



# Polycythaemia vera (PV)

Antworten auf häufig gestellte Fragen

[mpd-netzwerk.de](http://mpd-netzwerk.de)

e. V.



Selbsthilfeforum für Betroffene von  
chronischen myeloproliferativen Erkrankungen

## **Impressum**

Herausgeber: mpd-netzwerk e. V.  
c/o Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe e.V.  
Haus der Krebsselfhilfe  
Thomas-Mann-Straße 40  
53111 Bonn  
  
info@mpd-netzwerk.de  
www.mpd-netzwerk.de

Text und Redaktion Marlies Hommelsen  
Carina Oelerich-Sprung

Fachliche Beratung: Prof. Dr. M. Grießhammer

Gestaltung: Rainer Kuhlmann

Druck: Siebengebirgsdruck, Bad Honnef

Stand : 2. Auflage Dezember 2009  
Korrekturen durch Pola Nawrocki, Oktober 2009  
aktualisierte PDF Version 06-2011

Alle Rechte, insbesondere das Recht der Vervielfältigung und Verbreitung sowie der Übersetzung, bleiben vorbehalten. Kein Teil des Werkes darf in irgendeiner Form ohne schriftliche Genehmigung reproduziert werden.

# Inhaltsverzeichnis

<b>Vorwort.....</b>	<b>5</b>
<b>Was ist eine „Polycythaemia vera“ (PV)?.....</b>	<b>6</b>
<b>Welche Ursache hat eine PV?.....</b>	<b>6</b>
<b>Wie verbreitet bzw. wie selten ist eine PV und wer ist betroffen?.....</b>	<b>6</b>
<b>Welche Symptome können durch eine PV auftreten?.....</b>	<b>7</b>
<b>Wie wird die PV festgestellt (Diagnostik)?.....</b>	<b>8</b>
<b>Gibt es eine Heilungschance?.....</b>	<b>9</b>
<b>Was bedeutet eine PV für meine Lebenserwartung?.....</b>	<b>9</b>
<b>Welche schwerwiegenderen Komplikationen können in Folge der PV auftreten?.....</b>	<b>11</b>
<b>Welche Bedeutung hat ein hoher Hämatokritwert?.....</b>	<b>12</b>
<b>Wie wird eine PV behandelt?.....</b>	<b>12</b>
<b>1. Aderlasstherapie .....</b>	<b>12</b>
<b>2. Medikamentöse Behandlung.....</b>	<b>14</b>
<b>Wann sollte mit einer medikamentösen Behandlung begonnen werden?</b>	<b>19</b>
<b>Was kann ich tun, um mein persönliches Risiko für Komplikationen zu senken?.....</b>	<b>22</b>
<b>Welche Untersuchungen sollte ich regelmäßig durchführen lassen?...</b>	<b>22</b>
<b>Kann sich die Krankheit im Verlauf verändern oder fortschreiten?.....</b>	<b>23</b>
<b>Welche Rolle spielt die Milzvergrößerung bei einer PV?.....</b>	<b>24</b>
<b>Was passiert bei einer Knochenmarkspunktion ?.....</b>	<b>24</b>
<b>Welche Bedeutung hat die „JAK2- Mutation“ bei den MPD-Erkrankungen?</b>	<b>25</b>

## Spezielle Fragen

<b>Was kann ich gegen den Juckreiz tun?.....</b>	<b>26</b>
<b>Was bedeutet Eisenmangel bei PV?.....</b>	<b>27</b>
<b>Wie äußert sich eine Thrombose?.....</b>	<b>27</b>
<b>Wie äußert sich eine TIA oder ein Schlaganfall?.....</b>	<b>28</b>
<b>Was ist vor einer anstehenden Operation zu beachten?.....</b>	<b>29</b>
<b>Darf ich trotz PV die „Pille“ nehmen?.....</b>	<b>29</b>
<b>Was bedeutet eine PV für Schwangerschaft und Kinderwunsch?.....</b>	<b>29</b>
<b>Darf ich in den Wechseljahren (Menopause) eine Hormontherapie machen?.....</b>	<b>30</b>
<b>Darf ich mit einer MPD-Erkrankung in die Sauna gehen?.....</b>	<b>30</b>
<b>Darf ich mit einer MPD-Erkrankung fliegen?.....</b>	<b>30</b>
<b>Was ist eine „Erythrozytapherese“ ?.....</b>	<b>30</b>
<b>Sollte ich meine Blutwerte dokumentieren ?.....</b>	<b>30</b>
<b>Nachwort.....</b>	<b>31</b>
<b>Literaturverzeichnis und Links.....</b>	<b>32</b>

Aus Gründen der Vereinfachung und der besseren Lesbarkeit werden im folgenden Text nur die männliche Form bei Personen- und Funktionsbezeichnungen verwendet. Selbstverständlich ist immer auch die weibliche Form gemeint.

## Vorwort

Liebe Betroffene und Angehörige,

zu den myeloproliferativen Erkrankungen, im Engl. **myeloproliferative disorders** (mpd), gehören neben der Polycythaemia vera (PV), die essentielle Thrombozyt-hämie (ET) und die primäre Myelofibrose bzw. Osteomyelofibrose (PMF/OMF). Die Konfrontation mit der Diagnose einer myeloproliferativen Erkrankung ist für viele Betroffene, Angehörige und Freunde eine grundlegende persönliche Erschütterung, die Angst und Verunsicherung auslöst. Es ist deshalb überaus wichtig für die Betroffenen, Zugang zu verständlichen Informationen zu erhalten, die helfen, die Krankheit zu verstehen und mit ihr leben zu lernen.

Diese Broschüre möchte hier eine Hilfestellung geben und häufige Fragen beantworten, die sich Betroffene in dieser Situation stellen. Die Zusammenstellung der Fragen und Antworten beruht auf den Erfahrungen der Mitglieder des mpd-netzwerk e. V. Das mpd-netzwerk e. V. ist eine Selbsthilfegruppe für Menschen mit myeloproliferativen Erkrankungen, die 2002 als Internet-Forum gegründet wurde. Aktuell (Dezember 2008) zählt das mpd-netzwerk e. V. über 200 Mitglieder.

Diese Broschüre ist erstellt worden von Betroffenen für Betroffene. Ziel dabei ist es, Erfahrungen zum Leben mit einer MPD-Erkrankung weiterzugeben und Betroffene im Umgang mit ihrer Erkrankung zu ermutigen und zu unterstützen. In die Antworten fließen deshalb das Wissen und die Kompetenzen mit ein, die zahlreiche Patienten im Umgang mit ihrer Erkrankung erworben haben.

Die Informationen in der Broschüre erheben jedoch nicht den Anspruch auf Vollständigkeit, vor allem ersetzen sie auf gar keinen Fall den Besuch bei einem Arzt.

Die Menge und der Grad an Informationen, die ein Patient benötigt, sind sehr unterschiedlich und der Umgang mit einer chronischen Erkrankung ist eine persönliche Entscheidung, die sich im Laufe des Lebens mit der Erkrankung verändern kann. Im Anhang finden Sie deshalb Links und Literatur für zusätzliche Informationen, die Sie bei Interesse nutzen können.

Wir möchten allen Mitgliedern unseres mpd-netzwerk e. V. danken, die diese Broschüre durch den Austausch ihrer Erfahrungen erst mit Leben gefüllt haben. Sie haben ihr Wissen zum Nutzen von anderen Betroffenen weitergegeben.

Wir danken auch Herrn Prof. Dr. Martin Grießhammer, einem der wenigen Experten in Deutschland für MPD-Erkrankungen, der diese Broschüre für uns gegengelesen hat und der dem Netzwerk bei Fragen hilfreich zur Seite steht.

Für den Vorstand des mpd-netzwerk e. V.

Marlies Hommelsen und Carina Oelerich-Sprung

## Was ist eine „Polycythaemia vera“ (PV)?

Der Begriff Polycythaemia vera kommt zum einen aus dem Griechischen und bedeutet viele (poly) Zellen (cyt) im Blut (haemia) und zum anderen von dem lateinischen Wort für wahr (vera). Die Polycythaemia vera (PV) ist, wie alle MPD-Formen, eine Erkrankung der blutbildenden Zellen im Knochenmark. Obwohl bei der PV in der Regel eine Vermehrung aller drei blutbildenden Zellreihen vorliegt (Vorstufen der roten Blutzellen, weißen Blutzellen und der Blutplättchen), steht im Allgemeinen die chronische Überproduktion der roten Blutzellen (Erythrozyten) im Vordergrund.

In Folge dieser Überproduktion der roten Blutzellen steigt der Hämatokritwert, der den prozentualen Anteil dieser Zellen im Blut anzeigt. Der Hämatokrit ist ein Gradmesser für die Zähflüssigkeit (Viskosität) des Blutes. Der Normbereich liegt für Männer bei 40 bis 52 %, für Frauen bei 37 bis 47 %. PV-Patienten haben zum Diagnosezeitpunkt nicht selten Werte von über 60 %.

Häufig zeigt das Blutbild zusätzlich erhöhte Werte für Thrombozyten (Blutplättchen) und Leukozyten (weiße Blutzellen).

## Welche Ursache hat eine PV?

Hintergrund aller MPD-Formen ist eine Funktionsstörung der blutbildenden Zellen im Knochenmark. Diese hat zur Folge, dass bestimmte Blutzellen im Übermaß produziert werden.

In neuester Zeit wurde bei einer deutlichen Mehrheit der PV-Patienten (ca. 90%) eine erworbene (d. h. nicht angeborene!) Veränderung in einem Gen gefunden, die so genannte JAK2-Mutation, die für diese Funktionsstörung mitverantwortlich ist (s. Seite 25). Äußere Ursachen für diese so genannte „Mutation“ und die sich daraus ergebende Funktionsstörung sind nicht bekannt.

## Wie verbreitet bzw. wie selten ist eine PV und wer ist betroffen?

PV gehört zu den seltenen Erkrankungen. In Deutschland bekommen jährlich zwischen 500 und 600 Patienten die Diagnose „PV“ gestellt. Bei Diagnosestellung sind die meisten Betroffenen (87 %) deutlich älter als 50 Jahre. Sehr selten sind junge Erwachsene betroffen (2 % zwischen 18 und 30 Jahren), in Einzelfällen auch Kinder.<sup>1</sup>

---

1 Quelle: Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie (DGHO) zur Diagnostik und Therapie der Chronischen Myeloproliferativen Erkrankungen von November 2006 (siehe Literaturverzeichnis)

## Welche Symptome können durch eine PV auftreten?

Es ist nicht selten, dass die Erkrankung schleichend beginnt und Patienten zum Zeitpunkt der Diagnose keinerlei Beschwerden haben.

Wenn Symptome auftreten, sind die häufigsten Beschwerden:

- Mikrozirkulationsstörungen im Sinne von Durchblutungsstörungen an Händen und Füßen
- Schwindel, Kopfschmerzen und Sehstörungen
- Juckreiz, der insbesondere nach heißem Duschen oder Baden auftritt (aquagener Pruritus). Insbesondere der Juckreiz wird von vielen Betroffenen als besonders belastend empfunden.

## Weitere Symptome, die im Zusammenhang mit einer PV auftreten können:

- Ohrensausen, Tinnitus (Ohrgeräusche)
- Gesichtsrötung
- Müdigkeit, Abgeschlagenheit
- Hauttrockenheit
- Nachtschweiß
- Hämatome (Blutergüsse), u. U. mit Verhärtungen/Schwellungen<sup>2</sup>
- Wadenkrämpfe
- Schmerzen in den Beinen
- Glieder- und Knochenschmerzen (durch die Ausdehnung des blutbildenden Marks)
- Bluthochdruck (Hypertonie)
- Nasen- und Zahnfleischbluten
- ungewöhnlich starke (u. U. auch schwache) Menstruationsblutungen
- Druckgefühle und/oder Schmerzen im linken Oberbauch (wg. Milzvergrößerung)
- Bläuliche Verfärbung, Schmerzen, Kribbeln, Brennen oder Taubheitsgefühle der Finger und/oder Zehenspitzen (Erythromelalgie)
- Missempfindungen der Haut (z. B. Gefühl, als würde etwas über den Arm krabbeln)
- Atemnot (selten; bei Patienten mit Herz- Kreislauf-Erkrankungen)

---

<sup>2</sup> Blutergüsse entstehen durch Blutungen unter der Haut. Je nach Stärke der Blutung können dabei Verhärtungen/Schwellungen im Gewebe entstehen, die nur sehr langsam vom Körper wieder abgebaut werden. In einigen Fällen bleibt anschließend eine bräunliche Verfärbung der Haut zurück.

## Wie wird die PV festgestellt (Diagnostik)?

Ausgangspunkt für den Verdacht einer PV-Erkrankung ist die erhöhte Erythrozytenzahl ( $> 5,5$  pro  $\mu\text{l}$ ) bzw. der erhöhte Hämatokritwert ( $> 52\%$  bei Männern;  $> 49\%$  bei Frauen). Bei einem Teil der Patienten werden die ungewöhnlich hohen Werte zufällig bei einer Blutuntersuchung festgestellt. Bei anderen fallen Durchblutungsstörungen aufgrund der veränderten Fließeigenschaften des Blutes - der so genannten Blutviskosität (Zähflüssigkeit) - auf. Landläufig wird das Blut dann als „zu dick“ bezeichnet.

Beim Vorliegen eines Verdachts auf eine PV sollte ein Hämatologe (Facharzt der inneren Medizin, der sich speziell mit Bluterkrankungen befasst) hinzugezogen werden. Weitere Hinweise auf eine PV sind eine deutlich erhöhte Thrombozytenzahl ( $> 400.000$  pro  $\mu\text{l}$ ) und eine erhöhte Leukozytenzahl ( $> 10.000$  pro  $\mu\text{l}$ ). Häufig wird der Verdacht außerdem durch den Nachweis einer Milzvergrößerung (Splenomegalie)<sup>3</sup> erhärtet, die allerdings bei vielen Patienten erst im weiteren Verlauf der Erkrankung feststellbar wird.

In der Praxis gibt es zwei Situationen, bei denen die Feststellung einer PV schwierig sein kann:

1. Bei Patienten, die ausschließlich erhöhte Erythrozyten-Werte haben (ohne zusätzlich vermehrte Thrombozyten und Leukozyten).

In diesen Fällen muss ausgeschlossen werden, dass eine andere Ursache für die Vermehrung der Erythrozyten (sekundäre Erythrozytose, früher auch als sekundäre Polyglobulie bezeichnet) vorliegt.

Solche Ursachen können z. B. sein:

- Sauerstoffmangel durch Aufenthalt in großen Höhen
- Sauerstoffmangel durch eine chronische Lungenerkrankung
- starkes Rauchen
- angeborene Erythrozytosen
- ein Tumor in Niere oder Leber

In diesen Fällen ist im Gegensatz zur PV ein erhöhter Erythropoetinspiegel (Menge des Erythropoetins im Blutplasma)<sup>4</sup> die Ursache für die vermehrte Produktion von Erythrozyten.

2. Bei Patienten, die erhöhte Thrombozytenzahlen aufweisen und einen noch normalen oder nur leicht erhöhten Hämatokritwert (48 bis 52%). Hier geht es

3 Die Vergrößerung der Milz geht auf den gesteigerten Umsatz von Blutzellen in diesem Organ zurück und tritt im Krankheitsverlauf bei 75% der Betroffenen auf.

4 Erythropoetin ist ein zu 90 % in der Niere gebildetes Hormon, dessen Ausschüttung die Neubildung von Erythrozyten stimuliert. Ein erhöhter Erythropoetinspiegel ist entweder eine sinnvolle Regulation des Körpers zum Ausgleich eines Sauerstoffmangels im Gewebe oder Folge einer abnormen Erythropoetinbildung in Tumorzellen.



um die Abgrenzung der PV von der essentiellen Thrombozythämie (ET). Sie ist von Bedeutung, da die Behandlungsnotwendigkeiten und Behandlungsformen sich teilweise unterscheiden können. Nach neuesten Erkenntnissen spricht in diesen Fällen der Nachweis des JAK2-Gens (s. Seite 25) für das Vorliegen einer PV.

In Einzelfällen ist die Abgrenzung der MPD-Krankheitsbilder der essentiellen Thrombozythämie (ET), der Polycythaemia vera (PV) und der primären Myelofibrose (PMF) allerdings so schwierig, dass nur über die längerfristige Beobachtung des Krankheitsverlaufs eine Unterscheidung möglich wird.

Zur Absicherung der Diagnose sollte ein Gentest (JAK2-Mutation) und in der Regel eine Untersuchung des Knochenmarks vorgenommen werden.

## **Gibt es eine Heilungschance?**

Die PV ist eine chronische Erkrankung. Die derzeit einzige Chance auf Heilung der Grunderkrankung bietet eine Knochenmarktransplantation bzw. Stammzelltransplantation (SZT). Aufgrund der hohen Risiken dieses Eingriffs wurde die SZT bislang bei MPD-Betroffenen nur selten vorgenommen. Dennoch wurden in den letzten Jahren große Fortschritte in der Behandlung von MPD-Erkrankten (insbesondere bei PMF-Betroffenen) mit einer SZT erzielt. In einzelnen Fällen ist diese Therapie inzwischen auch im fortgeschrittenen Lebensalter möglich.

Nichtsdestotrotz bleibt die SZT ein extremer Eingriff mit hohem Sterblichkeits- und Folgeerkrankungsrisiko. Deshalb wird sie zumeist erst in Erwägung gezogen, wenn die Erkrankung sehr weit fortgeschritten ist. PV-Patienten sind in der Regel über viele Jahre einfach zu gesund, um diese Risiken in Kauf zu nehmen. Geht man von weiteren medizinischen Fortschritten in Bereich der SZT aus, so könnte diese Therapie in Zukunft jedoch häufiger als bisher zum Einsatz kommen.

Aufgrund der jüngsten Entdeckungen zum genetischen Hintergrund der MPD-Erkrankungen besteht außerdem die Hoffnung, dass in einigen Jahren gegebenenfalls neue Arzneimittel zur Verfügung stehen werden, die die Erkrankung und ihre Symptome dauerhaft beherrschen können.

## **Was bedeutet eine PV für meine Lebenserwartung?**

Die PV ist vor allem dann ein Risiko für Patienten, solange sie nicht diagnostiziert wurde und damit unkontrolliert bleibt. PV-Patienten können eine normale Lebenserwartung haben, wenn die Erkrankung aufmerksam beobachtet und im Bedarfsfall behandelt wird. Eine unbehandelte PV dagegen kann die

Lebenserwartung erheblich verkürzen, da der steigende Hämatokrit und die damit verbundene "Zähflüssigkeit" des Blutes schwerwiegende Komplikationen, wie Thrombosen, Schlaganfall, Herzinfarkt o. ä. zur Folge haben können.

Ein grundsätzliches Risiko bedeutet die im Vergleich zur Normalbevölkerung gesteigerte Thrombose- und Embolieneigung, die die Lebenserwartung deutlich beeinträchtigen kann. Wie hoch dieses Risiko ist, hängt allerdings von vielen zusätzlichen Faktoren ab (z. B. Rauchen, Gefäßerkrankungen) und muss für jeden Patienten individuell geprüft werden.

Auch mögliche Folgeerkrankungen können die Prognose in einzelnen Fällen verschlechtern.

Im Internet und leider auch von schlecht informierten Ärzten werden Patienten bisweilen mit unangemessenen und schockierenden Angaben zur Lebenserwartung (Prognose) konfrontiert, die verständlicherweise Angst und Verunsicherung auslösen.

Hintergrund dieser Aussagen ist die Unkenntnis aktueller Behandlungsmöglichkeiten und die irreführenden Auslegungen der vorliegenden Statistiken. Zum einen wird die statistische Angabe des Medians<sup>5</sup> immer wieder fälschlicherweise als durchschnittliche Überlebenserwartung interpretiert. Zum anderen wird die Datengrundlage der (z. T. veralteten) Statistiken nicht ausreichend berücksichtigt bzw. in die Interpretation der Ergebnisse einbezogen.

### **Einige Hinweise:**

- Früher wurde eine PV bei vielen Patienten erst aufgrund gravierender Komplikationen, wie z. B. einem Herzinfarkt oder Schlaganfall, festgestellt. Solche Komplikationen beeinträchtigen selbstverständlich die Lebenserwartung erheblich, hätten bei rechtzeitiger Behandlung jedoch möglicherweise verhindert werden können.
- Heute wird eine PV immer häufiger - auch bei jüngeren Patienten - zufällig bei Routineuntersuchungen diagnostiziert. Solche Patienten haben früher vermutlich schon lange mit der Erkrankung gelebt, ohne dass diese bemerkt worden wäre und ohne dass diese „gesunden Jahre“ in die Statistik mit aufgenommen wurden! Dazu kommt, dass die frühe Diagnose die Chance birgt, durch aufmerksame Beobachtung und ggf. Behandlung gefährlichen Komplikationen rechtzeitig vorbeugen zu können.
- Der Großteil der Betroffenen, deren Krankheitsverlauf in diese Statistiken eingeflossen ist, war bei der Diagnose bereits in einem gehobenen Alter (50 und älter) und hatte damit eine altersbedingt kürzere Lebenserwartung. Solche Angaben lassen sich nicht ohne weiteres auf jüngere Patienten übertragen.

5 Eine verständliche Erläuterung des Medians und weitere Hinweise zum Umgang mit Prognoseangaben finden Sie auf den Seiten der Deutschen Leukämie- & Lymphomhilfe e. V.: (Link s. Anhang)

- Nicht zuletzt muss erwähnt werden, dass in einigen Statistiken auch Krankheiten und Todesursachen einfließen, die nicht zwangsläufig mit der PV-Erkrankung zu tun haben.

## **Welche schwerwiegenderen Komplikationen können in Folge der PV auftreten?**

Die größte Gefahr bei der PV besteht in der erkrankungsbedingten Neigung zu Thrombosen oder Embolien. Eine Thrombose bedeutet die vollständige Verstopfung eines Blutgefäßes durch ein Gerinnsel (Thrombus). Im Falle einer solchen Verstopfung wird das umliegende Gewebe nicht mehr mit Sauerstoff versorgt und stirbt ab. Geschieht dies in den Herzkranzgefäßen, so spricht man von einem Herzinfarkt. Ist ein Blutgefäß im Gehirn betroffen, so ist dies ein Hirnschlag bzw. Schlaganfall. Löst sich ein solcher Thrombus vom ursprünglichen Gerinnungsort ab und wandert mit dem Blutstrom weiter, bis er ein kleineres Gefäß verstopft, so spricht man von einer Embolie, z. B. einer Lungenembolie.

Verständlicherweise steigt das Risiko solcher Komplikationen mit der "Zähflüssigkeit" des Blutes. Daher ist die Kontrolle des Hämatokrits von entscheidender Bedeutung in der Behandlung der PV.

Parallel kann gleichzeitig eine erhöhte Blutungsneigung bestehen, die häufiger zu Haut- und Schleimhautblutungen (Blutergüsse, Nasenbluten etc.), im Einzelfall aber auch zu Magendarm- oder Hirnblutungen führen kann. Die Ursache für diese paradoxe Situation ist eine ebenfalls erkrankungsbedingte Funktionsstörung der Thrombozyten (Blutplättchen), die normalerweise Blutungen stoppen, indem sie zusammenklumpen und das Gefäß abdichten. Diese Eigenschaft der Blutplättchen ist bei MPD-Erkrankungen wie der PV häufig gestört.

Zu den möglichen schwerwiegenderen Komplikationen aufgrund der gesteigerten Thrombose- bzw. Emboliegefahr zählen:

- Beinvenenthrombose
- Pfortaderthrombose
- Lebervenenverschluss (Budd-Chiari-Syndrom)
- Herzinfarkt
- Milzinfarkt
- TIA (Abkürzung für: Transitorisch ischämische Attacke, dies bedeutet eine vorübergehende Schlaganfallsymptomatik)
- Lähmungserscheinungen (u. U. Schlaganfallanzeichen)
- Schlaganfall
- Lungenembolie

Zu den möglichen schwerwiegenderen Komplikationen einer ggf. gesteigerten Blutungsneigung gehören

- gastrointestinale (Magen-Darm) Blutungen
- Hirnblutungen (sehr selten)

## Welche Bedeutung hat ein hoher Hämatokritwert?

Das größte Risiko für Komplikationen resultiert bei der PV aus der erhöhten Blutviskosität (Zähflüssigkeit), die durch den Hämatokrit ausgedrückt wird. Die Blutbild-Angaben zu den Erythrozyten (abgekürzt: RB), dem Hämatokrit (abgekürzt: HKT/HK) und dem Hämoglobin (abgekürzt: HGB/HB) hängen unmittelbar miteinander zusammen. Die Erythrozyten sind die roten Blutkörperchen (Normbereich für Männer: 4,4 bis 5,9 pro  $\mu\text{l}$ , für Frauen: 3,8 bis 5,2 pro  $\mu\text{l}$ ). Der Hämatokritwert gibt den prozentualen Anteil der Erythrozyten im Blut an (Normbereich für Männer: 40 bis 52 %, für Frauen: 37 bis 47 %). Der Hauptbestandteil der Erythrozyten ist das Hämoglobin: der rote Blutfarbstoff bindet den Luft-Sauerstoff in der Lunge und gibt ihn über die Blutbahn an die Organe weiter.

Eine Abfallen des HB-Wertes unter den Normbereich wird von Medizinern Anämie („Blutarmut“) genannt, eine Vermehrung Polyglobulie oder Erythrozytose.

Erythrozyten sind verhältnismäßig große Zellen. Wenn diese stark vermehrt sind, nimmt auch das Blutvolumen zu, und das Verhältnis von festen und flüssigen Bestandteilen im Blut (ausgedrückt durch den Hämatokrit) wird schlechter. Je höher der Anteil an Zellen im Blut ist, desto schlechter werden seine Fließeigenschaften. Damit erhöht sich das Risiko, dass es zu Durchblutungsstörungen oder zu Verstopfungen von Gefäßen (Thrombosen, Embolien) kommt.

Da bei der Diagnose der PV in der Regel ein zu hoher Hämatokritwert vorliegt, ist die erste Behandlung der so genannte Aderlass.

## Wie wird eine PV behandelt?

### 1. Aderlasstherapie

Ausschlaggebend für die angemessene Behandlung der PV ist die regelmäßige Kontrolle des Blutbildes. Der größte und unbestrittene Risikofaktor für Komplikationen ist der zu hohe Hämatokrit ( $> 45\%$ )<sup>6</sup>. Um diesen schnell und

---

<sup>6</sup> Die Kriterien für den Beginn einer Therapie bzw. die Grenzwerte für den Hämatokrit können (abhängig von individuell unterschiedlichen Risikofaktoren) von Fall zu Fall verschieden sein. Die Richtwerte (Männer: +/- 45 %, Frauen: +/- 42 %) ergeben sich aus der Erfahrung, dass nur unter diesen Bedingungen die „Zähflüssigkeit“ des Blutes und damit die Thromboseneigung optimal reduziert wird.

effektiv zu senken wird zum Einstieg in die Behandlung in der Regel die Aderlasstherapie eingesetzt.

Der etwas altertümlich klingende Ausdruck „Aderlass“ (Phlebotomie) steht für die Entnahme einer größeren Menge Blut. Das praktische Vorgehen ist ähnlich wie beim Blutspenden. Leider kann das entnommene Blut in diesem Fall jedoch nicht zum Nutzen anderer verwendet werden. In der Regel werden bei einem Aderlass 250 bis 500 ml Blut entnommen.<sup>7</sup> Die Aderlasstherapie ist die älteste, wirkungsvollste und nebenwirkungsärmste Behandlungsmöglichkeit der PV. Der zu hohe Hämatokritwert kann durch die mit dem Aderlass verbundene Reduzierung des Blutvolumens in den meisten Fällen schnell und effektiv gesenkt werden. Abhängig von der Höhe des Hämatokrits sind zu Beginn der Behandlung unter Umständen mehrere Aderlässe hintereinander notwendig (in 2 bis 3-tägigen Abständen), um den gewünschten Wert (Männer < 45 %, Frauen < 42 %) zu erreichen.

Die Abstände zwischen den Aderlässen (Aderlassfrequenz) werden nach diesem anfänglichen Absenken größer, weil durch die umfangreichen Blutentnahmen ein gewollter Eisenmangel erzeugt wird, der die Nachproduktion von Erythrozyten (Zellmasse) hemmt. Nach Möglichkeit sollte der Hämatokrit auf einen gleichmäßigen Wert zwischen 40 und 45 % eingestellt werden. Abhängig vom Befinden des Patienten und seinen individuellen Risikofaktoren sind jedoch im Einzelfall auch höhere Werte vertretbar.

Es ist nicht ungewöhnlich, dass unter der Aderlasstherapie die Thrombozytenzahlen steigen. Dies ist eine normale Reaktion des Körpers, der den Blutverlust sozusagen als „Wunde“ deutet. Zur Unterstützung der Gerinnung (Verschluss der vermeintlichen Wunde) werden deshalb vermehrt Thrombozyten produziert. Im Vergleich zum Hämatokrit gelten die Thrombozytenzahlen bei der PV zwar als nachrangiger Risikofaktor, dennoch müssen auch sie beobachtet werden. Werte über 1 Mio. können nämlich ein steigendes Blutungsrisiko bedeuten. Abhängig vom Einzelfall kann demnach auch eine hohe Thrombozytenzahl ein zusätzliches Kriterium für den Einstieg in eine medikamentöse Therapie sein.

Unter alleiniger Aderlasstherapie wird von einem erhöhten Thromboserisiko ausgegangen, deswegen wird zur prophylaktischen Einnahme von niedrigdosiertem ASS (40 bis 100 mg/Tag) geraten.

### **Wie kann ich den Aderlass erleichtern?**

Aderlässe können manchmal sehr schwierig sein, weil das Blut aufgrund seiner Zähflüssigkeit kaum fließt. Daher ist es empfehlenswert, vor einem Aderlass

<sup>7</sup> Bei gefährdeten Patienten (gehobenes Alter, Gefäßprobleme, Herzmuskelschwäche) sollte die Blutentnahme in geringeren Mengen und größeren Abständen erfolgen, um nicht möglicherweise durch die zu abrupte Therapie Komplikationen zu provozieren.

reichlich zu trinken (keinen Kaffee oder schwarzen Tee, sondern möglichst Wasser oder Kräutertee), um die Fließfähigkeit des Blutes zu verbessern. Auch nach dem Aderlass ist es sinnvoll, viel zu trinken, um den Körper zu unterstützen, das entnommene Blut möglichst schnell wieder zu ersetzen.

Manche Ärzte führen vor dem Aderlass über den bereits gelegten Venenzugang eine isotonische Lösung (mineralisiertes Wasser) zu. Dies hat den Vorteil, dass das Blut besser abfließt und der Körper insgesamt weniger belastet ist, da er dieselbe Menge (z.B. 500 ml) Flüssigkeit unmittelbar ersetzt bekommt. Diese Vorgehensweise ist insbesondere empfehlenswert, wenn während oder nach dem Aderlass Unwohlsein oder Schwindelgefühle auftreten.

Patienten, deren Venen schlecht getroffen werden und die Angst vor dem "Stochern" beim Setzen der Nadel haben, können in der Apotheke ein Pflaster oder eine Salbe zur Betäubung der Einstichstelle erwerben. Damit die Wirkung rechtzeitig einsetzt, sollten das Pflaster oder die Salbe ein bis zwei Stunden vor dem Aderlass aufgetragen werden.

## 2. Medikamentöse Behandlung

### Thrombozytenaggregationshemmer

Acetylsalicylsäure (im weiteren Text abgekürzt: ASS, Handelsnamen: Aspirin®, ASS ratiopharm®, u.a) ist ein Thrombozytenaggregationshemmer, d. h. er hemmt die Funktion der Thrombozyten, miteinander zu "verklumpen" (Gerinnung). Dies verbessert die Fließeigenschaften des Blutes und Durchblutungsstörungen können verhindert werden. ASS ist daher in vielen Fällen ein wirkungsvolles Mittel gegen Mikrozirkulationsstörungen (z. B. Durchblutungsstörungen an Händen und Füßen, Schwindel, Kopfschmerzen und Sehstörungen). Außerdem hat sich in Studien die Einnahme von ASS als wirkungsvoll zur Vorbeugung arterieller Thrombosen bei Patienten erwiesen, daher wird sie grundsätzlich allen PV-Betroffenen empfohlen.

ASS sollte ggf. nicht genommen werden, wenn Hinweise auf eine bereits erhöhte Blutungsneigung vorliegen (Thrombozytenfunktionsstörung, verlängerte Blutungszeiten, Thrombozytenzahlen von über 1 Mio. pro  $\mu\text{l}$ ) oder bei bekannten Magen- und Zwölffingerdarmgeschwüren. In solchen Fällen müssen Nutzen und Risiko besonders sorgfältig abgewogen werden.

Einnahmeform: Tabletten, i. d. R. täglich (40 - 100mg).

Mögliche<sup>8</sup> Nebenwirkungen:

ASS kann eine Verstärkung der Blutungsneigung zur Folge haben. Außerdem

---

<sup>8</sup> Das Wort „möglich“ bei „Mögliche Nebenwirkungen“ sollte hier sehr wörtlich genommen werden. Genauso wie die Wirksamkeit, so ist auch die Verträglichkeit eines Medikaments bei jedem Menschen unterschiedlich.

kann es Magengeschwüre und -blutungen verursachen. Für magenempfindliche Patienten kann es von Vorteil sein, auf etwas teurere, dafür aber magenschonende ASS-Varianten auszuweichen (z.B. Aspirin protect®, ASS TAD®), die im Handel erhältlich sind.

#### Wichtig:

ASS ist ein frei verkäufliches Schmerzmittel, das häufig unbedacht in relativ hohen Dosen genommen wird (eine Standard-Schmerztablette enthält 500 mg des Wirkstoffs). Da ASS die Blutungsneigung verstärken kann, sollten PV-Patienten hier vorsichtig sein und nach Möglichkeit lieber auf ein anderes Schmerzmittel ausweichen. ASS in höheren Dosen sollte nur in Absprache mit dem Hämatologen genommen werden.

### Zytoreduktive Medikamente

Wenn eine medikamentöse Therapie zur Reduzierung der Zellzahlen (zytoreduktive Therapie) als notwendig angesehen wird, werden in erster Linie folgende Wirkstoffe eingesetzt<sup>9</sup>:

1. Hydroxyurea (HU), Handelsnamen: Litalir®, Hydrea®, Syrea®
2. Zytokine wie Interferon-alpha (INF), Handelsnamen: Interferon®, PegIntron®, Pegasys®

#### In Sondersituationen

3. Anagrelid (AG), Handelsnamen: Xagrid®, Agrelin®, Agrylin®, Thrombo-reductin®

Die verschiedenen Medikamente können mit der Aderlasstherapie und auch untereinander kombiniert werden. Ziel der Behandlung ist ein Blutbild im Normbereich, insbesondere die Kontrolle des Hämatokritwertes und der Thrombozytenzahl. Unter Umständen kann es dabei sinnvoller sein, die medikamentöse Therapie nur niedrig zu dosieren und zusätzlich gelegentlich einen Aderlass zu machen, als Aderlässe auf Kosten einer sehr hohen Dosierung

<sup>9</sup> Radiophosphor (32p) wurde lange Jahre effektiv zur Zellreduktion bei der PV eingesetzt (Bestrahlung des Knochenmarks durch intravenös verabreichtes, radioaktives Phosphor). Die Wirkung setzt nach zwei bis drei Monaten ein und kann jahrelang anhalten. Aufgrund der unter der Behandlung erhöhten Rate von akuten Leukämien wird es heute jedoch nur noch in wenigen Ausnahmefällen eingesetzt, wenn keine der anderen Behandlungsformen verträglich ist oder das Leukämierisiko aufgrund des Alters der Betroffenen in Kauf genommen werden kann. Ähnliches gilt für Substanzen wie Chlorambucil (Handelsname: Leukeran®), Busulphan (Handelsname: Myleran®) und Pipobroman (Handelsname: Vercyte®), die heute nur noch in Sondersituationen eingesetzt werden.

der Medikamente gänzlich zu vermeiden. Grundsätzlich gilt es hier, Risiken und Nebenwirkungen gegeneinander abzuwägen.

Bei allen Standardtherapieformen ist in der Regel eine Erhaltungstherapie erforderlich, d. h. die Blutwerte steigen nach Absetzen der Behandlung unterschiedlich schnell wieder an. Die Dosierungen sind individuell anzupassen und können sich im Verlauf ändern.

### **zu 1. Hydroxyurea (HU)**

Dieser Wirkstoff wird schon seit vielen Jahrzehnten zur Therapie der MPD-Erkrankungen eingesetzt und gilt auch heute noch als Standardtherapie. HU ist ein Chemotherapeutikum (Zytostatikum, Zellteilungsgift), das die Funktion des Knochenmarks einschränkt und damit die (Blut)Zellproduktion reduziert. HU wirkt auf alle drei Zellreihen (Erythrozyten, Leukozyten und Thrombozyten). Nach dem Absetzen der Therapie steigen die Blutwerte im Allgemeinen sehr schnell wieder an.

Die Behandlung mit HU kann die Verkleinerung einer vergrößerten Milz bewirken und u. U. den Juckreiz dämpfen oder beseitigen. Das Auftreten von Thrombosen soll unter der Behandlung mit HU seltener sein als unter der reinen Aderlassbehandlung.

Wegen des umstrittenen Verdachts, bei Langzeiteinnahme (möglicherweise nach 10-15 Jahren) das Leukämierisiko zu erhöhen, sollte HU insbesondere bei jüngeren Patienten nur zurückhaltend eingesetzt werden. MPD-Betroffene haben im Vergleich zur Normalbevölkerung ohnehin ein leicht erhöhtes Risiko im Verlauf ihrer Erkrankung eine akute Leukämie zu entwickeln. Daher wird das umstrittene zusätzliche Risiko durch die Einnahme von HU unterschiedlich bewertet. Einige Ärzte betrachten es als minimal und akzeptabel, andere dagegen nicht.

Einnahmeform: Tabletten bzw. Kapseln (à 500mg), i. d. R. täglich.

Mögliche Nebenwirkungen:

Leichter Haarausfall, multiple Hautveränderungen (da intensive Sonneneinstrahlung das Risiko von Hautveränderungen erhöht, sollte diese gemieden werden, d. h. nach Möglichkeit Aufenthalt im Schatten, Kopfbedeckung, sorgfältiger Sonnenschutz etc.). Nach längerer Einnahme können Geschwüre an den Unterschenkeln auftreten. Bei einem Wechsel der Therapie verschwinden diese Geschwüre i. d. R. innerhalb kurzer Zeit wieder.

### **zu 2. Interferon (INF)**

Interferon ist ein Zytokin (hormonähnlicher Botenstoff), dessen genaue Wirkungsweise bei der PV unklar ist. In vielen Fällen bewirkt es eine Redu-



zierung aller drei Zellreihen (Erythrozyten, Leukozyten und Thrombozyten) sowie der Milzgröße. Neuere Studien weisen darauf hin, dass es außerdem die Mutation des JAK2-Gens effektiv zurückdrängen kann. Die Wirksamkeit tritt etwas langsamer ein als bei HU und AG. (Ansprechen innerhalb von 1 bis 3 Monaten, maximaler Erfolg u. U. erst nach einem Jahr). In vielen Fällen muss daher parallel die Aderlasstherapie fortgesetzt werden, bis die Werte ausreichend kontrolliert sind. Bei etwa 10 bis 20 % der Patienten bleibt die gewünschte zellreduzierende Wirkung ganz aus. Im Gegensatz zu AG und HU ist die Wirkung von Interferon jedoch anhaltender und geht nach dem Absetzen langsamer verloren. Ebenso wie beim HU kann die Behandlung mit INF eine Reduzierung der vergrößerten Milz bewirken und den Juckreiz wesentlich verbessern oder sogar beseitigen.

Im Gegensatz zu AG und HU muss INF unter die Haut gespritzt werden wie Insulin bei Diabetikern. Dies möchten viele Ärzte ihren Patienten nicht zumuten. Zudem sind die unmittelbar spürbaren Nebenwirkungen (wie z. B. grippeähnliche Symptome) insbesondere bei Einstieg in die Behandlung für viele Betroffene ein Grund, die Behandlung schon frühzeitig abzubrechen. In der Regel lassen sich diese Nebenwirkungen jedoch mit dem Wirkstoff Paracetamol effektiv bekämpfen und gehen nach einer Gewöhnungsphase bei den meisten Patienten deutlich zurück.

Neue Studien weisen darauf hin, dass die pegylierten Interferone<sup>10</sup> von vielen Patienten besser toleriert werden, weil sie nur einmal - statt mehrmals - wöchentlich gespritzt werden müssen.

Ein zusätzliches Problem kann - abhängig vom Arzt - darin bestehen, dass INF in Deutschland für die Behandlung der PV nicht zugelassen ist. Da es zudem wesentlich teurer ist als HU und AG, wird es von manchen Ärzten nicht verordnet bzw. die Finanzierung von der Krankenkasse abgelehnt. Eine Verschreibung im Rahmen des "Off-Label-Use" ist jedoch trotzdem möglich.<sup>11</sup>

Wenn ein Kinderwunsch besteht bzw. während einer Schwangerschaft, ist Interferon derzeit DAS Medikament, welches eingesetzt werden sollte, wenn auf eine zellreduzierende Behandlung nicht verzichtet werden kann.

Einnahmeform: Spritzen (subkutan, unter die Haut), täglich bis wöchentlich.

Mögliche Nebenwirkungen:

Grippeähnliche Symptome nach der Injektion (Fieber, Muskel- und Knochen-

---

<sup>10</sup> Pegylierte Interferone sind eine neue, chemisch veränderte Variante des herkömmlichen Interferons, die seltener gespritzt werden müssen (sogen. Depotfunktion, d. h. der Wirkstoff wird nach dem Spritzen über einen längeren Zeitraum erst nach und nach an den Körper abgegeben).

<sup>11</sup> Hinweise zum Einsatz von nicht zugelassenen Arzneimitteln gibt es auf den Internet-Seiten der Deutschen Leukämie- & Lymphomhilfe e. V. (DLH - Link s. Anhang)

schmerzen, Schüttelfrost, Übelkeit, Durchfall), Rötungen/ Reizungen an der Injektionsstelle, Haarausfall, Hautreaktionen, Depressionen, Gewichtsverlust, Konzentrationsstörungen, Schilddrüsenfunktionsstörungen.

Bei Interferon kann das Einschleichen der Therapie mit zuerst niedrigen, dann langsam ansteigenden Dosen die Nebenwirkungen deutlich mildern. Die akuten Nebenwirkungen wie Grippesymptome sind meist zu Beginn der Therapie besonders stark und gehen nach einer Gewöhnungsphase deutlich zurück. Langzeitnebenwirkungen wurden z.B. bei Patienten mit chronischer Virushepatitis, die bereits weit länger mit Interferon behandelt werden, nicht beobachtet.

### zu 3. Anagrelid (AG)

Anagrelid kommt in der Behandlung der PV nur in Sondersituationen zum Einsatz. Es ist ein relativ neues Medikament, das vor allem in der Behandlung der essentiellen Thrombozythämie (ET) eingesetzt wird, weil es speziell die Neubildung von Thrombozyten (Thrombozytenreifung) einschränkt. Da bisweilen auch in der Behandlung der PV eine gezielte Reduzierung der Thrombozytenzahlen erreicht werden soll, kann es hier u. U. ebenfalls sinnvoll eingesetzt werden. In der Regel wird bei der Behandlung mit AG jedoch eine zusätzliche Therapie zur Kontrolle des Hämatokrits notwendig sein (Fortsetzung der Aderlassbehandlung oder zytoreduktive Behandlung mit HU oder INF).

Die Wirksamkeit in Bezug auf die Kontrolle der Thrombozytenzahlen ist mit der von HU vergleichbar. Ebenso wie bei der Behandlung mit HU steigen die Werte im Allgemeinen nach dem Absetzen der Therapie sehr schnell wieder an.

Neueste Ergebnisse einer englischen Studie haben gezeigt, dass unter der Kombination von AG und ASS die Blutungsneigung steigt, daher sollten beide Medikamente - von begründeten Ausnahmefällen abgesehen - nicht parallel eingenommen werden.

#### Wichtig:

Wegen der möglichen Nebenwirkungen auf den Herzmuskel (Herzrasen), ist bei Patienten mit hochgradiger Herzinsuffizienz besondere Vorsicht geboten. Hier sollte AG nur nach sorgfältiger Risiko-Nutzen-Abwägung eingesetzt werden.

Einnahmeform: Tabletten bzw. Kapseln, i. d. R. täglich

Mögliche Nebenwirkungen: Kopfschmerzen, Durchfälle, Ödembildung, Schwindel und Herzrasen. Das Nebenwirkungsrisiko wird deutlich gesenkt, wenn der Einstieg in die Therapie mit einer geringen Dosierung erfolgt, die nach und nach auf die endgültige Dosierung gesteigert wird (so genanntes „Einschleichen“).

Aufgrund der noch relativ kurzen Einsatzzeit dieses Medikaments können zu möglichen langfristigen Nebenwirkungen noch keine Aussagen gemacht werden.

### Fazit:

**DIE richtige Therapie für ALLE PV-Patienten gibt es nicht!**

Jede Behandlung hat Risiken und Nebenwirkungen, die im Einzelfall gegen den Nutzen abgewogen werden müssen. Die Verträglichkeit und auch die Wirksamkeit der verschiedenen Medikamente ist individuell unterschiedlich, so dass häufig erst ein Behandlungsversuch ein Urteil ermöglicht. Arzt und Patient sollten sich beraten und gemeinsam die optimale Therapie herausfinden. Diese kann im langjährigen Verlauf durchaus wechseln.

Hauptziele der Behandlung sind:

- die Kontrolle von Symptomen, die die Lebensqualität einschränken
- die bestmögliche Senkung des Risikos von Thrombosen bzw. Embolien sowie von Blutungsereignissen
- die Verzögerung bzw. Vermeidung von Spätkomplikationen, wie der sekundären Myelofibrose (sMF) und der akuten Leukämie.

### **Wann sollte mit einer medikamentösen Behandlung begonnen werden?**

Leider ist es mit den heutigen Therapiemöglichkeiten häufig schwierig, alle drei Ziele gleichzeitig optimal zu erreichen. Daher muss die Behandlung im Einzelfall sorgfältig abgewogen werden. Dies bedeutet, dass die Prioritäten im Gespräch zwischen Arzt und Patient festgelegt werden müssen, um entsprechende Entscheidungen treffen zu können. Der Einstieg in eine Therapie ist häufig ein Kompromiss zwischen der Bekämpfung von Beschwerden und

Eingrenzung von Risiken auf der einen Seite und dem Auftreten von Nebenwirkungen durch die Medikamente auf der anderen Seite.

Zu Beginn der Erkrankung reicht es in vielen Fällen über lange Zeit aus, durch gelegentliche Aderlässe die Werte zu kontrollieren. In der Regel wird zusätzlich die prophylaktische Einnahme von ASS in niedriger Dosierung (40 bis 100 mg/Tag) empfohlen, da es sich in Studien als wirkungsvolle Vorbeugung arterieller Thrombosen bei PV-Betroffenen erwiesen hat. Auch beim Auftreten von Symptomen, die auf Durchblutungsstörungen hinweisen, wird zunächst beobachtet, ob die Symptome unter der Einnahme von ASS zurückgehen. Bei gesteigerter Blutungsneigung sollte allerdings auf ASS verzichtet werden, da diese ansonsten noch verstärkt werden könnte.

Sind dauerhaft in sehr kurzen Abständen Aderlässe notwendig (mehr als ca. 12 Mal jährlich 500 ml), wird in der Regel eine medikamentöse Therapie zur Verminderung der Zellbildung (zytoreduktive Therapie) in Erwägung gezogen. Dies wird auch bei sehr hohen Thrombozytenzahlen (> 1 Mio.) der Fall sein, da sich diese nicht durch Aderlässe vermindern lassen.<sup>12</sup> Auch eine stark vergrößerte Milz, die möglicherweise Beschwerden verursacht, kann Anlass für den Einstieg in eine medikamentöse Therapie sein, da diese die Größe der Milz u. U. wieder reduzieren kann.

Im Hinblick auf die Wahl der richtigen Therapie wäre es besonders wichtig, jene Patienten herauszufinden, die ein hohes Risiko für Thrombosen haben und daher von einer medikamentösen Therapie eindeutig profitieren. Leider ist diese Auswahl noch immer relativ schwierig. Allgemeine Kriterien können nur als Orientierung dienen, da für die Behandlungsentscheidung jeder Fall individuell betrachtet werden muss (Alter, Symptome, Stand der Erkrankung, persönliches Thromboserisiko, Vorgeschichte etc.).

Hier eine Auswahl der zu berücksichtigenden Faktoren:

- Wie alt ist der/die Betroffene?
- Sind bereits Symptome aufgetreten? Welche? Wie häufig?
- Wie lange besteht die Diagnose, wie war der bisherige Krankheitsverlauf?
- Hat es gravierende Komplikationen (Thrombosen, Blutungen etc.) in der Vorgeschichte des Betroffenen (oder auch in der Familie) gegeben?
- Wie häufig sind Aderlässe notwendig (über 12 Mal pro Jahr)?
- Liegt eine Milzvergrößerung vor und bereitet diese Probleme (Schmerzen o. ä.)?
- Sind die Thrombozytenzahlen stark erhöht?

---

12 Leider bewirken Aderlässe in einigen Fällen sogar ein Ansteigen der Thrombozytenzahlen, weil der Körper auf den „Blutverlust“ mit vermehrter Bildung dieser für den Verschluss einer Wunde wichtigen Zellen (Gerinnung) reagiert.

- Bestehen PV-unabhängige Risikofaktoren für thromboembolische Ereignisse (Thrombophilie marker<sup>13</sup>, Rauchen, die Pille, Gefäßerkrankungen, Diabetes, Übergewicht etc.)?
- Besteht ein symptomatischer Eisenmangel, der die Fortführung der Aderlässe nicht erlaubt?
- Wie ist das Gesamtbefinden?
- Wie ist die voraussichtliche Verträglichkeit der Medikamente (Allergien, Nebenwirkungen etc.)?
- Welche Haltung/Einstellung hat der Patient zur geplanten oder bereits durchgeführten Behandlung?<sup>14</sup>

Sollte etwas Gravierendes wie eine Thrombose, ein Herzinfarkt oder ein Schlaganfall auftreten, wird sofort eine Behandlung zur Reduktion der Zellzahlen begonnen, um die akute Gefahr abzuwenden und das Risiko weiterer Komplikationen möglichst zu minimieren.

## Fazit:

PV ist eine chronische Erkrankung, die einen gutartigen Verlauf nimmt.

Jeder Betroffene muss sich - wie bei jeder chronischen Erkrankung - auf einen lebenslangen Umgang damit einstellen. Bei konsequenter Behandlung und ständigen Verlaufskontrollen ist jedoch ein nahezu normales Leben möglich. Einen allgemein gültigen optimalen Zeitpunkt für den Einstieg in eine medikamentöse Therapie gibt es nach aktuellem Stand der Forschung bislang noch nicht. Die Kriterien für den Beginn einer Therapie können von Arzt zu Arzt unterschiedlich sein. Im Idealfall bespricht er diese mit seinem Patienten und beide treffen die Entscheidung gemeinsam.

Jede Entscheidung für oder gegen eine medikamentöse Therapie sollte sehr gründlich und sehr individuell abgewogen werden, sowohl von Seiten des Arztes, als auch vom Patienten selbst.

Der Zeitpunkt für den Beginn der Aderlasstherapie ist durch den Wert des Hämatokrits relativ klar definiert.

<sup>13</sup> Thrombophilie marker bezeichnen bestimmte angeborene - anhand einer Blutuntersuchung feststellbare - Faktoren, welche auf eine erhöhte Blutgerinnungsneigung hinweisen.

<sup>14</sup> Dieser Aspekt wird unserer Meinung nach in der Verordnung von Therapien noch immer viel zu wenig berücksichtigt, obwohl allgemein bekannt ist, dass die (im Optimalfall gemeinsame) Überzeugung von Arzt und Patient über die Richtigkeit und Wirksamkeit der Behandlung von entscheidender Bedeutung für deren Erfolg ist.

## Was kann ich tun, um mein persönliches Risiko für Komplikationen zu senken?

Neben der aufmerksamen Selbstwahrnehmung und dem regelmäßigen Arztbesuch kommen hier all diejenigen Dinge zum Tragen, die grundsätzlich zur Vorbeugung von Herzinfarkt- und Schlaganfallrisiko empfohlen werden:

- Gewichtsnormalisierung
- Nikotinverzicht
- regelmäßige Bewegung
- Vermeiden von Austrocknung, d. h. regelmäßig und viel trinken (täglich mindestens 2 Liter Wasser, Kräutertee o. ä.)
- Vermeiden von langem Sitzen (z. B. auf Langstreckenflügen)
- Information über Frühsymptome einer Thrombose, um ggf. sofort reagieren zu können (siehe Seite 28)
- effektive Behandlung von kardiovaskulären (das Herz- und Gefäßsystem betreffenden) Risikofaktoren, z.B. Bluthochdruck, Diabetes, zu hoher Cholesterinspiegel im Blut.

## Welche Untersuchungen sollte ich regelmäßig durchführen lassen?

Zu den empfohlenen Untersuchungen bei der PV gehören:

- Regelmäßige Blutuntersuchung zur Kontrolle des Hämatokrits und der Thrombozytenzahl. Die Abstände können dabei - abhängig vom Erkrankungs- und Therapiestand - zwischen wenigen Tagen (z. B. bei Therapieeinstieg) und mehreren Monaten (bei stabilem Verlauf) liegen.
- Etwa vierteljährliche umfassendere Untersuchungen, um den Erkrankungsverlauf, mögliche Komplikationen und Therapienebenwirkungen im Blick zu behalten.
- Etwa jährlicher Ultraschall (u. a. wegen einer möglichen Milzvergrößerung).
- In größeren Abständen Knochenmarkuntersuchungen, um den Verlauf der Erkrankung beurteilen zu können. Hier wird ein Abstand von 2 bis 3 Jahren seitens der Ärzte empfohlen. Von Patientenseite plädieren wir dafür, wiederholte Punktionen nur dann vorzunehmen, wenn der Krankheitsverlauf diese sinnvoll oder notwendig erscheinen lässt (z. B. bei Nichtansprechen auf eine bestimmte Therapie oder bei gravierenden Veränderungen des körperlichen Befindens oder des Blutbildes).

Die richtige ärztliche Betreuung ist bei einer chronischen Erkrankung wie der PV sehr wichtig. Nach erfolgter Diagnose durch den Facharzt (i. d. R. Hämatologe) können die regelmäßigen Blutuntersuchungen auch vom Hausarzt vorgenommen werden. Dieser sollte jedoch in jedem Fall auf Dauer mit einem spezialisierten Hämatologen zusammenarbeiten, um sich mit diesem bei Behandlungsentscheidungen, Änderungen des Krankheitsbildes oder sich anzeigenden Folgeerscheinungen beraten zu können. Da die MPD-Erkrankungen selten sind, sollte sich selbst der (nicht spezialisierte) Hämatologe vor Ort nach Möglichkeit mit spezialisierten Kollegen über die Therapie beraten.

Die oben angeführten Untersuchungen sollen lediglich als Orientierung dienen. Letztlich ist die individuelle, persönliche Situation (Erkrankungsverlauf, Befinden etc.) dafür ausschlaggebend, in welcher Häufigkeit welche Untersuchungen stattfinden sollten. Im Idealfall arbeiten Patient und Arzt hier zusammen.

### **Kann sich die Krankheit im Verlauf verändern oder fortschreiten?**

In einigen Fällen kann sich aus der Erkrankung eine sekundäre Myelofibrose (myeloische Metaplasie) entwickeln. Diese ist durch ein "Ausbrennen" (Veröden) des Knochenmarks und durch die Verlagerung der Blutbildung in andere Organe (Leber bzw. Milz) gekennzeichnet. Eine extreme Vergrößerung dieser Organe kann die Folge sein. Diese Veränderung äußert sich zunächst in einem verminderten und schließlich in gänzlich fehlendem Aderlassbedarf. Letztendlich folgt eine Anämie (Blutarmut), häufig verbunden mit zu niedrigen Thrombozyten- und Leukozytenzahlen.

In einigen Fällen kann sich - meist erst nach jahrzehntelangem Verlauf - aus einer PV eine sekundäre akute Leukämie entwickeln. Patienten, die bereits eine sekundäre Myelofibrose entwickelt haben, tragen ein erhöhtes Risiko, im weiteren Verlauf an einer solchen Leukämie zu erkranken.

Die Möglichkeit, dass sich die Erkrankung verändern könnte, ist ein weiterer Grund, den individuellen Krankheitsverlauf von einem MPD-versierten Arzt begleiten zu lassen und Veränderungen im Blutbild oder im Befinden mit ihm zu besprechen.

#### **Wichtig:**

Schwankungen im Blutbild und/oder Befinden sind nicht ungewöhnlich und bedeuten nicht zwangsläufig ein Fortschreiten der Erkrankung. Häufig weisen sie nur darauf hin, dass die Therapie angepasst werden muss.

## Welche Rolle spielt die Milzvergrößerung bei einer PV?

Eine Milzvergrößerung (Splenomegalie) kommt bei ca. 75 % der PV-Betroffenen vor, da die Milz den erkrankungsbedingt größeren Umsatz an Blutzellen bewältigen muss und in einzelnen Fällen selbst einen Teil der Blutbildung übernimmt (extramedulläre Blutbildung, d. h. Blutbildung außerhalb des Knochenmarks). In vielen Fällen macht die Vergrößerung der Milz keinerlei Probleme und bleibt über lange Zeit stabil.

In einigen Fällen (insbesondere beim Übergang in eine sekundäre Myelofibrose) kann die Milz jedoch so stark anwachsen, dass sie Druck auf andere Organe ausübt und Schmerzen verursachen kann. Daher sollte man die Entwicklung der Milz möglichst frühzeitig in die Entscheidung über die Therapie miteinbeziehen, um ggf. rechtzeitig ein weiteres Wachstum zu verhindern oder auch eine Verkleinerung erreichen zu können (z. B. durch die Behandlung mit HU oder Interferon).

Über die Behandlung einer stark vergrößerten Milz besteht auch bei den Medizinern Unsicherheit. Früher wurde gelegentlich bestrahlt. Bestrahlungen werden heute jedoch nur noch selten vorgenommen. Auch eine operative Entfernung der Milz (Splenektomie) wird nur in sehr seltenen Fällen in Betracht gezogen. Ein solcher Eingriff wird in der Regel erst überlegt, wenn die Milz sehr stark vergrößert ist, Probleme verursacht oder ein Milzinfarkt unmittelbar droht oder bereits stattgefunden hat.

## Was passiert bei einer Knochenmarkspunktion (KMP)?

Bei einer Knochenmarkspunktion (KMP) wird eine geringe Menge Knochenmark aus dem Beckenkamm entnommen, bei einer Knochenmarksstanze auch ein kleines Stück Knochensubstanz. Der Eingriff erfolgt i. d. R. ambulant in einer hämatologischen Praxis oder in der Ambulanz einer Klinik.

Bei hohen Thrombozytenzahlen (> 1 Mio.) und/oder der Einnahme von ASS besteht in vielen Fällen eine erhöhte Blutungsneigung. Nach Absprache mit dem Arzt sollte die ASS-Behandlung daher möglichst eine Woche vor der Punktion abgesetzt werden.

Während der Punktion liegt der Patient auf der Seite oder auf dem Bauch. Die Stelle am Becken/Rücken, an der der Eingriff vorgenommen wird, wird örtlich betäubt. Es wird ein kleiner Schnitt in die Haut durchgeführt, eine spezielle Nadel durch den Hüftknochen in den Beckenkamm gebohrt und die zu untersuchende Gewebs- und Knochensubstanz entnommen. Die kleine Wunde muss nicht genäht werden. Die Punktionsstelle wird nach dem Eingriff abgeklebt. Für einige Tage sollte der Kontakt mit Wasser vermieden werden, bis der Schnitt verheilt und die Punktionsstelle geschlossen ist.



Der Schnitt ist durch die lokale Betäubung schmerzlos. Einen ziehenden Schmerz verursacht in der Regel nur der Moment, in dem das Knochenmark mit der Spritze angesaugt wird. Unsere Erfahrung zeigt, dass die KMP sehr unterschiedlich empfunden wird. Es gibt zahlreiche Patienten, die eine KMP schmerzfrei erleben. Schlimmer als der tatsächliche Schmerz sind in vielen Fällen die mit dem Eingriff verbundenen Ängste. Ob zusätzlich zur örtlichen Betäubung ein Beruhigungsmittel notwendig ist bzw. gewünscht wird, ist eine persönliche Entscheidung. Am besten ist es, die Möglichkeiten mit dem Arzt zu besprechen, wenn die Punktion geplant wird.

## **Welche Bedeutung hat die „JAK2- Mutation“ (Genuntersuchung) bei einer PV?**

Die Entdeckung der JAK2-Mutation ist noch relativ neu (2005). JAK2 ist eine genetische Veränderung (Mutation), die fast ausschließlich bei Patienten mit MPD-Erkrankungen nachgewiesen wurde. Wenn dieser Gentest positiv ausfällt, liegt mit hoher Sicherheit eine MPD-Erkrankung (ET, PV oder PMF) vor. Während jedoch nur etwa 50 % der ET- und PMF-Betroffenen JAK2-positiv sind, ließ sich bei über 90 % der PV-Betroffenen diese Mutation nachweisen. Dies lässt die Schlussfolgerung zu, dass bei einem Patienten mit Verdacht auf PV, dessen Genuntersuchung den Nachweis des JAK2-Gens ergibt, die Diagnose PV als gesichert betrachtet und eine sekundäre Erythrozytose ausgeschlossen werden kann.

Da diese Mutation zwar bei allen MPD-Formen (ET, PV und PMF) auftaucht, andererseits allerdings nicht bei allen Betroffenen nachgewiesen werden kann, muss bislang offen bleiben, ob diese Störung möglicherweise auf der Mutation eines weiteren - noch nicht bekannten - Gens beruht oder ob andere Ursachen verantwortlich sind.

Die bisherigen Ergebnisse deuten darauf hin, dass MPD-Betroffene, die JAK2-positiv sind, ein größeres Risiko für thromboembolische Komplikationen haben könnten, als diejenigen, die diese Mutation nicht tragen. Hier sind weitere Forschungsergebnisse abzuwarten.

Mit der weiteren Erforschung dieses Genmarkers ist die Hoffnung verbunden, in absehbarer Zeit ein effektives Medikament entwickeln zu können, um die MPD-Erkrankungen gezielter behandeln zu können. Ob sich diese Hoffnung erfüllen wird, ist heute jedoch leider noch nicht absehbar.

## Spezielle Fragen

### Was kann ich gegen den Juckreiz tun?

Der eigentlich harmlose Juckreiz (Pruritus) ist für viele Patienten ein quälendes Symptom, das die Lebensqualität erheblich beeinträchtigen kann. Über die Ursachen besteht keine Klarheit, daher gibt es auch für die Behandlung bislang keine Standardlösung. Eine Vermutung ist, dass der Juckreiz auf Durchblutungsstörungen der feinen Blutgefäße in der Haut zurückzuführen ist. Von medizinischer Seite gilt daher als wirkungsvollste Therapie das Absenken des Hämatokrits (< 45 für Männer, < 42 für Frauen). In einigen Fällen besteht der Juckreiz jedoch auch bei einem Hämatokritwert im Normbereich.

In diesen Fällen kann eine Behandlung mit zytoreduktiven (zellreduzierenden) Medikamenten, wie Interferon oder HU, versucht werden.<sup>15</sup>

### Weitere Behandlungsmöglichkeiten des Juckreizes sind:

#### Antihistaminika

Histamine sind wichtige Botenstoffe bei allergischen Entzündungen. Sie werden von bestimmten weißen Blutkörperchen (Mastzellen, basophilen Granulozyten) freigesetzt und können, je nach individueller Anfälligkeit, vielfältige Reaktionen auslösen (Juckreiz, Hautausschläge, Asthma usw.). Antihistaminika sind Substanzen, welche die Histaminwirkung hemmen können. Leider wird berichtet, dass Antihistaminika gegen Juckreiz bei PV nicht so erfolgreich sind, wie man es sich wünschen würde. Anzumerken ist außerdem, dass viele Antihistaminika müde machen und daher lieber abends eingenommen werden sollten.

Mehrere PV-Betroffene aus unserem Netzwerk berichteten von der Linderung ihres Juckreizes durch den Wirkstoff „Ebastin“.

Tipps von Betroffenen aus dem MPD-Netzwerk zur Linderung des Juckreizes:

- Wenn der Juckreiz nur nach dem Baden oder Duschen auftritt: Wechselfuschen; anschließendes Einreiben der noch feuchten Haut mit Öl oder Körperlotion.
- Viele Betroffene berichten, dass der Juckreiz im Sommer bzw. durch Sonnenbestrahlung (UV) weniger stark ist als im Winter. Einigen hilft auch der Besuch eines Sonnenstudios.
- Im Winter: Ein Anwärmen der Kleidung vor dem Anziehen (z.B. auf der Heizung).

15 Wenn bereits eine zytoreduktive Therapie mit z.B. HU erfolglos versucht wurde, hilft bei manchen Patienten der Umstieg auf Interferonpräparate (andere Wirkweise).

## Photochemotherapie

Bei der Photochemotherapie (PUVA, Psoralen + UV-A) wird die Haut mit einer speziellen Substanz (meist Psoralen) besonders lichtempfindlich gemacht, dann einer UV-A-Lichtquelle („Blacklight“) ausgesetzt. Die PUVA wird hauptsächlich zur Behandlung der Schuppenbildung bei Psoriasis angewandt, soll aber auch Juckreiz bei der PV lindern können.

## Was bedeutet Eisenmangel bei PV?

Durch die Aderlasstherapie bzw. den damit verbundenen Blutverlust wird bei PV-Patienten ein Eisenmangel hervorgerufen. Während Eisenmangel bei gesunden Menschen behandelt wird, ist er im Fall der PV sogar erwünscht, weil das Zuführen von Eisen die Produktion der Erythrozyten anregen und damit den Hämatokritwert ansteigen lassen würde.

Außerdem verändert sich in der Eisenmangelsituation die geschilderte Beziehung zwischen Erythrozytenzahl, Hämatokrit und Hämoglobinkonzentration des Blutes. Bei Eisenmangel werden die Erythrozyten kleiner und enthalten weniger Hämoglobin (Blutfarbstoff). Dies ist erkennbar an den - bei den Blutbildwerten meist angegebenen - Werten für MCH (Hämoglobingehalt) und MCV (Größe der einzelnen Erythrozyten). Sind diese Werte sehr niedrig, so ist u. U. zwar die Erythrozytenzahl stark erhöht, Hämatokrit und Hämoglobin sind aber noch normal oder fast normal.

Verkürzt könnte dies folgendermaßen ausgedrückt werden:  
Der Eisenmangel verringert die Aderlassbedürftigkeit!

## Symptome eines Eisenmangels können sein:

Appetitlosigkeit, eingerissene Mundwinkel, Durchfall, Blähungen, trockene und spröde Haut, brüchige Haare und Nägel, Zungenbrennen, Schluckbeschwerden. Die Symptome sind jedoch in den seltensten Fällen so gravierend, dass ein Zuführen von Eisen notwendig ist und ein Anstieg des Hämokrits in Kauf genommen wird.

## Wie äußert sich eine Thrombose?

Leider werden insbesondere die gefährlicheren Thrombosen in den tiefen Beinvenen in etwa einem Drittel aller Fälle gar nicht bemerkt. Trotzdem gibt es typische Symptome, die man ernst nehmen sollte:

Symptome einer tiefen Venenthrombose:

- Schwellung, Wärme- und Schweregefühl im betroffenen Körperteil,
- gerötete und gespannte ggf. glänzende Haut, eventuell Blaufärbung,
- Spannungsgefühl und muskelkaterartige Schmerzen in Fuß, Wade und Kniekehle, die bei Hochlagerung nachlassen,
- evtl. Fieber.

Im Gegensatz zu den tiefen Venenthrombosen sind oberflächliche Thrombosen (Venenentzündungen z. B. durch Krampfadern) harmlos, weil hier nicht die Gefahr besteht, dass ein Blutpfropf in die Blutbahn gelangen kann. Sie zeigen in der Regel typische Symptome eines entzündlichen Prozesses.

Symptome einer oberflächlichen Venenthrombose:

- Rötung über der betroffenen Vene und meist auch flächig im umliegenden Areal,
- Schwellung und Ausbildung eines harten Stranges im Verlauf der Vene,
- Schmerzen, die beim Betasten meist deutlich zunehmen,
- Wärme- oder Hitzegefühl.

Zu unterscheiden ist die oberflächliche von der tiefen Venenthrombose dadurch, dass sie unmittelbar sichtbar ist, lokal schmerzt und der Schmerz bei Druck stärker wird.

Trotzdem sollte man in beiden Fällen im Zweifel zur Abklärung zum Arzt gehen.

## Wie äußert sich eine TIA oder ein Schlaganfall?

Eine transitorische ischämische Attacke (TIA) ist eine vorübergehende Durchblutungsstörung des Gehirns. Vorübergehend heißt, dass die Symptome nicht länger als 24 Stunden anhalten.

Typische Symptome einer TIA sind:

- Sehstörungen
- Sprachstörungen
- (halbseitige) Lähmungserscheinungen
- Schwindel
- Gangunsicherheit

Da ein Schlaganfall im Akutfall nicht von einer TIA zu unterscheiden ist und TIAs zudem häufig im Vorfeld eines „richtigen“ Schlaganfalls auftreten, ist bei diesen Symptomen besondere Vorsicht angeraten.

#### Wichtig:

Bei stärkeren oder anhaltenden Symptomen einer TIA sollte man sich möglichst direkt in ein Krankenhaus mit einer Schlaganfall-Akustation (Stroke Unit) fahren lassen. Dort bestehen im Zweifel die besten Behandlungsmöglichkeiten, um bleibenden Schäden vorzubeugen bzw. entgegenzuwirken.

### **Was ist vor einer anstehenden Operation zu beachten?**

MPD-Erkrankungen bedeuten kein generelles Risiko für einen operativen Eingriff. Wichtig ist eine gute Einstellung der Blutwerte (HKT und Thrombozytenzahl) vor der Operation, da sonst ein erhöhtes Operationsrisiko bestehen kann. Außerdem sollten in jedem Fall der operierende Arzt und der Narkosearzt im Vorfeld über die Erkrankung informiert und das konkrete Vorgehen im Einzelfall mit dem betreuenden Hämatologen abgestimmt werden.

ASS sollte mindestens 7 Tage vor dem Eingriff abgesetzt werden, da es die Blutgerinnung hemmt bzw. die Blutungsneigung erhöht und diese Wirkung erst mehrere Tage nach der Einnahme vollständig abklingt. Nach Absprache mit dem Hämatologen wird die Aspirin-Therapie eventuell vorübergehend durch ein anderes Medikament ersetzt (z. B. Heparin).

### **Darf ich trotz PV die „Pille“ nehmen?**

Die Einnahme der „Pille“ erhöht - auch bei gesunden Patientinnen - das Thromboserisiko. Dies gilt besonders für Raucherinnen. Durch das zusätzliche MPD-bedingte Risiko ist es daher empfehlenswert, nach Möglichkeit auf andere Verhütungsmethoden auszuweichen. Wenn dies nicht möglich oder vorstellbar ist, sollte der Einzelfall mit dem Hämatologen und Gynäkologen abgesprochen werden.

### **Was bedeutet eine PV-Erkrankung für Schwangerschaft und Kinderwunsch?**

Hierzu finden Sie einen eigenen, ausführlichen Frage- und Antwortkatalog auf unserer Website [www.mpd-netzwerk.de](http://www.mpd-netzwerk.de).

## **Darf ich in den Wechseljahren (Menopause) eine Hormontherapie machen?**

Eine Hormonbehandlung kann ebenso wie die „Pille“ Einfluss auf das Thromboserisiko haben und sollte daher im Einzelfall mit dem Hämatologen und dem Gynäkologen beraten werden.

## **Darf ich mit einer MPD-Erkrankung in die Sauna gehen?**

Ein Saunabesuch ist nicht ausgeschlossen. Ausschlaggebend ist, dass ein starker Flüssigkeitsverlust wegen möglicher Folgen für die Fließfähigkeit des Blutes vermieden wird. Daher gilt: Vor und nach dem Saunabesuch viel trinken (Wasser, Kräutertee o. ä.) und beim Saunieren selbst auf das eigene Befinden zu achten, ggf. kürzer oder nicht zu heiß saunieren.

## **Darf ich mit einer MPD-Erkrankung fliegen?**

Das Fliegen (insbesondere Langstreckenflüge mit permanentem Sitzen) ist ein zusätzlicher Risikofaktor für Thrombosen. Daher sollte man in dieser Situation auf jeden Fall Vorsorge betreiben durch ausreichendes Trinken, die Wahl eines Gangplatzes und möglichst viel Bewegung. Einige Ärzte raten dazu, vor Langstreckenflügen Heparin zu spritzen.

## **Was ist eine „Erythrozytapherese“?**

Die „Erythrozytapherese“ ist eine alternative Methode zu den Aderlässen, die allerdings nur in dafür ausgestatteten Einrichtungen vorgenommen werden kann.

In einer etwa einstündigen Sitzung wird das Blut in kontinuierlichem Fluss durch einen Zellseparator von Erythrozyten befreit. Der Vorgang ist in etwa vergleichbar mit dem der Dialyse.

Vorteil dieser Methode ist der schnelle Effekt, der gerade bei einem akut diagnostizierten sehr hohen Hämatokritwert wichtig sein kann, um den Patienten schnell aus dem Risikobereich zu bekommen. Außerdem sind deutlich größere Abstände möglich als beim Aderlass (ca. 3 Sitzungen pro Jahr reichen aus). Ein Nachteil ist die Gebundenheit an Zentren und der hohe apparative Aufwand.

## **Sollte ich meine Blutwerte dokumentieren?**

Viele Betroffene aus dem mpd-netzwerk e. V. haben die Erfahrung gemacht, dass es hilfreich und sinnvoll sein kann, die Ergebnisse regelmäßig stattfin-

dender Blutuntersuchungen in einer Tabelle zu notieren. Damit werden auf einen Blick Veränderungen der Blutwerte über die Zeit sichtbar. Gleichzeitig liegen die gesammelten Werte auch nach Jahren beim Patienten selbst vor und ermöglichen eine bessere Einschätzung des Erkrankungsverlaufs (auch bei eventuellem Arztwechsel).

Manche Hämatologen bieten ihren Patienten einen „Therapieausweis“ an, in den die Blutwerte und auch die Medikation eingetragen werden können. Andere Betroffene haben sich hierfür selbst eine Tabelle angelegt.

## Nachwort

Wir hoffen, dass wir Ihnen mit dieser Broschüre wichtige Informationen über die Polycythaemia vera (PV) liefern konnten.

Wir hoffen auch, dass wir Sie ermutigt haben, sich nach der Diagnose mit Menschen auszutauschen, die ebenfalls an einer PV leiden. Nur der unmittelbare Kontakt mit anderen Betroffenen im mpd-netzwerk e. V. und die hier vorhandene Betroffenenkompetenz kann eine Unterstützung für den Umgang mit der Erkrankung sein und hilfreich bei der Bewältigung der Diagnose.

Wir hoffen, dass wir Ihr Interesse für das mpd-netzwerk e. V. wecken konnten. Über eine Unterstützung unserer Arbeit – durch Ihre aktive Mitgliedschaft oder eine Fördermitgliedschaft oder durch Spenden - würden wir uns sehr freuen. Ein Beitrittsformular finden Sie auf Seite 33.

Wir sind eine gemeinnützige Selbsthilfeorganisation und Zuwendungen (Spenden) sind steuerlich absetzbar.

Unsere Bankverbindung:

mpd-netzwerk .e.V.

Verwendungszweck:	Spende
Bank	Bank für Sozialwirtschaft
BLZ	850 205 00
Konto	3634300
IBAN	DE09850205000003634300
BIC/Swift	BFSWDE33DRE

Alles Gute für Sie,

der Vorstand des mpd-netzwerk e. V.

(Jürgen Bieker, Marlies Hommelsen, Rainer Kuhlmann, Corina Maertins, Yvonne Mesch, Carina Oelerich-Sprung und Sabine Tengeler)

## Links und Literatur:

### **mpd-netzwerk e. V.**

Selbsthilfeforum für Betroffene von chronischen myeloproliferativen Erkrankungen  
mpd-netzwerk e. V.

c/o Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe e.V.

Haus der Krebsselfhilfe

Thomas-Mann-Straße 40

53111 Bonn

info@mpd-netzwerk.de

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

-----

### **Informationen zu Polycythämia vera**

PD Dr. M. Griesshammer, Universitätsklinikum Ulm

[www.kompetenznetz-leukaemie.de/content/aerzte/therapie/cmpe/pv/](http://www.kompetenznetz-leukaemie.de/content/aerzte/therapie/cmpe/pv/)

-----

### **Angeborene und erworbene Polyzythämien**

Siegel, Fabian P.; Petrides, Petro E.

Dtsch Arztebl 2008; 105(4): 62-8

[www.aerzteblatt.de/v4/archiv/artikel.asp?src=heft&id=58710](http://www.aerzteblatt.de/v4/archiv/artikel.asp?src=heft&id=58710)

-----

### **Aktuelle Leitlinien für Ärzte zur Diagnose und Therapie der MPD-Erkrankungen**

Deutsche Gesellschaft für Hämatologie und Onkologie (DHGO)

<http://www.dgho-onkopedia.de/onkopedia/leitlinien/chronische-myeloproliferative-erkrankungen-cmpe>

-----

### **Merkblatt zum Thema off-label-use**

**Info-Blatt: Hinweise zum Umgang mit Prognoseangaben**

Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe .e.V

[http://www.leukaemie-hilfe.de/dlh\\_infoblaetter.html](http://www.leukaemie-hilfe.de/dlh_infoblaetter.html)

-----

### **Polycythaemia vera (PV) - Der Informierte Patient**

Autor: Prof. Dr. Artur Wehmeier, Sana-Klinikum-Remscheid GmbH

### **Die essentielle Thrombozythämie (ET) - Der informierte Patient**

Autor: Prof. Dr. Martin Griesshammer, Johannes Wesling Klinikum Minden

### **Die primäre Myelofibrose (PMF) - Der informierte Patient**

Autor: Prof. Dr. Martin Griesshammer, Johannes Wesling Klinikum Minden

Diese Broschüren sind zu bestellen bei der

Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe .e.V

Thomas-Mann-Straße 40

53111 Bonn

Tel: 0228/33889200

[www.leukaemie-hilfe.de](http://www.leukaemie-hilfe.de)

-----

Alle Links sind im Juni 2011 auf ihrer Aktualität geprüft worden.



Falls Sie sich für die Mitgliedschaft in unserem Verein entschieden haben, möchten wir Sie bitten, das angehängte Formular auszufüllen und (2 x) unterschrieben an die angegebene Adresse zu senden.

**mpd-netzwerk e. V.**

**c/o Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe e.V.**

**Haus der Krebsselfthilfe**

**Thomas-Mann-Straße 40**

**53111 Bonn**

Antrag auf Mitgliedschaft im mpd-netzwerk e. V.		
Name	Vorname	
Straße	PLZ, Wohnort	
Tel.-Nr.	E-Mail	
<small>Zutreffendes bitte ankreuzen</small>		
Hiermit beantrage ich die Aufnahme in das mpd-netzwerk e. V. als		
<input type="checkbox"/> Mitglied	ich wünsche eine:	<input type="checkbox"/> Einzelmitgliedschaft <input type="checkbox"/> Familienmitgliedschaft
<input type="checkbox"/> Fördermitglied		
Ich bin		
<input type="checkbox"/> Betroffene/r	<input type="checkbox"/> Angehörige/r	<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/> ET (Essentielle Thrombozythämie) <input type="checkbox"/> PV (Polyzythämia vera) <input type="checkbox"/> PMF (Primäre Myelofibrose) <input type="checkbox"/> KTM (Knochenmarktransplantation)		
Datum	Unterschrift	
Bankeinzugsermächtigung		
Hiermit ermächtige ich das mpd-netzwerk e. V., den jährlichen Mitgliederbeitrag in Höhe von _____ € (bitte gewünschten Betrag einsetzen, siehe nächste Seite) von meinem Konto bei der		
Bank		
Nr.	BLZ	
abzubuchen.		
Datum	Unterschrift	
Die Einzugsermächtigung wird ungültig, wenn ich meinen Austritt schriftlich erklärt habe bzw. die Mitgliedschaft erlischt.		

## Informationen zum umseitigen Beitrittsformular:

### **Mitgliedschaft/Familienmitgliedschaft" vs. "Fördermitgliedschaft"**

Als Mitglied möchten Sie am Netzwerk-Forum und an der Arbeit des Vereins aktiv teilhaben und haben ein Stimmrecht auf der jährlichen Mitgliederversammlung.

Die Familienmitgliedschaft ist eine erweiterte Form der einfachen Mitgliedschaft, da nicht selten Angehörige genauso wie die Erkrankten selbst an Informationen aus unserem Netzwerk interessiert sind.

Die Fördermitgliedschaft empfiehlt sich für alle, die das Netzwerk ideell und materiell unterstützen möchten, sich aber nicht am Forum und der Vereinsarbeit beteiligen möchten und/oder können. Fördermitglieder können bei Interesse an den Mitgliederversammlungen teilnehmen, sind aber nicht stimmberechtigt. Da wir die Fördermitgliedschaft insbesondere für "Externe" (z.B. Ärzte oder auch Ärztevereinigungen) vorgesehen haben, erhalten Fördermitglieder keinen Zugang zum Forum.

### **Mitgliedsbeitrag**

Der jährliche Mitgliedsbeitrag liegt bei:

Einzelmitgliedschaft	60 Euro (ermäßigt 30 €)
Familienmitgliedschaft	80 Euro (ermäßigt 40 €)
Fördermitgliedschaft	60 Euro (ermäßigt 30 €)

Die Beiträge können aus sozialen Gründen (z.B. Hartz-IV-Bezug, Rente) auf formlosen Antrag ermäßigt werden. Einen Nachweis verlangen wir nicht.

### **Gemeinnützigkeit und steuerliche Absetzbarkeit**

Mitgliedsbeiträge und Spenden sind von der Steuer absetzbar, da wir vom Finanzamt als gemeinnützig anerkannt sind.

Wenn Sie noch Fragen zur Mitgliedschaft oder zu diesem Formular haben, schreiben Sie uns bitte eine E-Mail an folgende Adresse: [info@mpd-netzwerk.de](mailto:info@mpd-netzwerk.de).

Für den Vorstand

**Jürgen Bieker**

Für Beträge bis 100 € reicht als Nachweis für das Finanzamt der Bareinzahlungsbeleg oder die Buchungsbestätigung der Bank (Kontoauszug). Wir hoffen auf Ihr Verständnis, dass wir wegen des Aufwandes nach Möglichkeit auf das Ausstellen von Spendenquittungen verzichten, es sei denn, Sie fordern sie ausdrücklich an.

Diese Broschüre wurde erstellt mit freundlicher Unterstützung der:

**Barmer**

**DAK Unternehmen Leben**

**KKH Die Kaufmännische**

**Selbsthilfe- Fördergemeinschaft der Ersatzkassen**

- Techniker Krankenkasse (TK)
- HEK- Hanseatische Krankenkasse
- Hamburg Münchner Krankenkasse (HMK)
- HZK -DIE PROFIKRANKENKASSE
- Gmünder Ersatzkasse (GEK)

[mpd-netzwerk.de](http://mpd-netzwerk.de)

Mitglied der



**DLH**

**Deutsche Leukämie- & Lymphom-Hilfe**



**achse**

Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen