorkommen. Eine Lungenembolie ist eine lebensbedrohliche Komplikation.

Aktiv werden gegen Thrombosen – einige Tipps

- **Ernähren Sie sich gesund** und ausgewogen mit viel Obst und Gemüse und einer ausreichenden Trinkmenge von mindestens zwei Litern Wasser, Tee oder anderen ungesüssten Getränken pro Tag.
- **Verzichten** Sie auf das **Rauchen.**
- Bewegen Sie sich regelmässig – **körperliche Aktivität** kann einen positiven Einfluss auf Ihre Symptome haben und das Risiko für Thrombosen verringern.
- **Vermeiden Sie langes Sitzen,** z. B. im Auto, auf Langstreckenflügen oder am Schreibtisch, und tragen Sie eventuell Kompressionsstrümpfe.
- Um die Durchblutung der Beine zu fördern, ist es gut, wenn Sie immer wieder mal **aufstehen** und ein wenig **herumlaufen.**

Andere Komplikationen

Komplikation Milzvergrösserung

Eine weitere Komplikation hängt mit der Störung der Blutbildung im Knochenmark zusammen: der Milzvergrösserung. Da in einer späteren Phase der Erkrankung das Knochenmark mehr und mehr durch Faser- und Bindegewebe ersetzt wird, schwindet die Fähigkeit des Knochenmarks, neue Blutzellen zu bilden. Die Blutbildung wandert in Milz und Leber. Dies führt zur Milzvergrösserung und zu den damit verbundenen Schmerzen im Oberbauch.

Was Sie tun können

Die Vergrösserung der Milz kann ertastet werden. Zur genauen Bestimmung der Milzgrösse kann Ihr Arzt eine Ultraschalluntersuchung Ihres Bauchs durchführen.

MPN10-Symptomerfassungsbogen

MPN10-Symptomerfassungsbogen – Dokument Ihres Befindens

Der MPN10-Symptomerfassungsbogen hilft Ihnen, die Symptome Ihrer Erkrankung konsequent zu erkennen, zu erfassen, zu bewerten und für Ihren Arzt zu dokumentieren.

Er wurde von Experten speziell für Myeloproliferative Neoplasien (MPN) entwickelt und soll Ihnen und Ihrem Arzt zeigen, **wie effektiv Ihre derzeitige Behandlung ist** und wie sehr (oder wie wenig) Symptome Ihren Alltag beeinflussen.

Dazu haben die Experten die zehn häufigsten Symptome der MPN-Erkrankungen erfasst. Die Bewertung erfolgt über eine Skala von 0 bis 10, wobei die **0 für «nicht vorhanden»** steht und die **10 für «schlimmstes erdenkliches Ausmass».** So können Sie die Schwere Ihrer Symptome sehr genau bewerten und über den Vergleich der wöchentlichen Gesamtwerte die Entwicklung verfolgen. Kontaktieren Sie Ihren Arzt, wenn Sie eine Verschlimmerung der Symptome feststellen.

MPN TRACKER

Symptomerfassung **auch online möglich** (Web-App), mit graphischer Darstellung im zeitlichen Verlauf und herunterladen der Ergebnisse:

Scannen Sie den QR-CODE oder besuchen Sie die Internetseite: *https:///ch.mpn.your-symptom-questionnaire.com/*

Füllen Sie den Bogen am besten **regelmässig** bzw. nach Absprache mit Ihrem behandelnden Arzt aus, zumindest jedoch vor dem Arztbesuch. Tragen Sie das **Datum und Ihren Namen** ein.

Kreuzen Sie zuerst den **Schweregrad der Erschöpfung (Fatigue)** in den letzten 24 Stunden an.

MPN 10 KNOW YOUR SCORE

Name: _____

Datum: _____

Der MPN10 Symptomerfassungsbogen hilft Ihnen, die Symptome Ihrer Erkrankung zu erkennen und aktiv zu verfolgen.

Bitte beurteilen Sie Ihre Ermüdung (Mattheit, Müdigkeit) durch Ankreuzen der Zahl, die Ihren SCHLIMMSTEN Ermüdungsgrad **während der letzten 24 Stunden** beschreibt:

	keine Ermüdung										schlimmst möglich
Ermüdung	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

Kreuzen Sie bitte die Zahl an, die beschreibt, wie sehr Sie die folgenden Symptome **in den letzten 7 Tagen** beeinträchtigt haben (eine Zahl pro Symptom):

	nicht vorhanden										schlimmst möglich
Schnell „voll" werden, wenn man isst (frühes Sättigungsgefühl)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Bauchbeschwerden	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Untätigkeit	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Konzentrationsschwierigkeiten im Vergleich zu früher (vor der MPN Diagnose)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Nächtliches Schwitzen	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Juckreiz (pruritus)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Knochenschmerzen (diffuser Art, nicht Gelenk- oder Arthritis-Schmerzen)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Unbeabsichtigter Gewichtsverlust in den letzten 6 Monaten	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
	nicht vorhanden										täglich
Fieber (> 38°C)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10

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

TOTAL 0

Kreuzen Sie den **Schweregrad Ihrer anderen Symptome** in der letzten Woche an.

Ermitteln Sie den **Gesamt-Symptomwert,** indem Sie die einzelnen Werte addieren.

Die Ziele Ihrer Polycythaemia vera-Therapie

Eine Behandlung, die Ihr Leben begleitet

Die Polycythaemia vera ist eine chronische Erkrankung. Als Standard der Therapie gelten deshalb Verfahren, mit denen die Ärzte Ihre Krankheit langfristig gut kontrollieren und Symptome lindern können – damit Sie ein möglichst normales Leben führen können. Dabei spielt auch die Erhaltung Ihrer Lebensqualität und Ihrer Leistungsfähigkeit eine sehr wichtige Rolle.

Komplikationen vermeiden, Symptome lindern

Drei wichtige Ziele stehen bei der Behandlung der Polycythaemia vera im Fokus: Erstes und vorrangiges Ziel ist es, die dauerhafte **Überproduktion Ihrer Blutzellen** zu **senken** (Hämatokritwert <45 %), um die Fliesseigenschaften Ihres Blutes zu verbessern. Dadurch sollen Komplikationen wie z. B. Thrombosen (bei einem Herzinfarkt oder einem Schlaganfall) oder Blutungen verhindert werden.

Was Sie tun können

Sprechen Sie mit Ihrem Arzt darüber, was Sie sich persönlich von der Therapie erwarten. So spielt für Sie möglicherweise mehr Lebensqualität eine wichtige Rolle, wenn Sie täglich mit Symptomen wie Müdigkeit oder quälendem Juckreiz kämpfen. Wenn diese krankheitsbedingten Beschwerden durch die aktuelle Behandlung nicht gelindert werden, kann Ihr Arzt die Therapie möglicherweise umstellen.

Der Erhalt der Lebensqualität ist nach den ärztlichen Leitlinien ein weiteres, wichtiges Ziel. Unbehandelte Leiden wie quälender Juckreiz und dauerhafte Müdigkeit rauben manchmal viel Kraft, schmälern die Leistungsfähigkeit und stören den Alltag bis hin zur Berufsunfähigkeit. Deshalb sind Erkennung und Behandlung der individuellen Symptome von therapieentscheidender Bedeutung.

Das dritte Ziel trägt zur möglichst **langfristigen Stabilisierung Ihrer Erkrankung** bei. Durch frühzeitige therapeutische Massnahmen, die auf die Entwicklung Ihrer Erkrankung abgestimmt sind, soll der spätere Übergang in andere Erkrankungen wie Myelofibrose und akute myeloische Leukämie verhindert werden.

Welche Therapiemöglichkeiten stehen für Sie bereit?

Eins vorweg: Eine Standardbehandlung für alle gibt es bei der Polycythaemia vera nicht. Je nach Alter, anderen Erkrankungen, individuellen Wünschen und Stadium der Polycythaemia vera können verschiedene Methoden und Medikamente angewendet werden, um

- die Anzahl der Blutzellen zu reduzieren und die Fliesseigenschaften des Blutes zu verbessern,
- kardiovaskuläre Risikofaktoren zu reduzieren,
- Symptome wie Juckreiz und Müdigkeit zu lindern (siehe Seiten 18 und 19).

Das Blut verdünnen

Aderlass ist das Fundament Ihrer Therapie – eine seit jeher bewährte Behandlung, um Ihren Hämatokritwert schnell und einfach zu senken. Beim Aderlass wird Ihnen Ihr Arzt zwischen 300 und 500 ml Blut entnehmen. Ziel ist es, Ihren Hämatokritwert, also den Anteil der festen Bestandteile im Blut, vor allem rote Blutzellen, unter 45% zu halten. So wird das Blut dünnflüssiger, und Ihr Risiko für Durchblutungsstörungen und Thrombosen in grösseren Gefässen, wie z. B. bei einem Herzinfarkt oder einem Schlaganfall, sinkt.

Ihr Arzt wird in der Regel zusätzlich eine medikamentöse Behandlung mit Acetylsalicylsäure (ASS) verordnen. ASS hat die Eigenschaft, das Blut zu «verdünnen» und so eine Verklumpung von Blutplättchen zu verhindern. Hier wird Ihr Arzt berücksichtigen, ob ASS für Sie verträglich ist oder ob Gründe gegen ASS sprechen.

Zytoreduktive Therapie

Abhängig von Ihrem individuellen Befinden, Ihrem Hämatokritwert, der Grösse Ihrer Milz und Ihrer Risikoeinstufung (die Risikoeinstufung errechnet sich unter anderem aus Ihrem Alter und dem Vorhandensein von thrombotischen Komplikationen) kann der Arzt Ihnen auch eine zytoreduktive Therapie verschreiben, z. B. mit Hydroxyurea, Interferon oder einem Januskinase-Hemmer.

Zytoreduktive Medikamente können die Funktion des Knochenmarks einschränken und dadurch die Produktion der Blutzellen verringern.

Hydroxyurea (HU)

Hydroxyurea wird als Standardtherapie bei Behandlung von Polycythaemia vera eingesetzt. Es wirkt durch die Hemmung eines Enzyms, wodurch die Neubildung von Zellen eingeschränkt wird (Zytostatikum).

Januskinase-(JAK-)Hemmer

Dies sind Medikamente, die gezielt Signale in Zellen hemmen. Sie blockieren je nach Erkrankung die Aktivität ganz bestimmter Enzyme, sodass diese nur noch eingeschränkt in der Lage sind, der Zelle das Signal zur Teilung zu geben. Dadurch sinkt die Zahl der im Blut zirkulierenden Zellen und folglich auch der Hämatokrit.

Interferon-alpha (IFN)

Interferon ist ein hormonähnlicher Botenstoff, der auf die blutbildende Stammzelle wirkt und bei der Mehrheit der Patienten eine Reduzierung der Blutzellen bewirkt.

Momentan ist jedoch keine Behandlung bekannt, welche wirkungsvoll das Risiko senkt, dass sich Ihre Polycythaemia vera zu einer Myelofibrose (MF) oder einer akuten myeloischen Leukämie (AML) weiterentwickelt.

So holen Sie sich Ihre Lebensqualität zurück

Achten Sie bewusst auf Veränderungen

Wie würden Sie Ihr Gesamtbefinden einschätzen? Wie Ihr körperliches Wohlbefinden? Wie steht es um Ihre Selbstständigkeit im Alltag? Und fühlen Sie sich Ihren sozialen Kontakten gewachsen? Genau diese persönlichen Einschätzungen sind es, die Ihre Lebensqualität bestimmen: Ihre Lebensqualität ist nichts anderes als Ihre persönliche «Wohlfühlbilanz».

Die Polycythaemia vera hat Einfluss auf viele Aspekte Ihres Wohlbefindens. Wichtig ist es deshalb, dass Sie krankheitsbedingte Veränderungen in Ihrem Alltag im Auge behalten – aber auch Ihre positiven Möglichkeiten.

Beobachten Sie ganz bewusst:

- ob und was sich in Ihrem Befinden verändert
- was zu Ihrem Wohlgefühl beiträgt und was nicht
- ob Sie möglicherweise Nebenwirkungen oder Symptome bemerken

Was Sie tun können

Das Führen eines *Tagebuchs* hilft Ihnen, sowohl *positive* Erfahrungen und Erkenntnisse zu sammeln als auch *gesundheitliche Veränderungen* festzuhalten. Diese Informationen sind auch für Ihren Arzt wichtig, um den Status Ihrer Erkrankung einzuschätzen.

Was Sie tun können

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 infrage kommen und wie oft Sie aktiv werden können.

Was Bewegung für Sie bewegen kann

Körperliche Aktivität hat viele positive Auswirkungen auf Ihr Gesamtbefinden und wird von Ärzten auch nach schwereren Erkrankungen schon in der Rehabilitation empfohlen. Als Patient mit Polycythaemia vera gibt es viele Bereiche, in denen Sie von körperlicher Aktivität profitieren:

- Sie verbessern den Blutfluss und verringern das Thromboserisiko.
- Bewegung senkt nachweisbar das Risiko für Herzinfarkt und Schlaganfall.
- Körperliche Belastung fördert die Durchblutung und damit die Versorgung des Körpers mit Sauerstoff.
- Ein moderates Training lindert Müdigkeit und Abgeschlagenheit.
- Auch die chronische Müdigkeit (Fatigue) bei der Polycythaemia vera kann positiv beeinflusst werden.
- Sport wirkt stimmungsaufhellend, da die Ausschüttung von Endorphinen angeregt wird.
- Regelmässiges Training erhöht das Vertrauen in den eigenen Körper und fördert das Selbstwertgefühl.
- Vor allem Ausdauersportarten wie Wandern und Nordic Walking sind bei der Polycythaemia vera geeignet, um Ihre körperliche Leistungsfähigkeit zu verbessern.

Entspannung hilft, alles leichter zu nehmen

Chronische Erkrankungen belasten – sie bringen Unsicherheiten mit sich und damit möglicherweise Unruhe und Ängste. Kurz: Stress. Bewährte Entspannungstechniken helfen Ihnen, Stressfolgen aktiv und besser zu bewältigen und dadurch Lebensqualität zurückzugewinnen. Mit regelmässiger Entspannung können Sie spürbar etwas bewirken:

- bei Verspannungen und Verkrampfungen
- bei Erschöpfungserscheinungen
- bei Beeinträchtigungen von Konzentration und Gedächtnis

Hier ein kurzer Überblick über die bekanntesten Methoden der Entspannung, für die auch ein relativ breites Angebot an Information und Kursen zur Verfügung steht:

- **Autogenes Training –**
  fördert mit autosuggestiven Vorstellungen die körperliche und geistige Entspannung
- **Meditation –**
  sorgt für innere Beruhigung und Konzentration
- **Progressive Muskelentspannung –**
  die An- und Entspannung bestimmter Muskelgruppen
- **Visualisierungen –**
  beruhigen mit der Vorstellung von positiv besetzten Umgebungen und Situationen
- **Yoga –**
  kombiniert körperliche Fitness mit meditativen Elementen für mehr Gelassenheit

Gesunde Ernährung folgt einfachen Regeln

Gerade bei chronischen Erkrankungen spielt der Ernährungszustand eine wichtige Rolle: Mit der richtigen Zufuhr von Nährstoffen leisten Sie einen Beitrag dazu, dass Ihre körperlichen und psychischen Funktionen erhalten und ernährungsbedingte Mangelerscheinungen verhindert werden. Umgekehrt weiss man, dass Patienten, deren Energie- und Nährstoffbedarf nicht gedeckt ist, oft nicht so leistungsfähig sind und dass ihre Lebensqualität abnimmt.

Bei vielen Therapien wurde der günstige Einfluss einer ausgewogenen und gesunden Ernährung festgestellt. Jedoch brauchen Sie erst gar nicht nach einer besonderen Diät speziell für Ihre Erkrankung zu suchen – es gibt sie nämlich nicht!

Wenn Sie keine besonderen Beschwerden beim Essen und Trinken haben, wird eine Ernährung empfohlen, die auch gesunden Menschen zuträglich ist. Diese Ernährung folgt einigen leicht verständlichen Richtlinien und lässt sehr viel Raum für den persönlichen Geschmack.

Was Sie tun können

Informieren Sie sich mit den Tipps der Schweizer Gesellschaft für Ernährung zur gesunden und ausgewogenen Ernährung – und versuchen Sie, diese umzusetzen: *www.sge-ssn.ch*

Sollten Sie Ernährungsprobleme haben, sprechen Sie unbedingt mit Ihrem Arzt darüber.

Psychologische Betreuung

Die meisten Zentren bieten heutzutage psychologische Unterstützung an. Das bedeutet nicht, dass Sie psychisch krank sind. Dabei geht es um die Unterstützung für Sie bei allen nicht unbedingt medizinischen Aspekten der Krankheit, also z. B. bei der Krankheitsverarbeitung, bei der sozialen Situation und vielem anderen mehr.

Verständnis fördern: Vier Tipps, wie Sie Familie und Freunde einbeziehen

1 Erster Tipp – keine falschen Geheimnisse

Die Polycythaemia vera ist ein Einschnitt in Ihr bisheriges Leben. Doch die Belastungen und Umstellungen, die für Sie damit verbunden sind, werden auch für nahestehende Menschen spürbar. Es ist deshalb sinnvoll, Ihre Familie und Ihre Freunde über die Erkrankung zu informieren. Dies hilft, Missverständnissen oder falschen Schlüssen vorzubeugen, wenn Sie beispielsweise nicht mehr in gewohntem Umfang Zeit für andere haben. Geben Sie den vertrauten Menschen eine kurze Beschreibung der Krankheit und gegebenenfalls auch der Einschränkungen und Belastungen, die die Erkrankung mit sich bringt.

2 Zweiter Tipp – über Erwartungen sprechen

Die Menschen aus Ihrem Umfeld werden Ihnen helfen oder Sie aktiv unterstützen wollen. Doch nicht immer sind Ratschläge willkommen. Sagen Sie ehrlich, wenn Sie einmal nicht über die Erkrankung sprechen möchten oder Ihnen die Hilfe zu viel wird. Einige Menschen wissen vielleicht nicht, wie Sie mit Ihnen und Ihrer Erkrankung umgehen sollen. Ein offener Austausch hilft beiden Seiten.

3 Dritter Tipp – nehmen Sie echte Hilfe an

Bei einer Polycythaemia vera kann es vorkommen, dass Sie aufgrund von Arztbesuchen oder körperlichen Beschwerden auch einmal weniger gut in der Lage sind, Ihren Alltag zu bewältigen.

Scheuen Sie sich nicht, Hilfe anzunehmen, sei es im Haushalt, bei Besorgungen oder auch einfach durch ein Gespräch. Eine wertvolle Unterstützung ist es auch, wenn Sie ein Angehöriger zum Arztgespräch begleitet.

4 Vierter Tipp – Partnerschaft und Sexualität

Bei der Polycythaemia vera können Symptome wie chronische Müdigkeit, Juckreiz, Schmerzen, Fieber und Nachtschweiss auch das Bedürfnis nach körperlicher Nähe beeinträchtigen. Teilen Sie Ihrer Partnerin oder Ihrem Partner mit, wenn Sie sich körperlich unwohl fühlen und Sie deshalb kein Bedürfnis nach Nähe haben.

Die Therapie unterstützen: Drei Empfehlungen für Ihr Arztgespräch

1 Erste Empfehlung – gut informieren!

Bei einer chronischen Erkrankung wie der Polycythaemia vera ist die partnerschaftliche Zusammenarbeit mit dem Arzt von besonderer Bedeutung: Denn die Behandlung begleitet Sie Ihr Leben lang. Je aktiver und vertrauensvoller Sie mit dem Arzt zusammenarbeiten und ihn über Ihr Befinden informieren, desto besser kann er Ihnen helfen.

Und nicht vergessen:
ein zentraler Ansprechpartner

Im Idealfall sollten Sie einen ärztlichen Ansprechpartner haben, der Ihre gesamte Krankheitsgeschichte kennt und verfolgt.

Diese Aufgabe kann Ihr Hausarzt übernehmen oder ein auf Erkrankungen des Blutes spezialisierter Hämatologe, der bei der Polycythaemia vera meistens auch die Diagnose stellt. Über Ihre Erkrankung sollten Sie immer alle behandelnden Ärzte informieren!

2 Zweite Empfehlung – gezielt nachfragen

Doch auch für Sie ist Information wichtig. Gute Aufklärung über Ihre Erkrankung, die Therapiemöglichkeiten und über das Therapieziel trägt dazu bei, dass Sie sich gut versorgt fühlen.

Fragen Sie also ruhig immer nach, wenn Sie noch etwas wissen wollen oder nicht verstanden haben.

Je besser Ihr Arzt versteht, welche Wünsche oder Fragen Sie haben und was Sie beschäftigt, desto besser kann er auf Sie eingehen! Dies gilt insbesondere für Ihre Erfahrungen während der Therapie – z. B. mit neuen Beschwerden: Was Sie dem Arzt berichten, kann von Bedeutung für eine Therapieanpassung sein.

3 Dritte Empfehlung – sagen Sie, was Ihnen auf dem Herzen liegt

Vertrauen wächst durch eine offene Kommunikation mit Ihrem Arzt. Wenn Sie das Gefühl haben, dass der Arzt Ihre Anliegen versteht, stimmt die «Chemie». Wenn Sie sich in der Beziehung zum Arzt jedoch nicht wohlfühlen, sprechen Sie die Gründe an. Teilen Sie Ihrem Arzt mit, wenn Sie Zweifel haben, bestimmte Informationen vermissen oder eine Massnahme nicht verstehen. Nur so besteht die Möglichkeit einer Klärung.

Vielleicht finden Sie in wichtigen Punkten trotz eines Gesprächs keine gemeinsame Basis. Dann können Sie sich entscheiden, ob Sie erst eine zweite Meinung einholen möchten oder einen Arzt suchen, bei dem die «Chemie» besser stimmt.

Glossar

Akute myeloische Leukämie (AML)
Eine bösartige Erkrankung, die sich entwickelt, wenn im Knochenmark zu viele unreife blutbildende Zellen vorliegen und diese in hoher Anzahl ins Blut wandern. Das «akute» im Namen steht dafür, dass die Erkrankung schnell fortschreiten kann.

Blutbild
Eine Anzahl von Werten, die verschiedene Komponenten des Blutes repräsentieren. Es ist möglich, für jede Blutkomponente einen Wert anzugeben, beispielsweise für weisse Blutzellen, rote Blutzellen oder Blutplättchen.

Blutgerinnsel
(Thrombus oder Thrombose)
Ein Pfropf aus geronnenem Blut in einem Gefäss. Wenn sich der Pfropf löst und durch den Blutstrom bewegt, nennt man ihn Embolus. Verschliesst dieser dann ein Gefäss vollständig, entsteht eine Embolie.

Blutplättchen (Thrombozyten)
Ein scheibchenförmiger Bestandteil des Blutes, welcher die Blutgerinnung unterstützt. Während der normalen Blutgerinnung verklumpen die Blutplättchen miteinander (Aggregation). Es ist eine Art «inneres Pflaster» zum Stillen des Blutflusses.

Blutzellen
Siehe rote Blutzellen, weisse Blutzellen, Blutplättchen.

Chronisch
Eine chronische Erkrankung ist eine Erkrankung, die lang anhaltend ist. Der Name leitet sich vom griechischen Wort «chronikos» ab, was lang anhaltend bedeutet. Myeloproliferative Neoplasien einschliesslich der Polycythaemia vera werden als chronische Erkrankungen angesehen, da sie langsam fortschreiten und viele Symptome von myeloproliferativen Neoplasien chronisch sind.

Embolie
Wenn sich ein Blutgerinnsel (Thrombus) in einem Gefäss löst und durch den Blutstrom bewegt, nennt man ihn Embolus. Verschliesst dieser dann ein Gefäss vollständig, entsteht eine Embolie.

Fatigue (Erschöpfung)
Ein Gefühl von Schwäche und Müdigkeit, das Ihre Fähigkeiten für die Arbeit oder andere Aktivitäten einschränkt. Die Erschöpfung kann akut sein und plötzlich auftreten oder sie ist chronisch und lang anhaltend.

Hämatokrit
Der Anteil aller Blutzellen am Gesamtvolumen des Blutes. Hämatokritwerte unter 45 % können das Risiko für Thrombosen und kardiovaskuläre Komplikationen reduzieren.

Herzinfarkt
Das Absterben von Herzmuskelgewebe aufgrund mangelnder Blutversorgung. Die mangelnde Blutversorgung resultiert für gewöhnlich aus einer vollständigen Verstopfung eines oder mehrerer Herzkranzgefässe, die das Herz mit Blut versorgen.

JAK2
JAK2 ist ein Eiweiss (Protein), das bei allen Menschen vorkommt und die Blutzellproduktion im Knochenmark steuert. Es ist Teil eines Kommunikationswegs, mit dem biologische Nachrichten in die Zellen hinein übermittelt werden.

Januskinase (JAK)
Signalmolekül in der Zelle, das die Vermehrung und das Wachstum von Zellen (z. B. Blutzellen) steuert.

Knochenmark
Das weiche blutbildende Gewebe, das die Knochen ausfüllt und unreife Blutzellen, sogenannte Stammzellen, enthält. Diese können sich zu roten Blutzellen, die den Sauerstoff im Körper transportieren, zu weissen Blutzellen, die Infektionen bekämpfen, oder zu Blutplättchen, die die Gerinnung unterstützen, weiterentwickeln.

Lungenembolie
Verstopfung der zur Lunge führenden Pulmonalarterie oder einer Verzweigung davon, oft ausgelöst durch einen Thrombus.

Milz
Bauchorgan, das die Funktion eines Filters für Blut und Krankheitserreger hat.

Mutation
Eine Veränderung des Erbgutes.

Myelofibrose (MF)
Vernarbung des Faser- und Bindegewebes im Knochenmark, was mit einer deutlichen Blutarmut und oft mit einer Vergrösserung der Milz einhergeht.

Myeloproliferative Neoplasien (MPN)
Eine Gruppe von Erkrankungen des Blutes und des Knochenmarks. Vier Haupttypen von MPN machen rund 95% aller MPN aus: Myelofibrose, essenzielle Thrombozythämie, Polycythaemia vera und chronische myeloische Leukämie (CML).

Nachtschweiss
Starke Hitzewallungen, die nachts auftreten und zu starkem Schwitzen mit Pyjamawechsel führen.

Phlebotomie (Aderlass)
Verfahren zur Verringerung Ihres Blutvolumens.

Polycythaemia vera (PV)
Polycythaemia vera ist einer der Subtypen der myeloproliferativen Neoplasien und resultiert aus einer Überproduktion der Blutzellen, insbesondere der roten Blutkörperchen.

Prognose
Der wahrscheinliche Verlauf oder das wahrscheinliche Resultat einer Erkrankung.

Pruritus
Medizinisches Synonym für Juckreiz. Pruritus kann aufgrund von trockener oder alternder Haut, Kontaktreaktionen der Haut, Nahrungsmittelallergien, Nebenwirkungen von Medikamenten, Krebserkrankungen, Nieren- oder Lebererkrankungen, Parasiten oder aus unbekannten Gründen auftreten.

Rote Blutzellen (Erythrozyten)
Die roten Blutzellen sind für den Sauerstofftransport im Körper verantwortlich.

Splenomegalie
Bezeichnung für eine akute oder chronische Vergrösserung der Milz (griechisch: Splen).

Symptom
Anzeichen einer Erkrankung; oft für eine bestimmte Erkrankung charakteristisch.

Thrombose
Wenn sich in einem Blutgefäss ein Blutgerinnsel bildet, kann dies sowohl in einer Arterie als auch in einer Vene der Fall sein. Das Gerinnsel selbst wird Thrombus genannt (siehe Blutgerinnsel).

Tiefe Venenthrombose (TVT)
Ein Blutgerinnsel in einer tiefen Vene im Oberschenkel oder Bein. Das Blutgerinnsel kann sich lösen und sich als Embolus im Blutstrom bewegen.

Weisse Blutzellen (Leukozyten)
Blutzellen, die der Körper zur Bekämpfung von Infektionen bildet.

Zytoreduktive Therapie
Behandlung mit dem Ziel, möglichst viele der unkontrolliert wachsenden Blutzellen zu entfernen.

Links und Adressen

MPN Patientenunterstützungsverein Schweiz
Niesenstrasse 51
CH-3114 Wichtrach
info@mpnschweiz.ch
www.mpnschweiz.ch

HOPOS Dachverband Hämato-Onkologischer Patientenorganisationen Schweiz
Weidenweg 39
CH-4147 Aesch
info@hopos.ch
www.hopos.ch

Krebsliga Schweiz
Effingerstrasse 40
Postfach
CH-3001 Bern
krebsinfo@krebsliga.ch
www.krebsliga.ch

Umfassende Informationen zu Polycythaemia vera finden Sie auf:
www.mpn-netzwerk.de
www.deutsche-fatigue-gesellschaft.de
www.onkopedia.com

Diese Links führen zu Websites anderer Anbieter, für deren Inhalte Novartis nicht verantwortlich ist.

MEIN PATIENTENPORTAL
www.leben-mit-pv.ch

NOVARTIS

Novartis Pharma Schweiz AG
Suurstoffi 14, Postfach, 6343 Rotkreuz, Telefon 041 763 71 11, www.novartispharma.ch

FA-11785033 09/2026