

Wie spricht meine Hämatologin ?

MPN Betroffenen Anlass

8.5.2026

Kostengutsprache
Off label

Aderlass
Punktion
Spritze

von Willebrand
Vaquez

LE JAK
MPN Hk



Panmyelose
Myeloproliferativ
Polycythaemia vera
Zytoreduktion

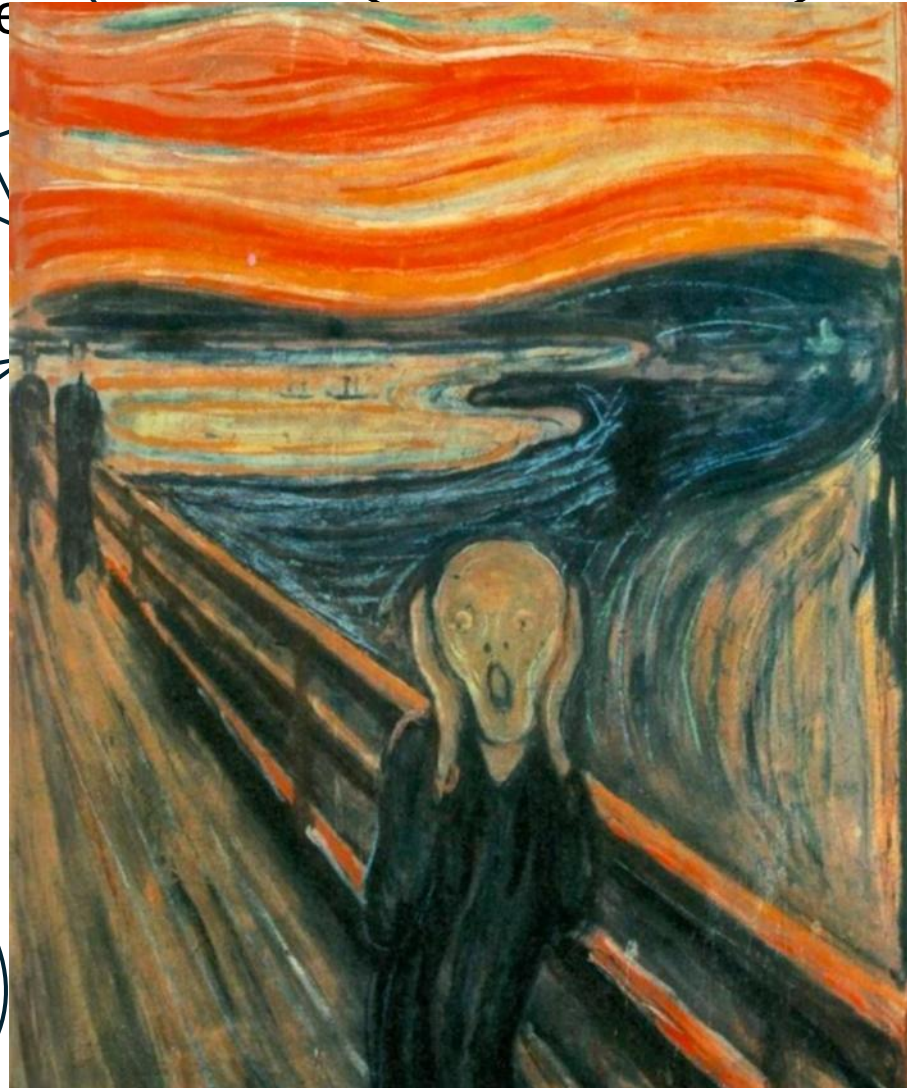
Next generation
sequencing

LE MPN JAK
Hk

Kostengutsprache
Off label

Aderlass
Punktion
Spritze

von Willebrand
Vaquez



Panmyelose
Myeloproliferativ
Polycythaemia vera
Zytoreduktion

Next generation
sequencing

Die Diagnosen

- Myeloproliferative Neoplasie

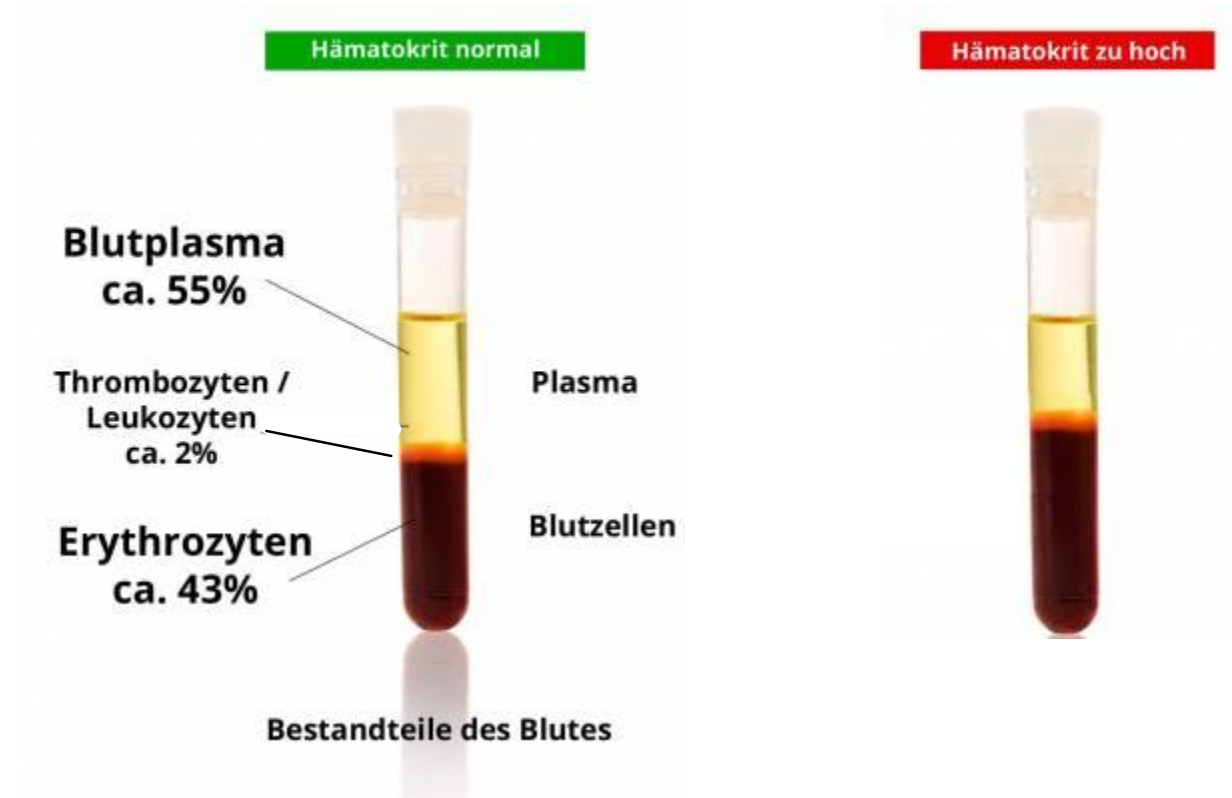
Erkrankung mit übermässiger Produktion von **reifen** Blutzellen im Knochenmark

- Polyzythaemia vera

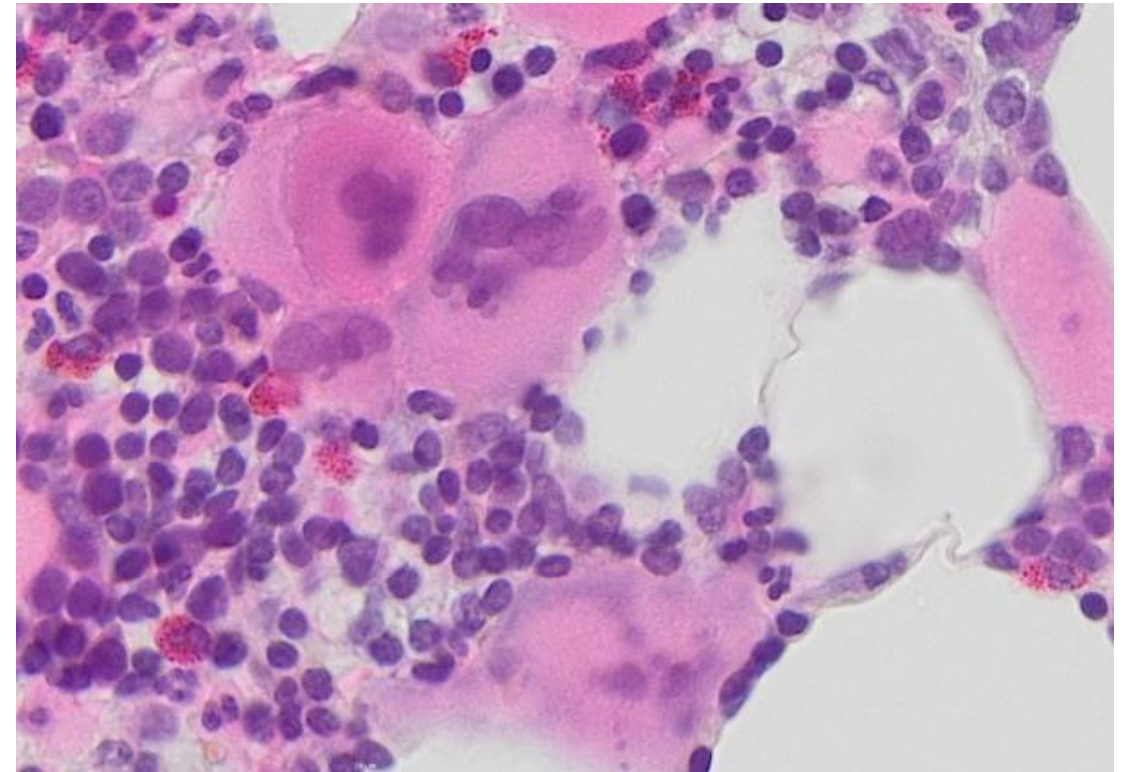
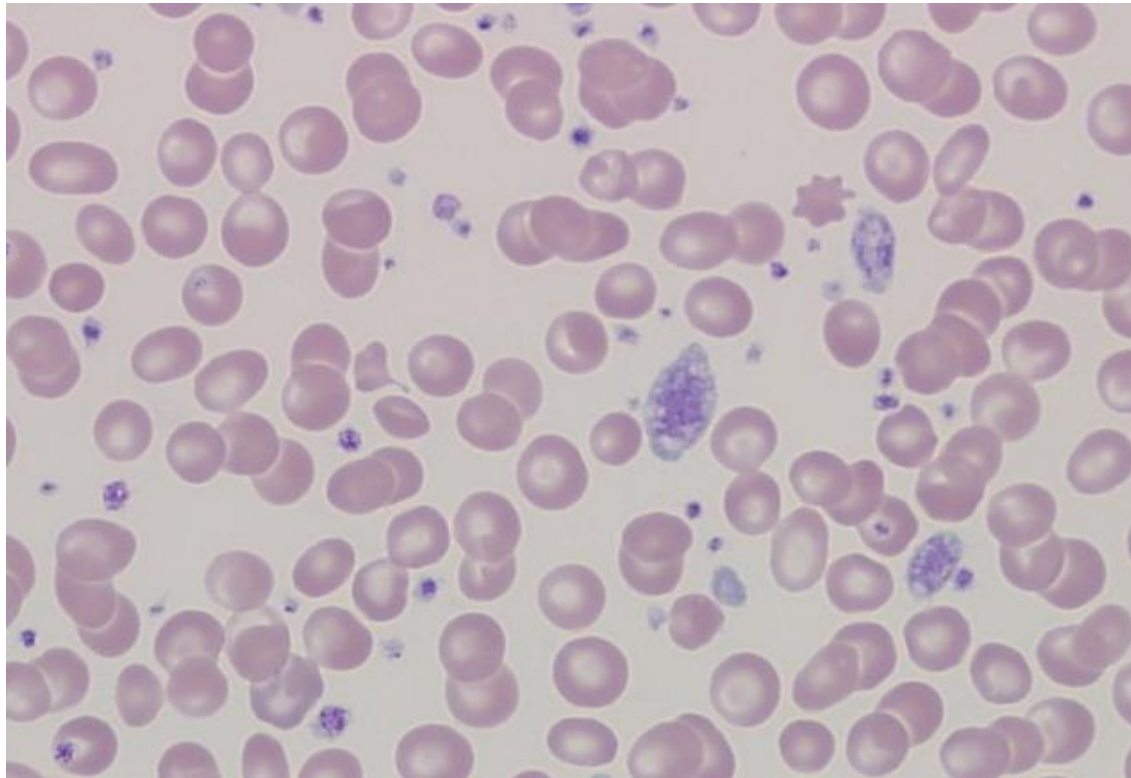
- Essentielle Thrombozythämie

- Myelofibrose

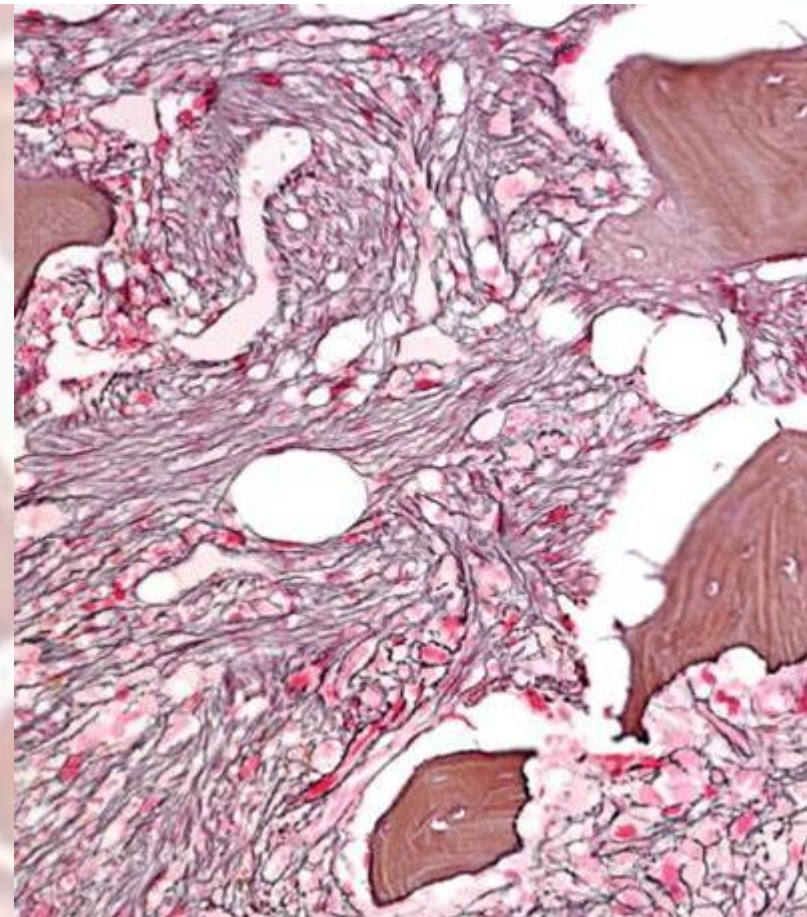
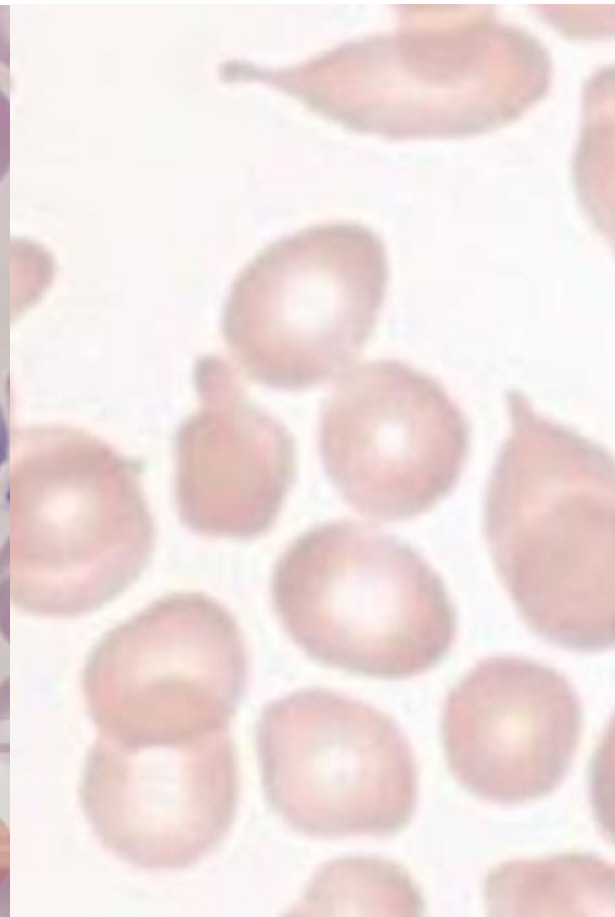
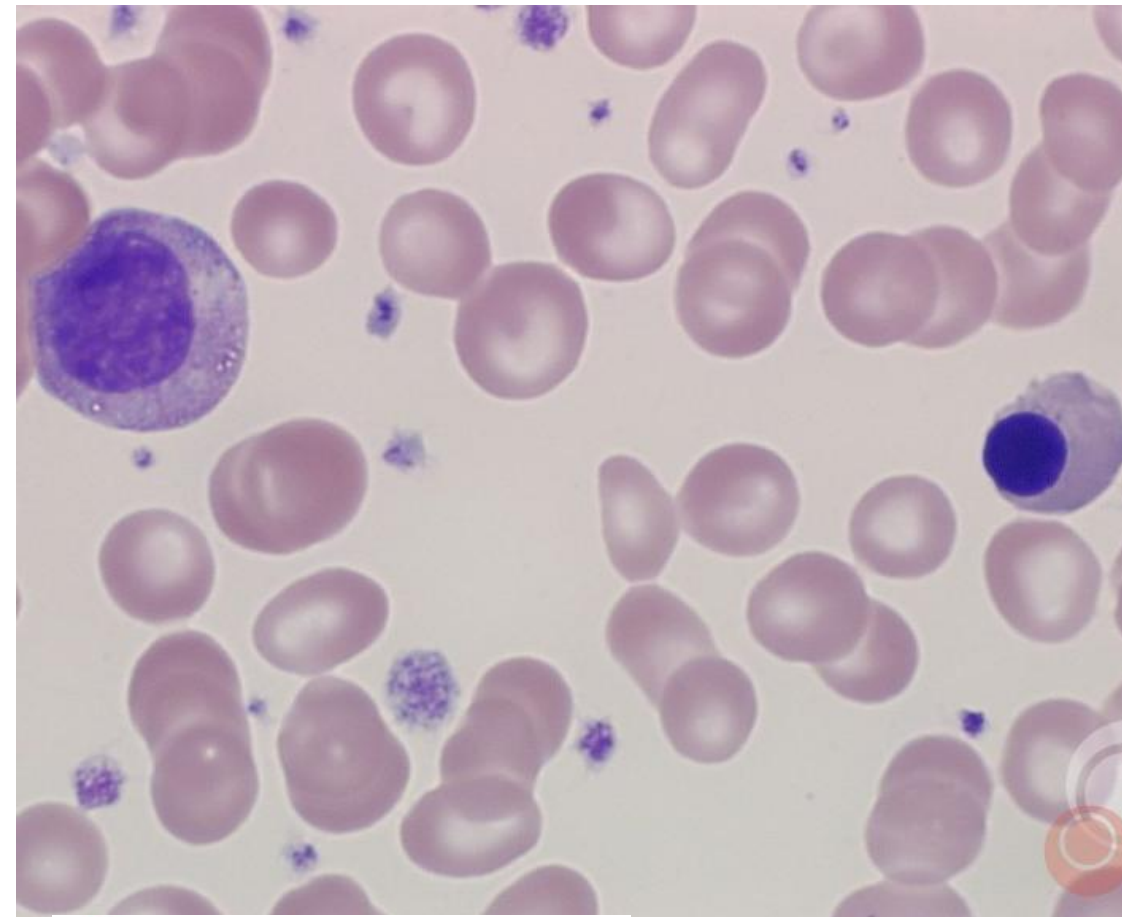
Polyzythemia Vera



Essentielle Thrombozythämie

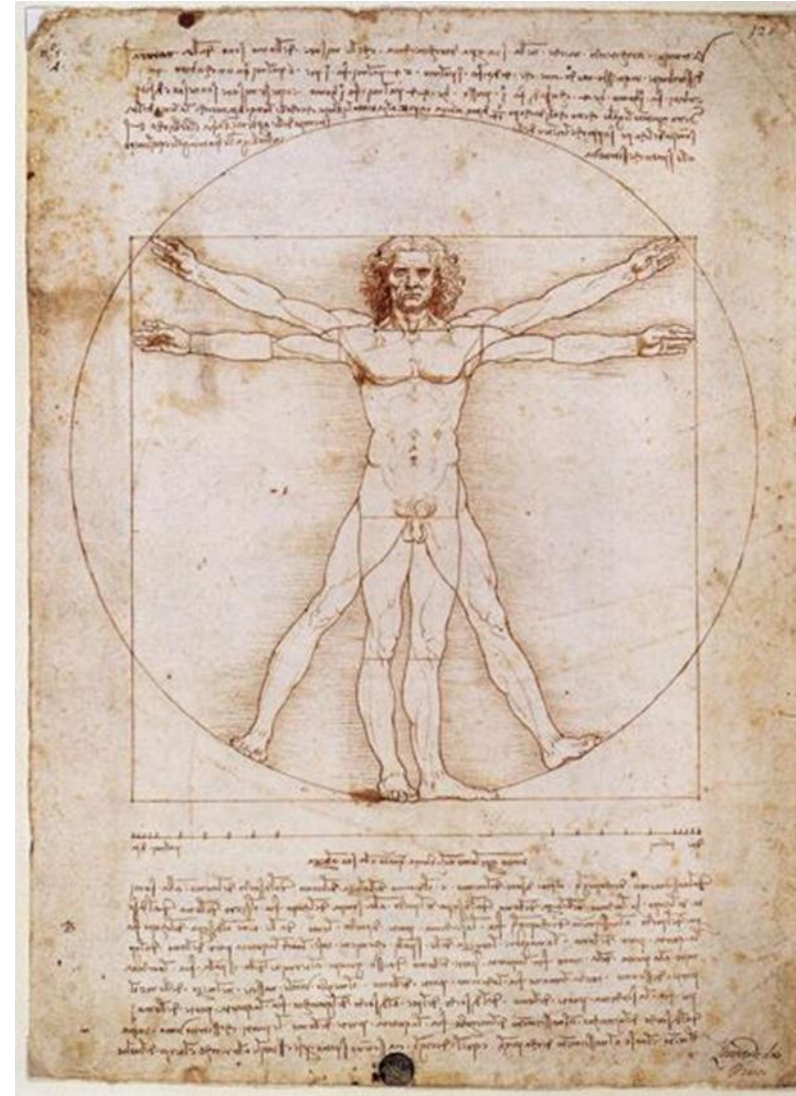


Primäre Myelofibrose



Die Symptome

- Mikrozirkulationsstörung
- Blutungsneigung
- Juckreiz
- Thrombo-embolien
- B-Symptome
- Fatigue
- Splenomegalie



Mikrozirkulationsstörung

Migräne

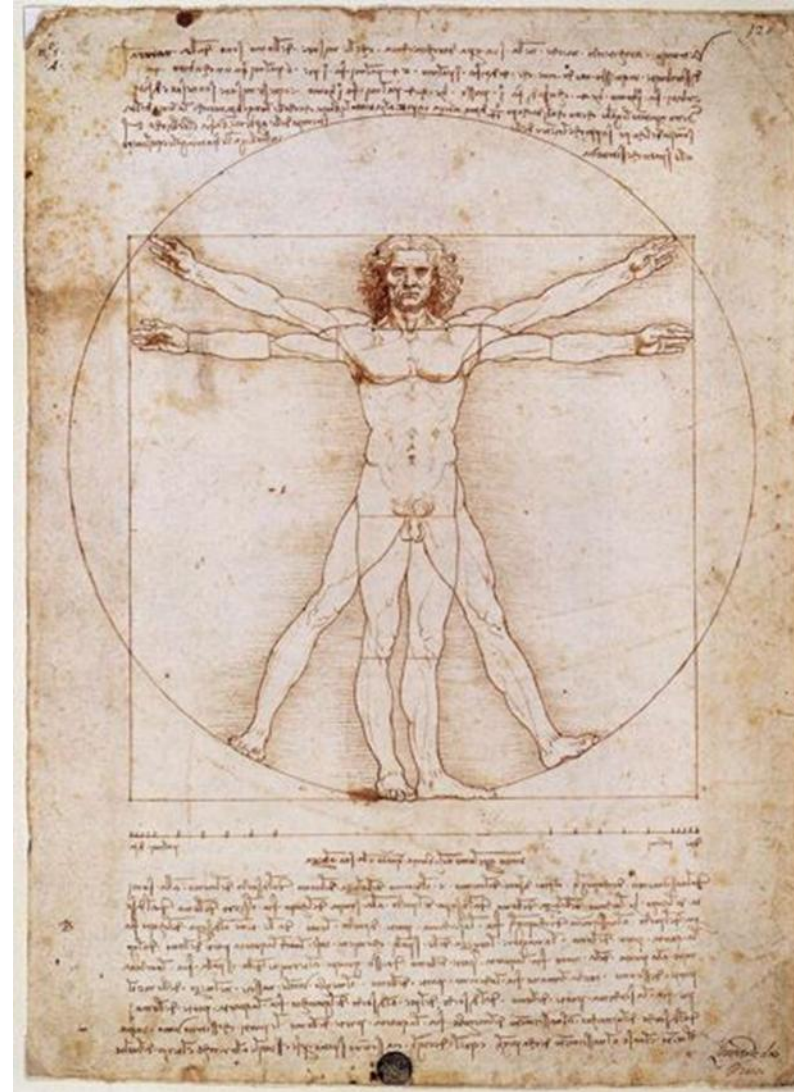
Sehstörungen

Schwindel

Sexuelle Dysfunktion

Konzentrationsstörungen

Erythromelalgien



Blutungsneigung

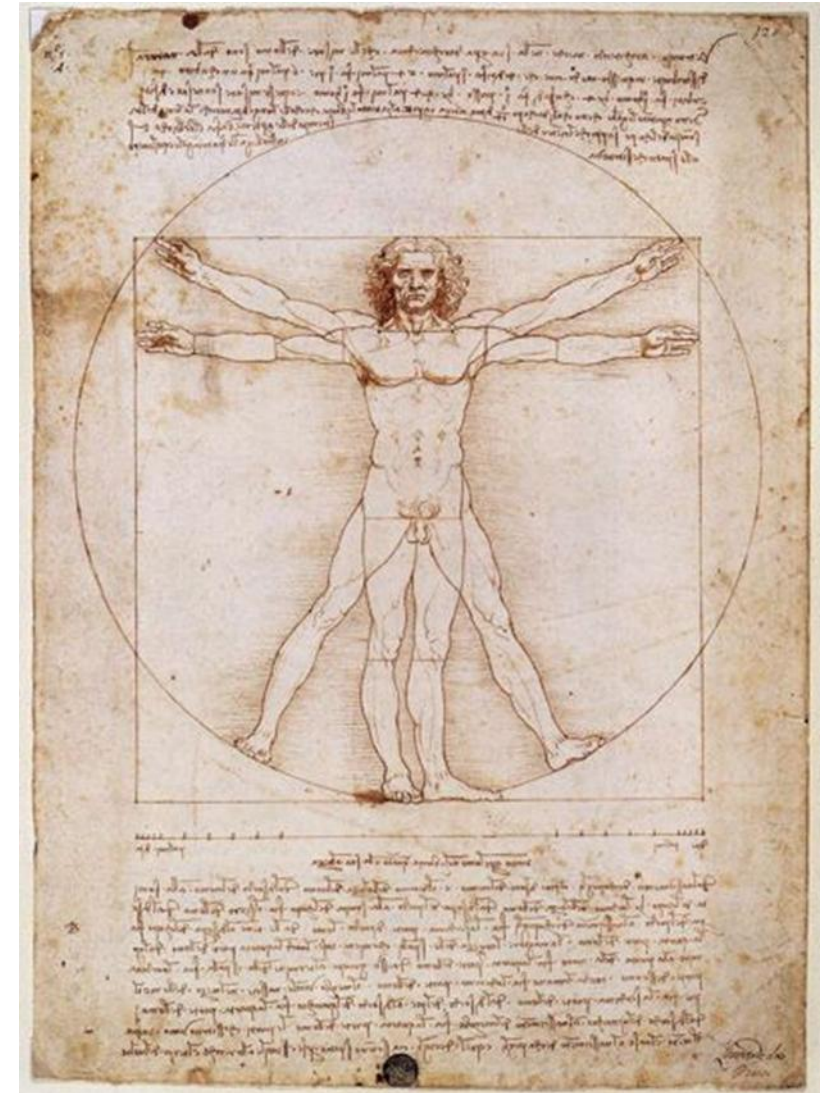
Meist bei sehr hohen
Thrombozytenzahl ($>1000\text{G/l}$)

Von Willebrand Faktor

Klebstoff der Blutgerinnung
Unterschiedlich lange Ketten

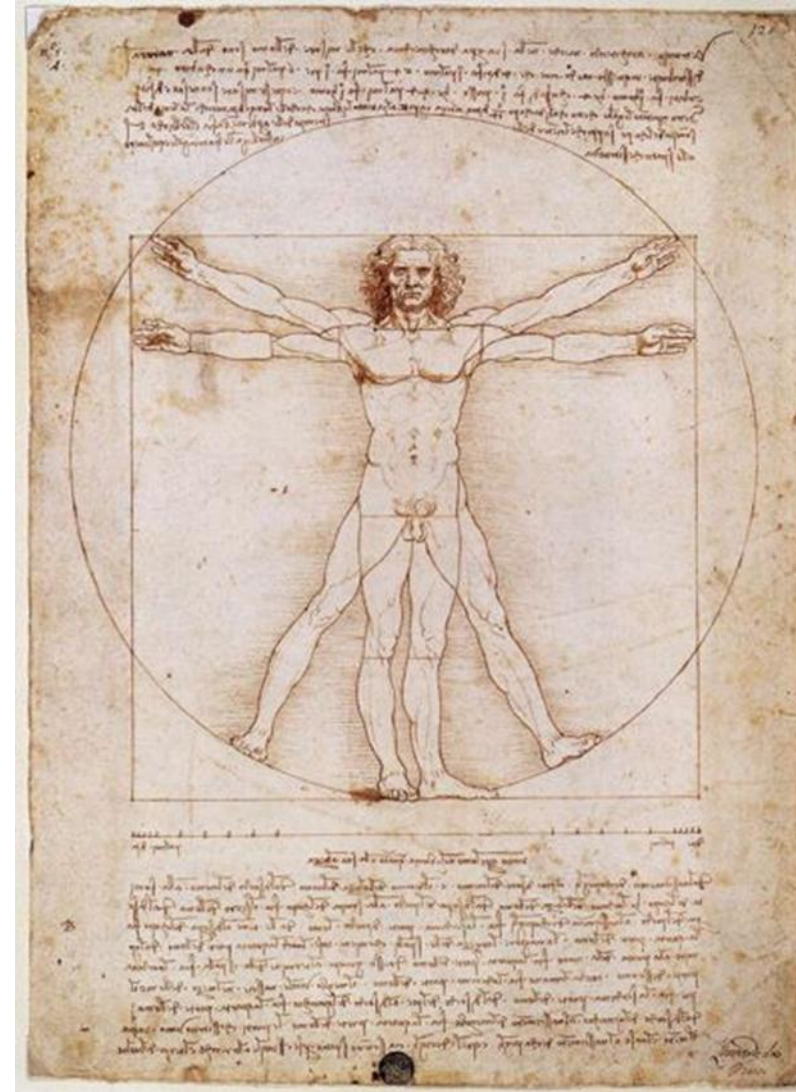
Die Thrombozyten binden an die langen
Ketten

Diese werden dann vermehrt abgebaut



Juckreiz

Aquagener Pruritus



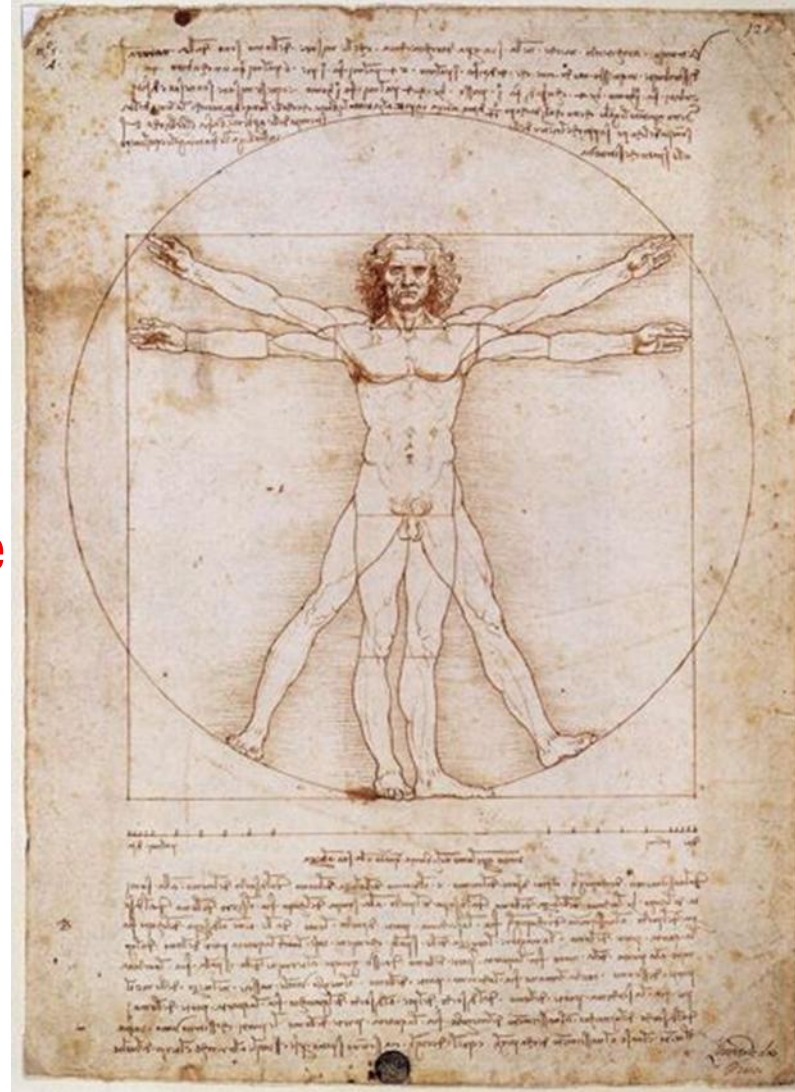
Véronique Rigamonti
MPN Betroffenen Anlass 08.5.2026

Thrombo-embolien

Hirngefäße

Lungenembolie

Abdominalgefäße



Herzkranzgefäße

Tiefe

Venenthrombose

Beinarterien

B-Symptome



Konstitutionelle Symptome



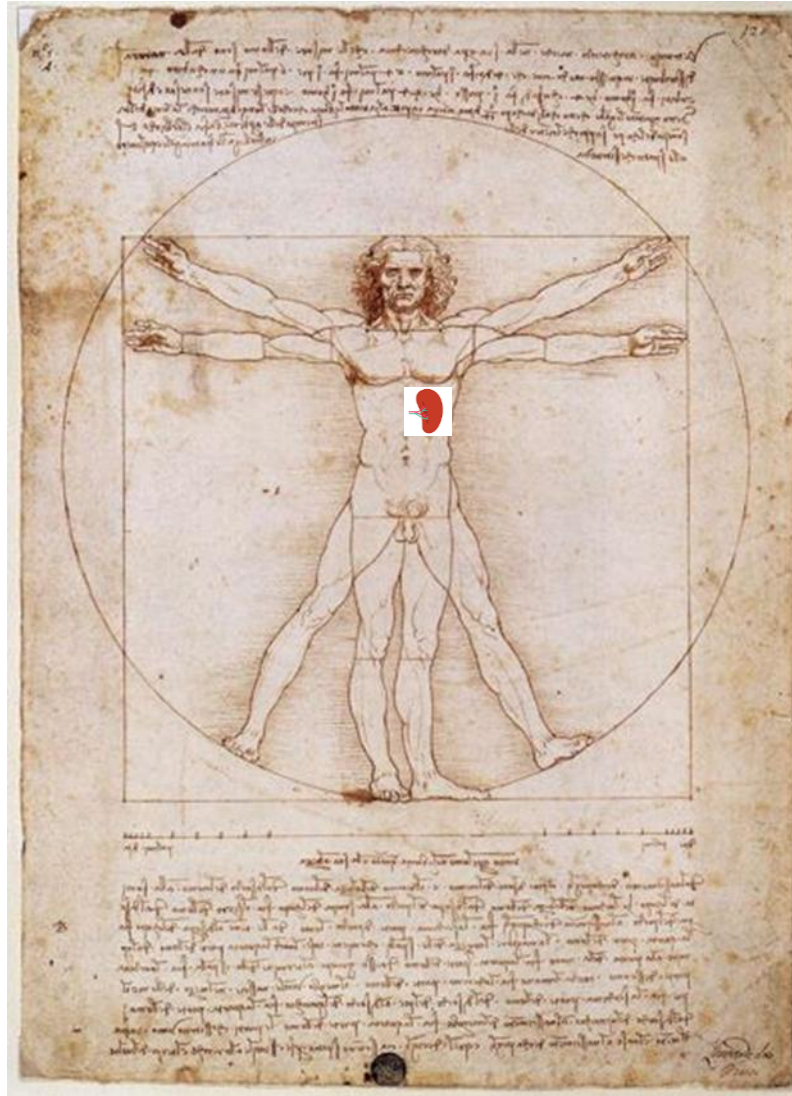
Fatigue

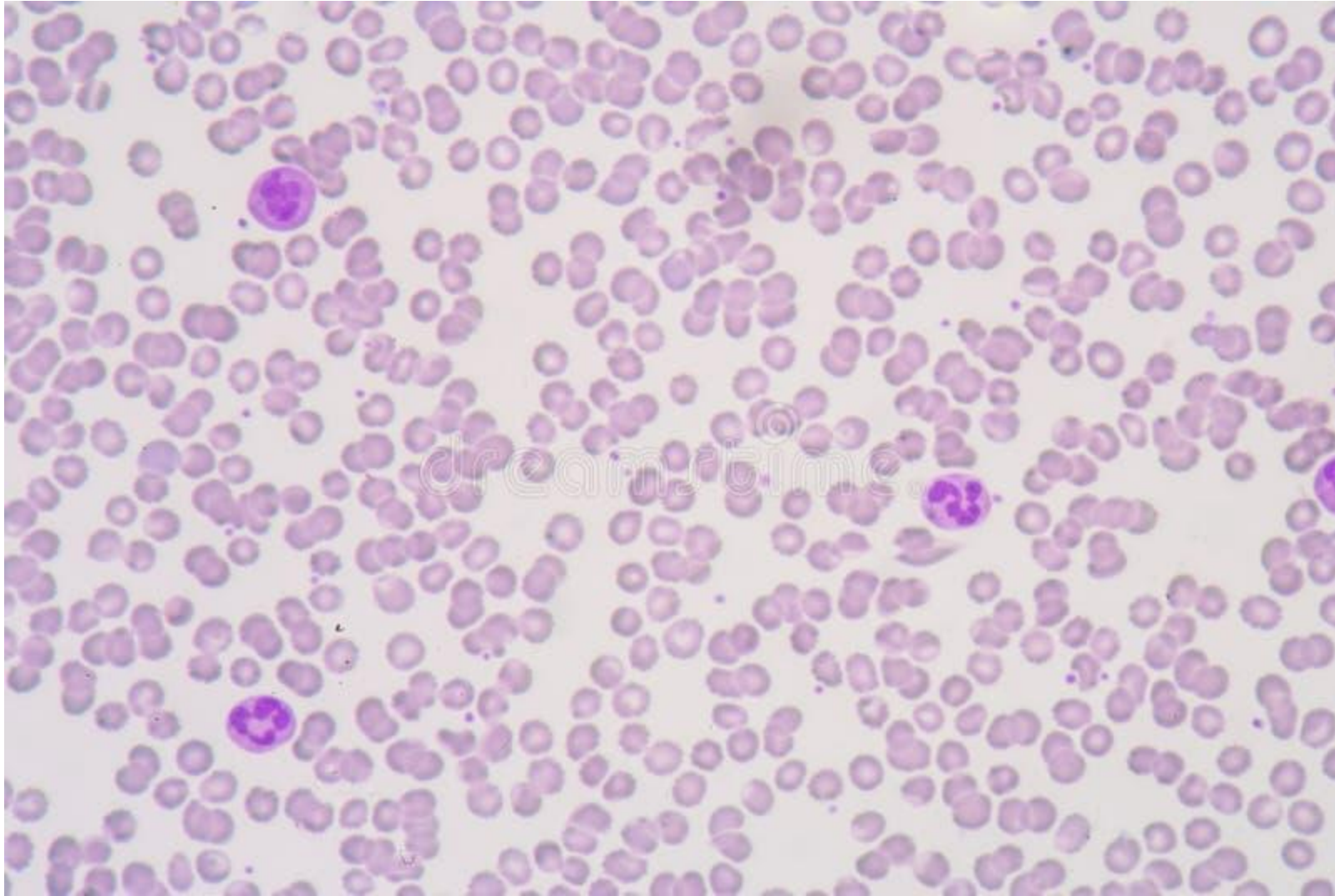
«außerordentliche Müdigkeit,
mangelnde Energiereserven oder
ein massiv erhöhtes Ruhebedürfnis,
das absolut unverhältnismäßig
zu vorausgegangenen
Aktivitätsänderungen ist.»

David Cella



Splenomegalie





Peripheres Blut

Zu wenig

- Anämie
- Leukopenie
- Thrombozytopenie

Zu viel

- Erythrozytose
- Leukozytose
- Thrombozytose

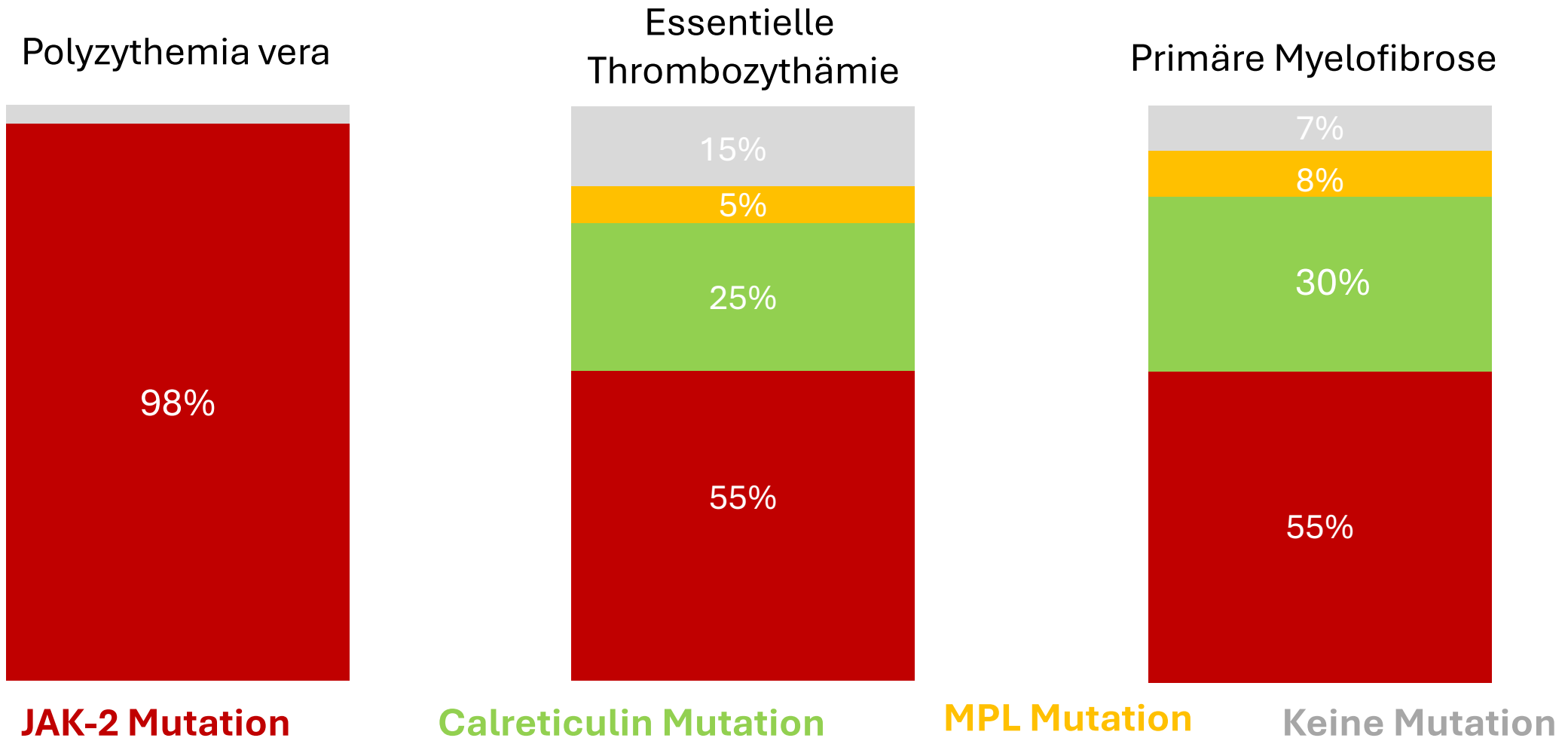
Knochenmark



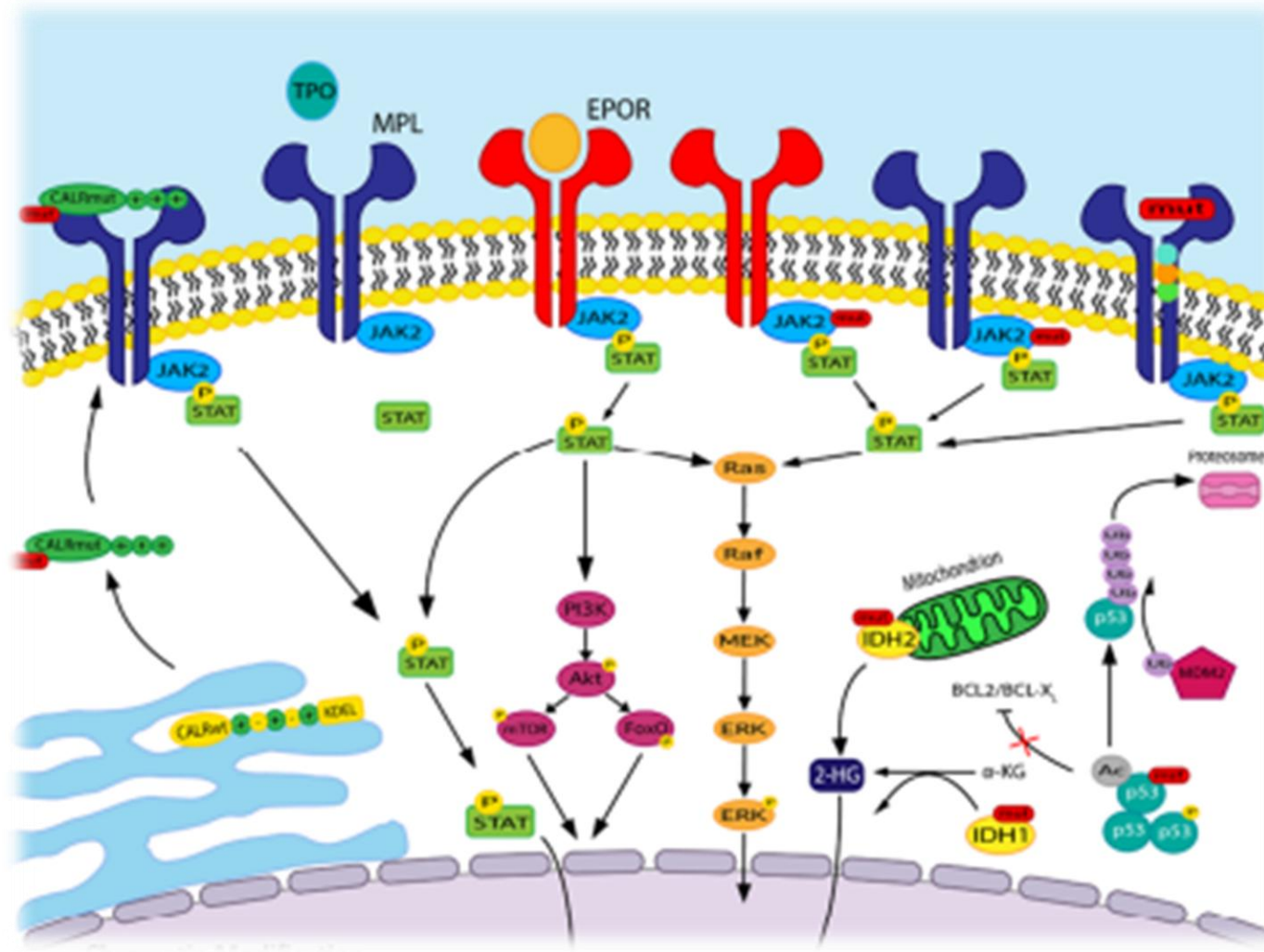
- Mikroskopische Untersuchung
- Genetische Untersuchung

- Fasern → Fibrose
- Zellularität → Proliferation
Quantität
- Veränderung der Zellen
Qualität

Mutation: dauerhafte Veränderung des genetischen Materials einer Zelle



Untersuchungen des Genetischen Materials



Cells 2020, 9, 1901;
doi:10.3390/cells9081901

Varianten Allel Frequenz

VAF

Prozentualer Anteil der untersuchten Gensequenzen, die eine bestimmte Mutation tragen im Verhältnis zu allen untersuchten Sequenzen

$$\frac{\text{mutiert}}{\text{mutiert+unmutiert}} \times 100$$

Therapie

- Antiaggregation
- Antikoagulation
- Aderlass
- Transfusion
- Zytoreduktion
- Stammzell Transplantation
- Erythropoetin

Therapie: Antiaggregation



Verhindert das Kleben der Thrombozyten
Verbessert die Mikrozirkulation

Therapie Antikoagulation

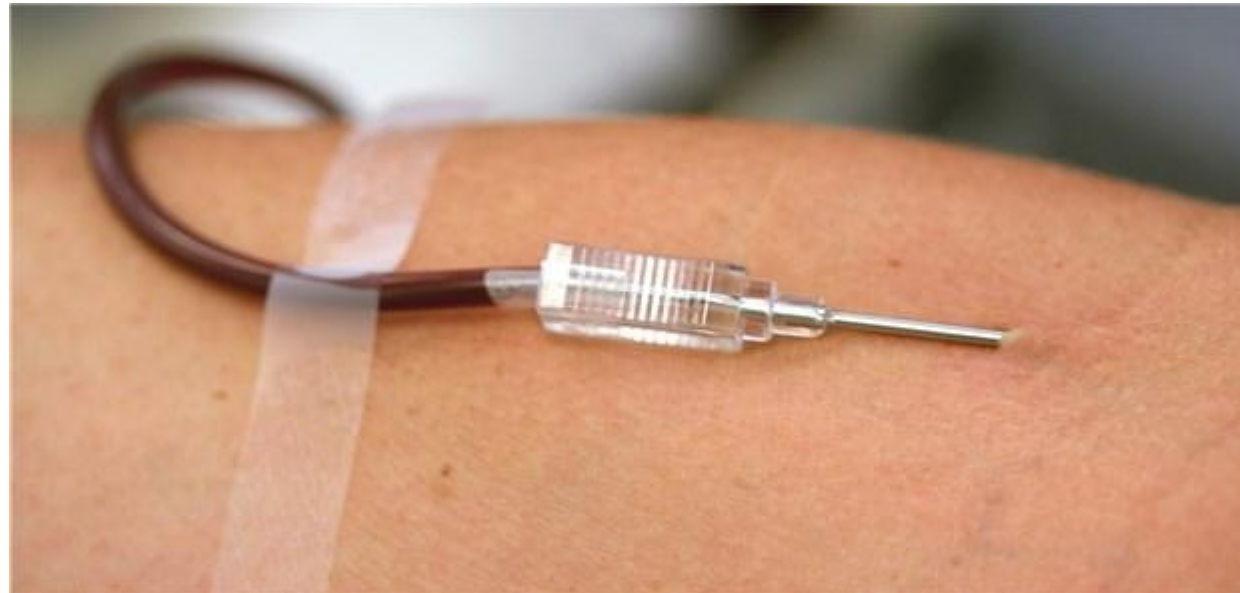
Blutverdünnung

Nach durchgemachten Thrombo-embolien
Um erneute Thromboembolien zu vermeiden



Therapie

Aderlass



Therapie Transfusion



Therapie des Knochenmarks

- Zytoreduktion
Reduktion der Zellteilung im Knochenmark; wenig spezifisch
- Stammzell-Transplantation
Übertragung von Gesunden Zellen nach intensiver Chemotherapie
- Gezielte medikamentöse Therapien



DANKE

