Polycythaemia vera (PV)

Die Polycythaemia Vera (PV) ist eine seltene Erkrankung der blutbildenden Zellen im Knochenmark, sie ist dadurch gekennzeichnet, dass zu viele Blutzellen gebildet werden. Im Vordergrund steht die Überproduktion der roten Blutkörperchen (Erythrozyten), welche einer Entartung von Stammzellen im Knochenmark zuzuschreiben ist. Eine erworbene Veränderung im Erbgut, die „JAK2-Mutation“, ist mit diesem Krankheitsbild assoziiert. Bei PV Patienten lässt sich diese bei etwa 98% der Fälle nachweisen.

Symptome

Viele Betroffene haben bei der Diagnose keine spürbaren Symptome, da diese meist erst schleichend auftreten. Wenn diese spürbar werden, dann können folgende Symptome auf eine PV schließen:

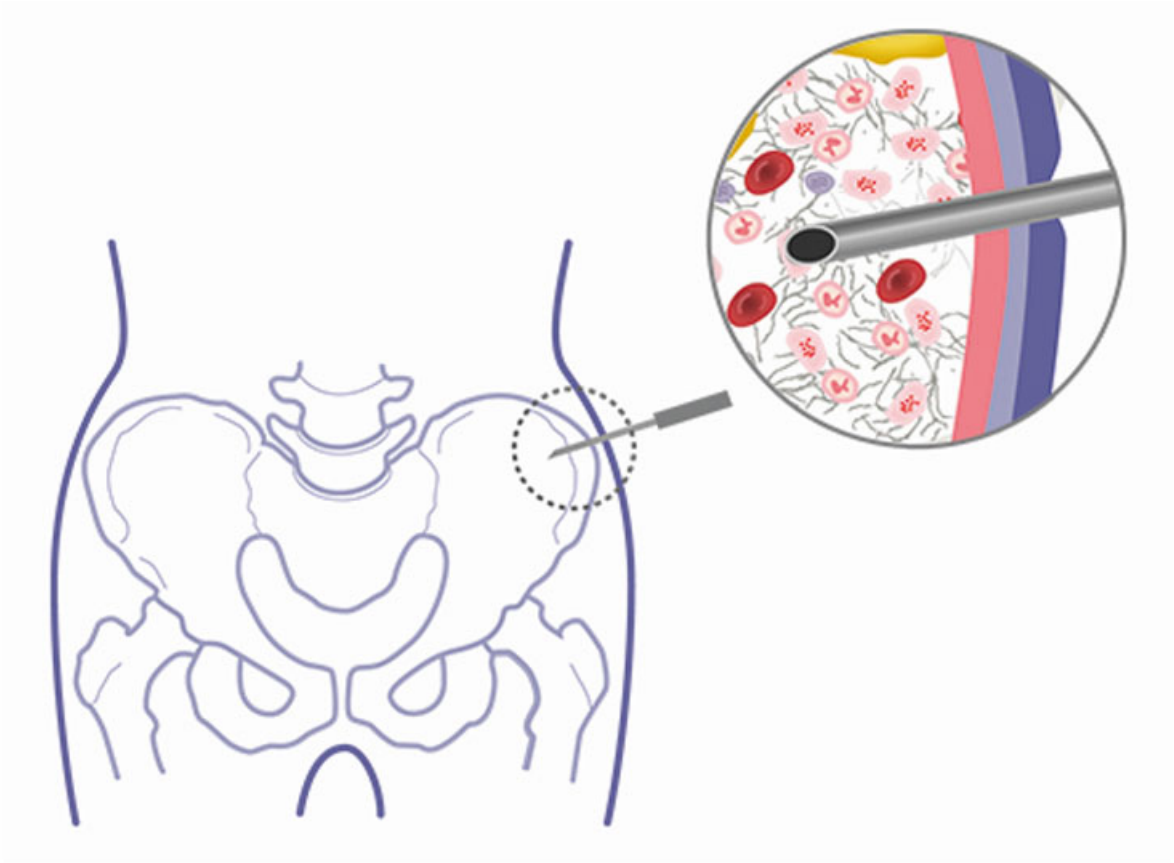
- Chronisch, schwere Müdigkeit (Fatigue)
- Nachtschweiß
- Starker Juckreiz, besonders nach Wasserkontakt
- Knochenschmerzen
- Bauchschmerzen und Völlegefühl durch eine vergrößerte Milz

Eine Gefahr stellen, auf Grund der Verdickung des Blutes, Durchblutungsstörungen dar, welche zu Verstopfungen der Blutgefäße (Thrombosen), Verschleppung eines Blutgerinnsels zB in die Lunge

(Lungenembolie), Schmerzen in der Brust oder zur Ausbildung von Infarkten (Herzinfarkt) führen können.

Diagnose

Um eine Diagnose zu stellen, wird in der Regel das Blut und Knochenmark untersucht. Findet sich eine erhöhte Anzahl an roten Blutkörperchen in der Blutuntersuchung wieder, muss dies nicht zwingend auf eine PV hindeuten. Weitere Untersuchungen sind notwendig um eine Diagnose abzusichern. Um die Diagnose zu sichern, werden u.a. auch ein Gentest und eine Knochenmarksentnahme (Knochenmarkpunktion) durchgeführt.



Verlauf

Das Fortschreiten der Erkrankung verläuft in der Regel langsam (chronische Phase bis zu 20 Jahre). Die Symptome und die Prognose können von Patient zu Patient recht unterschiedlich ausfallen. Im Verlauf kann es zu einem Rückgang der Erytrozythen und einer Milzvergrößerung kommen. Letztlich kann sich die PV in eine Post-PV-Myelofibrose, ein myelodysplastisches Syndrom (MDS) oder in seltenen Fällen in eine akute Leukämie (AML) weiterentwickeln. Therapien zielen neben der Symptomkontrolle auch darauf ab dieses Fortschreiten zu verhindern bzw hinauszuzögern.

Behandlung

Die supportive Therapie der PV ist darauf ausgerichtet, die Beschwerden der Patienten zu lindern und Komplikationen zu vermeiden. Dazu zählen zytoreduktive Medikamente, Medikamente, die die Zellteilung hemmen, oder die Entfernung von übermäßigen Blutzellen mittels Aderlass. Zusätzlich kann durch eine medikamentöse Behandlung die Blutgerinnung verlangsamt und die Fließeigenschaften verbessert werden. Je nach Behandlungserfolg und -verlauf können verschiedene weitere Therapien zur Anwendung kommen, darunter Interferon Alpha, Hydroxyurea oder JAK-Inhibitoren.

Bei der PV kann unter Umständen auch eine operative Entfernung der Milz oder eine Verkleinerung der Milz

sinnvoll sein. Die einzige Möglichkeit eine PV zu heilen, ist eine allogene Stammzellentransplantation. Hierbei wird kein körpereigenes Material verwendet, sondern die Blutstammzellen einer anderen Person. Jedoch ist die Stammzellentransplantation mit hohen gesundheitlichen Risiken behaftet und nicht für jeden Patienten geeignet.

Weitere Informationen zum Thema Polycythaemia vera finden Sie auf unserer Website für Patientinnen und Patienten www.hemaportal.at/polycythemia-vera

Quellen

- http://www.leben-mit-pv.de
- https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/polycythaemia-vera-pv/@@view/html/index.html

---

Source URL: *https://www.novartis.com/at-de/patientinnen-angehoerige/erkrankungen-therapien/haematologie/polycythaemia-vera-pv*

List of links present in page

- https://www.novartis.com/at-de/at-de/patientinnen-angehoerige/erkrankungen-therapien/haematologie/polycythaemia-vera-pv
- https://www.hemaportal.at/polycythemia-vera
- http://www.leben-mit-pv.de
- https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/polycythaemia-vera-pv/@@view/html/index.html