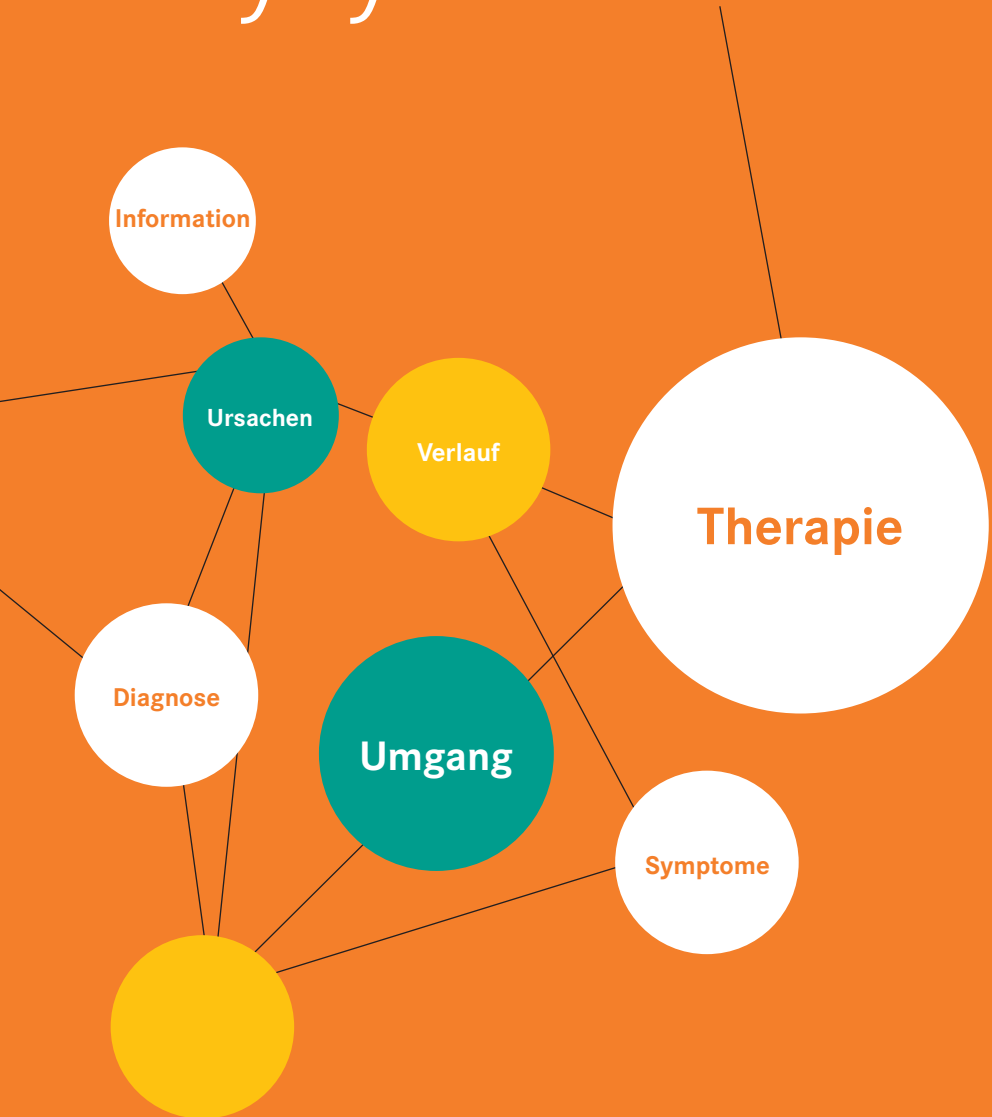


Patienteninformation

# Polycythaemia vera



# Einführung

**Polycythaemia vera (PV) ist eine seltene Erkrankung, von der Sie möglicherweise noch nie gehört haben.**

Diese Broschüre soll Ihnen als ein praktisches Nachschlagewerk zu den Ursachen, Symptomen und Auswirkungen dieser Krankheit dienen und Ihnen dabei helfen, bestmöglich mit Ihrer Erkrankung und deren Behandlung umzugehen.

Wir möchten Ihnen außerdem einen Leitfaden zur Seite stellen, der Sie in den Gesprächen mit Ihrem Behandlungsteam unterstützen soll. Je genauer Sie Ihrem Arzt oder Ihrer Ärztin über Ihr Befinden Auskunft geben, desto besser kann die Therapie individuell an Ihre Bedürfnisse angepasst werden. Denken Sie daran, dass Sie Ihr Hämatologen- und Behandlungsteam zusätzlich beraten und unterstützen kann, wenn Sie weitere Fragen zu Ihrer Erkrankung haben.

## **Autoren:**

### **OA Dr. med. Sonja Burgstaller**

Klinische Abteilung für Hämatologie und internistische Onkologie, Klinikum Wels

### **OA Dr. med. Veronika Buxhofer-Ausch**

Klinische Abteilung für Onkologie, Hämatologie und Knochenmarktransplantation, KH der Elisabethinen Linz

# Inhaltsverzeichnis

- 3 Einleitung
- 4 Ursachen der Polycythaemia vera
- 5 Auswirkungen der Erkrankung
- 6 Symptome
- 7 Linderung der Symptome
- 8 Diagnose der Polycythaemia vera
- 8 Therapie und Verlauf der Polycythaemia vera
- 10 Im Gespräch mit Ihrem Hämatologen
- 11 Ihr Arzt und Ihre Ärztin empfehlen
  - Umgang mit der Erkrankung
  - Umgang mit Information
- 14 Glossar/Referenzen

# Einleitung

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

Polycythaemia vera (PV) ist eine seltene chronische Erkrankung der blutbildenden Zellen des Knochenmarks.<sup>1</sup> Sie zählt gemeinsam mit der Myelofibrose und der essenziellen Thrombozythämie zur Gruppe der *BCR-ABL* negativen myeloproliferativen Neoplasien (MPNs). Bei allen drei Erkrankungen können rote Blutkörperchen (Erythrozyten), weiße Blutkörperchen (Leukozyten) sowie Blutplättchen (Thrombozyten) übermäßig produziert werden, wenngleich in unterschiedlichem Ausmaß.<sup>2</sup>

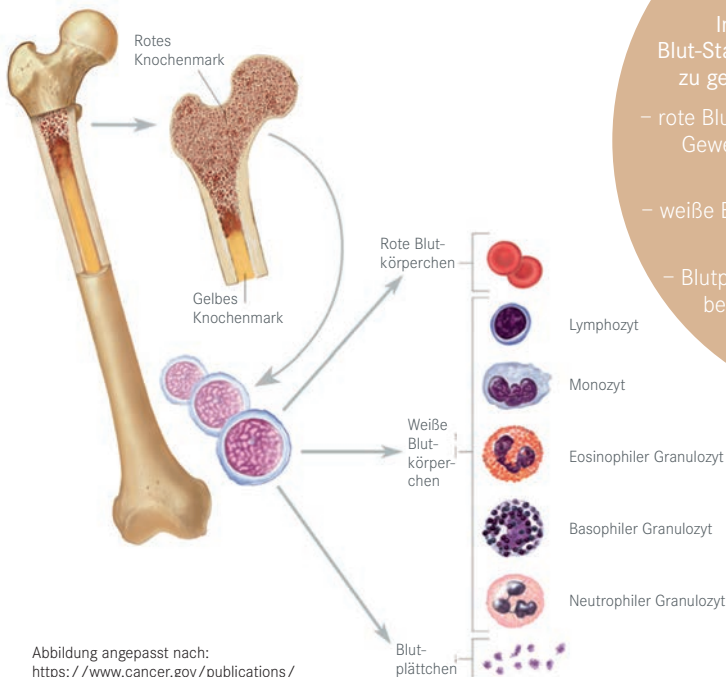


Abbildung angepasst nach:  
<https://www.cancer.gov/publications/dictionaries/cancer-terms?cdrid=45622>  
(23.06.2016)

## Habe ich jetzt Krebs?

Wegen des unkontrollierten Zellwachstums wird die Polycythaemia vera als Blutkrebs klassifiziert.<sup>3</sup> Das Fortschreiten der Krankheit verläuft in der Regel langsam (chronische Phase kann bis zu 20 Jahre bestehen), ebenso können die Symptome und die Prognose von Patient zu Patient sehr unterschiedlich sein. Symptome der PV sind unter anderem Müdigkeit, Nachtschweiß und Juckreiz. Wird die PV nicht unter Kontrolle gebracht und richtig behandelt, erhöht sie insbesondere das Risiko der Entwicklung von Thrombosen (Blutgerinnsel in Arterien oder Venen).<sup>4-6</sup>

## Wie werden Stammzellen gebildet?<sup>7, 8</sup>

Im Knochenmark befinden sich Blut-Stammzellen, die reifen und sich zu gesunden Blutzellen entwickeln:

- rote Blutkörperchen, die Sauerstoff zu Geweben und Organen des Körpers transportieren
- weiße Blutkörperchen, die Infektionen und Krankheiten bekämpfen
- Blutplättchen, die zur Blutgerinnung beitragen und dadurch Blutungen verhindern

# Ursache der Polycythaemia vera

**„Warum trifft es gerade mich?“ – Eine Frage, die sich viele Patienten stellen, bei denen eine schwere Erkrankung diagnostiziert wird.**

Die genaue Ursache der PV ist nicht bekannt. Es wurde jedoch herausgefunden, dass sie durch Veränderungen der DNA (sog. Mutationen) hervorgerufen werden kann. Diese erworbenen Mutationen können Auswirkungen auf bestimmte Proteine in den Blutzellen haben, die Nachrichten innerhalb des Körpers kommunizieren.<sup>5</sup>



## Gen-Mutation

97 % der Menschen mit PV weisen eine Mutation namens *JAK2V617F* in ihrem *JAK*-Gen auf (kurz für Janus-Kinase 2), das sich in den blutbildenden Zellen im Knochenmark befindet.<sup>7</sup> Die Mutation dieses Gens kann eine Störung der *JAK*-Kommunikation bewirken und dazu führen, dass zu viele Blutzellen gebildet werden. Dies betrifft insbesondere rote, aber auch weiße Blutkörperchen. Auch Blutplättchen können übermäßig produziert werden und das Blut „verdicken“.<sup>5</sup>

## PV und Veranlagung

Die Mutationen, die für PV verantwortlich sind, entstehen in der Regel erst im Laufe des Lebens. Man wird also in den meisten Fällen nicht mit PV geboren und die Krankheit kann daher auch nicht vererbt werden – wenngleich einige Familien eine größere Veranlagung für die Erkrankung mitzubringen scheinen als andere.<sup>9, 10</sup>

# Auswirkungen<sup>5,11</sup> der Erkrankung

## **Eine PV-Erkrankung kann das Risiko kardiovaskulärer Komplikationen wie Blutgerinnsel und Thrombosen erhöhen.**

Bei Menschen mit PV wachsen die Blutzellen viel zu schnell und vermehren sich übermäßig. Sowohl die Blutplättchen als auch die weißen und insbesondere roten Blutkörperchen sind von dieser Überproduktion betroffen.

Der erhöhte Anteil der roten Blutkörperchen im Blut – auch Hämatokritwert genannt – lässt das Blut nun „dicker“ werden als gewöhnlich, was zu Komplikationen im Herz-/Kreislaufsystem (z.B. Herzinfarkt, Schlaganfall) führen kann.

Durch zähflüssiges Blut erhöht sich das Risiko eines Blutgerinnsels in den Blutgefäßen, was zum Beispiel einen Herzinfarkt oder Schlaganfall auslösen kann. Dabei werden die Organe nicht mehr ausreichend mit Sauerstoff und Nährstoffen versorgt.

## **Wie wirkt sich dickeres Blut auf Ihre Gesundheit aus?**

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

- ein Herzinfarkt
- ein Schlaganfall
- Schäden am Darmgewebe

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

Eine tiefe Venenthrombose tritt zumeist in den Beinen auf. Anzeichen dafür können Schmerzen, Schwellung, Rötungen und gestaute oberflächliche Venen sein. Wenn sich das Gerinnsel durch den Blutstrom losreißt, zur Lunge wandert und dort Arterien blockiert, nennt man dies Lungenembolie, die manchmal auch lebensbedrohlich sein kann.<sup>12</sup>

### **Auswirkungen in kleinen Blutgefäßen (mikrovaskuläre Komplikationen).**

#### **Mögliche Symptome sind<sup>13</sup>:**

- Brennen, Rötung, Schmerzen in Händen und Füßen
- Verschwommenes Sehen oder blinde Flecken
- Kopfschmerzen
- Benommenheit oder Schwindel
- Brustschmerzen bei Anstrengung (Angina pectoris)
- eine sogenannte (transitorische) ischämische Attacke (TIA)<sup>14</sup> – eine vorübergehende neurologische Funktionsstörung durch kurzzeitige Durchblutungsstörung in einer bestimmten Hirnregion. Dabei können Symptome wie Verwirrtheit und Schwindel auftreten.

# Symptome<sup>5</sup>

**Die Symptome der PV sind vom Krankheitsstadium abhängig und können von Patient zu Patient unterschiedlich ausgeprägt sein.**

Menschen mit PV können eine Vielzahl von Symptomen verspüren – aber auch gar nichts von ihrer Krankheit bemerken, wenn die Diagnose gestellt wird. Gerade in den frühen Stadien kann es sein, dass manche Patientinnen und Patienten nichts von ihrer Krankheit bemerken. Zudem ist jeder Mensch anders, sodass Symptome sehr unterschiedlich auftreten und wahrgenommen werden können.

Obwohl die PV oftmals langsam voranschreitet, können die Symptome der Erkrankung schwerwiegend sein und sich auf Ihr tägliches Leben auswirken.

## Mögliche Symptome sind:

- Müdigkeit, Abgeschlagenheit
- Juckreiz (Pruritus)
- Nachtschweiß
- Übermäßiges Schwitzen am Tage
- Knochenschmerzen
- Unerwarteter Gewichtsverlust
- Klingeln in den Ohren
- Bauchschmerzen und Völlegefühl durch eine vergrößerte Milz (Splenomegalie)

Eine Befragung von 405 PV-Patienten ergab, dass Müdigkeit gefolgt von Juckreiz und Nachtschweiß die häufigsten Symptome der Polycythaemia vera sind.<sup>15</sup>

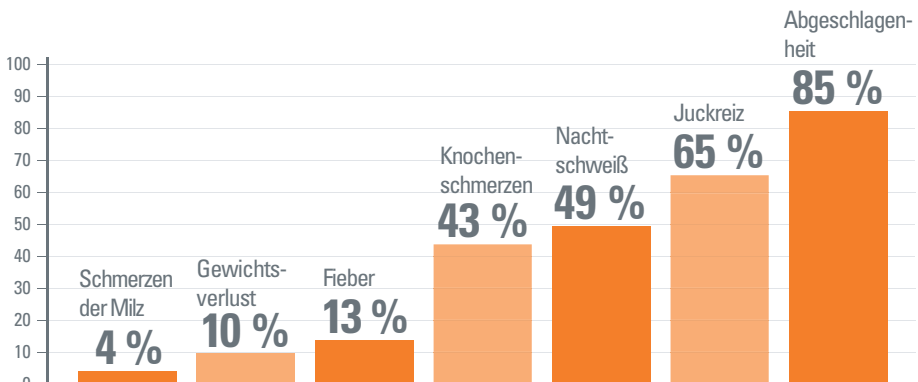


Abbildung: Mesa, R.A., et al., The burden of fatigue and quality of life in myeloproliferative disorders (MPDs): an international Internet-based survey of 1179 MPD patients. Cancer, 2007. 109 (1): p. 68–76

# Linderung der Symptome

**Ein dringliches Ziel bei der Behandlung von PV ist die Linderung der Symptome.**

Sprechen Sie offen mit Ihrem Behandlungsteam über Ihre Beschwerden, damit Ihr Arzt oder Ihre Ärztin die Behandlung optimal auf Sie abstimmen und Ihnen größtmögliche Linderung verschaffen kann.

**Hier einige Empfehlungen, was Sie selbst beim Auftreten der häufigsten Symptome tun können:**

## **Müdigkeit | Abgeschlagenheit**

Die meisten Patientinnen und Patienten mit PV klagen über die sogenannte Abgeschlagenheit, auch Fatigue-Syndrom genannt. Wenn Sie extreme Müdigkeit verspüren, wenden Sie sich an Familie und Freunde. Setzen Sie zudem Prioritäten: Tun Sie nur das, was Sie auch wirklich unbedingt tun müssen. Achten Sie auch auf Muster im Auftreten der Müdigkeit: Wann fühlen Sie sich voraussichtlich am besten? Planen Sie Ihre wichtigsten Aktivitäten während dieser Zeiten. Körperliche Aktivität kann Abgeschlagenheit ebenfalls entgegenwirken sowie Ihren Schlaf verbessern.

## **Juckreiz (Pruritus)**

Versuchen Sie es mit einem lauwarmen Bad vor dem Schlafengehen und streuen Sie Backpulver oder ungekochte Haferflocken<sup>16, 17</sup> ins Badewasser. Verwenden Sie nur milde Seife ohne Farbstoffe und spülen Sie diese immer sorgfältig ab. Tragen Sie danach eine Feuchtigkeitscreme auf die Haut auf. Das Tragen von Handschuhen kann verhindern, dass Sie sich in der Nacht stark kratzen und so Ihre Haut verletzen.

## **Nachtschweiß**

Bei nächtlichem Schwitzen können leichte und locker sitzende Kleidung sowie Bettwäsche aus Baumwolle helfen. Halten Sie ein Handtuch oder feuchtes Tuch sowie ein Glas Wasser in der Nähe des Bettes bereit, damit Sie auch nachts mit Feuchtigkeit versorgt sind. Vermeiden Sie auch Speisen vor dem Zubettgehen.

### **Warum kann eine vergrößerte Milz ein Problem sein?<sup>18</sup>**

Eine vergrößerte Milz – auch Splenomegalie genannt – tritt bei etwa 40 bis 50 % der Menschen mit PV auf. Wenn das Knochenmark nicht richtig arbeitet, kann dies zusammen mit der Überproduktion von Blutzellen zu einer Vergrößerung der Milz führen. Diese kann Symptome wie Völlegefühl oder Bauchschmerzen verursachen. In seltenen Fällen kann auch die Leber betroffen sein – dies wird dann als „Heptomegalie“<sup>19, 20</sup> bezeichnet.

# Diagnose der Polycythaemia vera<sup>21</sup>

Ihr Arzt stellt die Diagnose der Polycythaemia vera auf Basis Ihrer Blutwerte, einer möglichen *JAK2*-Mutation (siehe Kapitel 02) sowie Besonderheiten in Ihrem Knochenmark.

Für die Diagnosestellung ist die Entnahme von Knochenmark notwendig („Knochenmarkbiopsie“). Die Gewebeentnahme wird unter lokaler Betäubung und oft auch einer Kurzschlafinjektion zumeist ambulant durchgeführt.



# Therapie und Verlauf der Polycythaemia vera<sup>22, 23, 24</sup>

**Manche Symptome der PV sind für Sie deutlich spürbar. Es gibt allerdings auch Symptome, die Sie möglicherweise gar nicht bemerken.**

Wenn Sie die Diagnose PV erhalten, ist es möglich, dass Sie selbst von Ihrer Erkrankung bis dahin gar nichts bemerkt haben. Es gibt eine Reihe von Symptomen, die für Sie nicht spürbar sind, aber dennoch behandelt werden sollten. So kann das Risiko weiterer Komplikationen wie Thrombosen und Herz-Kreislauf-Problemen verringert werden. Außerdem soll das Voranschreiten der Erkrankung zu einer Myelofibrose (eine der PV ähnlichen Erkrankung mit möglichem Knochenmarkversagen) oder akuten myeloiden Leukämie (akute Blutkrebserkrankung) hinausgezögert bzw. verhindert werden.

## **Erhöhter Hämatokritwert<sup>6, 11</sup>**

Bei der Polycythaemia vera bildet der Körper mehr rote Blutkörperchen, was das Risiko für Thrombosen und Embolien erhöhen kann. Behandlungsziel ist daher die Verringerung der Zahl und damit der Masse an roten Blutkörperchen, auch „Hämatokrit“ genannt (siehe Kapitel 03).



Üblicherweise gelingt dies durch regelmäßigen Aderlass und die Einnahme von niedrig dosierter Acetylsalicylsäure („Aspirin“). Der durch den Aderlass entstehende Eisenmangel wird zumeist akzeptiert und sollte nicht aufgefüllt werden, um die Blutbildung nicht weiter anzuregen.

Bei Fortschreiten der Erkrankung oder bei mehr und stärkeren Symptomen ist eine zusätzliche medikamentöse Behandlung erforderlich – insbesondere, um Durchblutungsstörungen zu vermeiden.

### Welche Therapie für welchen Patienten?

Die Therapieentscheidung basiert stets auf der individuellen Situation des Patienten (Alter, Anamnese – vor allem thromboembolische Komplikationen) und seinem allgemeinen Gesundheitszustand. Je nach Gegebenheit können nach dem Aderlass verschiedene medikamentöse Therapien zum Einsatz kommen, darunter Interferon alpha, Hydroxyurea oder JAK2-Inhibitoren (z.B. Ruxolitinib). Ihr Arzt wird Sie über die möglichen Optionen mit ihren Vor- und Nachteilen aufklären.

Die Art Ihrer Therapie hängt auch davon ab, ob Sie zur hohen oder niedrigen Risikogruppe gehören. Ihr Arzt oder Ihre Ärztin bestimmt Ihre Risikogruppe (d.h. vor allem das Risiko von Komplikationen) aufgrund Ihrer Diagnose und Ihrer klinischen Werte. Diese dienen als Orientierung, um die für Sie am besten geeignete Therapie auszuwählen.

**Die Lebenserwartung von Patienten mit Polycythaemia vera kann eingeschränkt sein, speziell wenn schwere Komplikationen auftreten und wenn die Erkrankung in eine sekundäre Myelofibrose übergeht.**

Ein kontrollierter Hämatokritwert unter 45 % und die Normalisierung der Anzahl weißer Blutzellen und Blutplättchen kann das Risiko für schwere Thrombosen und kardiovaskuläre Komplikationen reduzieren.<sup>25</sup>

- Bei einem erhöhten Risiko für Komplikationen sollte eine zytoreduktive Therapie eingeleitet werden – damit die Zellzahl reduziert und das Risiko einer Thrombose und anderer Komplikationen vermindert wird.
- Neue Medikamente können die Symptome zusätzlich reduzieren oder potentiell sogar das Fortschreiten der Erkrankung verlangsamen.
- Sprechen Sie Ihre Ärztin oder Ihren Arzt darauf an, sie werden gerne alle Therapiemöglichkeiten mit Ihnen besprechen.

**Das Ziel der Therapie ist es, Ihre PV-Erkrankung unter Kontrolle zu bringen – d.h. insbesondere Folgendes zu erreichen:<sup>24</sup>**

- Hämatokritwert < 45 %
- Thrombozytenzahl  $\leq 400 \times 10^9/L$
- Leukozytenzahl  $\leq 10 \times 10^9/L$
- eine möglichst normale Größe der Milz
- möglichst wenige oder sogar keine krankheitsbedingten Symptome

# Im Gespräch mit Ihrem Hämatologen<sup>26, 27</sup>

**PV ist eine seltene Erkrankung. Aus diesem Grund ist es wichtig, dass Sie offen mit Ihrer Ärztin oder Ihrem Arzt über Ihre Symptome sprechen.**

Je besser Sie mit Ihrer behandelnden Ärztin bzw. Ihrem behandelnden Arzt zusammenarbeiten, desto gezielter kann die Behandlung auf Ihre individuellen Bedürfnisse abgestimmt werden.

**Hier ein paar hilfreiche Tipps, wie Sie Ihre Beratungsgespräche bestmöglich nutzen können:**

- Bereiten Sie vor jedem geplanten Kontrolltermin eine Liste mit Fragen an Ihren Hämatologen oder Ihre Hämatologin vor, damit Sie nichts vergessen und all Ihre Fragen beantwortet werden.
- Überlegen Sie sich, ob Sie vielleicht einen Freund oder ein Familienmitglied zu den Terminen mitnehmen – als Unterstützung, um ebenfalls Fragen zu stellen.
- Machen Sie sich während des Gesprächs Notizen (oder beauftragen Sie einen Freund oder ein Familienmitglied damit), um sich im Nachhinein leichter erinnern zu können, was genau gesagt wurde.

Es kann zudem hilfreich sein, zu wiederholen, was Sie gehört haben, sodass Sie sicher sein können, dass Sie alles richtig verstanden haben.

- Sprechen Sie offen über Ihre Symptome und wie Sie mit ihnen zurechtkommen.



## **Informieren**

### **Sie Ihr Behandlungsteam...**

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

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

Besonders wichtig ist die verlässliche Einnahme der Medikation.



### Zusätzliche Unterstützung

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

# Ihr Arzt und Ihre Ärztin empfehlen

## Umgang mit der Erkrankung

### Was können Sie selbst zum optimalen Erkrankungsverlauf beitragen?

Eine ausgewogene Ernährung sowie ausreichend Bewegung unterstützen den Behandlungsprozess. Studien belegen außerdem einen positiven Effekt von regelmäßiger Bewegung auf die Verbesserung der funktionalen Aktivität der Patienten und teilweise auch den Genesungsprozess nach operativen Maßnahmen oder Bestrahlung.<sup>28</sup>

### Was können Sie selbst zur Verbesserung Ihrer Lebensqualität tun?

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

## **Welche Lebensgewohnheiten sollten Sie nach Möglichkeit ändern?**

Wenn es sich irgendwie vereinbaren lässt, sollten PV-Patientinnen und -Patienten möglichst lange ihren Lebensgewohnheiten unverändert nachgehen. Natürlich ist die stete Reduktion von Risikofaktoren (Senkung des kardiovaskulären Risikoprofils beginnend mit einer Lebensstiländerung bis zur Senkung von Blutfetten, des arteriellen Bluthochdrucks, nachhaltige Körpergewichtsreduktion mit regelmäßiger Bewegung (idealerweise zumindest dreimal pro Woche) sowie das Meiden von Noxen – also Schadstoffen – wichtig (Alkoholkonsum gering halten, kein Nikotin).



## **Umgang mit Information**

### **Wer soll über die Erkrankung informiert werden?**

In erste Linie natürlich der Patient oder die Patientin selbst und entsprechend dem Wunsch des oder der Erkrankten eine Vertrauensperson freier Wahl. Es ist erwiesen, dass eine optimale Vertrauensbasis zwischen Arzt und Patient ein Garant für ein besseres Verständnis für die eigene Krankheit ist – und damit letztlich für den Umgang mit dieser.

### **Wann sind Familienmitglieder bzw. Angehörige zu informieren?**

Idealerweise von Beginn an, bestimmend ist in dieser Hinsicht jedoch der Patientenwille bzw. der individuelle Wunsch.

### **Wer ist berechtigt, Auskunft über die Erkrankung zu erhalten?**

Das bestimmt der Patient bzw. die Patientin.

### **Welche Informationen sollten Sie Ihrem Arbeitgeber über die Erkrankung geben?**

Arbeitnehmer sind grundsätzlich nicht verpflichtet, dem Arbeitgeber die Erkrankung mitzuteilen. Bei einer Dienstverhinderung ist als Ursache nur anzuführen, ob es sich um eine Krankheit handelt. Hier empfiehlt sich auch das Buch „100 Antworten auf Ihre Fragen zum Thema Krebs und Beruf“, herausgegeben von der Österreichischen Krebshilfe Wien.

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

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

### **Wie können Sie mit den gut gemeinten Ratschlägen Ihrer Mitmenschen umgehen?**

Kritisch und nach dem Motto „weniger ist mehr“.

### **Welche Quellen sind vertrauenswürdig?**

Informationen speziell über diese Erkrankungen finden Sie unter [www.cmpe.de](http://www.cmpe.de), auf Onkopedia ([www.onkopedia.com](http://www.onkopedia.com)), der Website der Krebshilfe ([www.krebshilfe.net](http://www.krebshilfe.net)) sowie der Österreichischen Gesellschaft für Hämatologie und medizinische Onkologie ([www.oegho.at](http://www.oegho.at)).

### **Wo erhalte ich weitere Informationen?**

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

### **Gibt es Selbsthilfegruppen zu Polycythaemia vera?**

Derzeit gibt es in Österreich keine spezielle Selbsthilfegruppe für die Erkrankung Polycythaemia vera.

<http://www.mpn-netzwerk.de/>

<http://www.leben-mit-pv.de/>

## Glossar:

Die Erkrankung Polycythaemia Vera (PV) ist eine klonale Erkrankung der hämatopoetischen Stammzelle. Das klinische Bild wird durch die gesteigerte, von den üblichen Regulationsmechanismen unabhängige Proliferation der Erythropoese bestimmt. Zumeist findet sich auch eine Steigerung der Megakaryopoese und der Granulopoese. In der Regel besteht eine im Verlauf zunehmende Splenomegalie. Häufigste genetische Aberration ist eine Mutation im Gen der JAK2-Tyrosinkinase (*JAK2<sup>V617F</sup>*-Mutation).<sup>4</sup>

**Um die Lesbarkeit zu vereinfachen, wird auf die zusätzliche Formulierung der weiblichen Form verzichtet. Wir möchten deshalb darauf hinweisen, dass die ausschließliche Verwendung der männlichen Form explizit als geschlechtsunabhängig verstanden werden soll.**

## Referenzen:

1. Mehta J. et al., Epidemiology of myeloproliferative neoplasms. *Leukemia & Lymphoma*, 2013; Early Online: 1–6
2. Beer P. et al., Blood. MPL mutations in myeloproliferative disorders: analysis of the PT-1 cohort. 2008; 112: 141–149
3. The Leukemia & Lymphoma. Myeloproliferative Neoplasms (<http://www.lls.org/diseaseinformation/myeloproliferativediseases/>, 09.10.2013)
4. Onkopedia, Polycythaemia Vera (PV) (<https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/polycythaemia-vera-pv>, 20.06.2016)
5. MPN Research Foundation, Polycythemia Vera (<http://www.mpnresearchfoundation.org/Polycythemia-Vera-28PV-29>, 27.03.2012)
6. Mayo Clinic staff, Polycythemia vera Treatment and Drugs (<http://www.mayoclinic.com/health/polycythemiavera/DS00919>, 09.10.2013)

7. MPD Voice - Myeloproliferative Disorders Support, JAK2 (<http://www.mpdvoice.org.uk/research/the-science/jak2/>, 07.02.2012)

8. American Society of Hematology, Blood basics (<http://hematology.org/Patients/Blood-Basics/5222.aspx>, (09.05.2012)

9. The „Myeloproliferative Disorders Research Consortium“, FAQ - About Polycythemia Vera ([http://www.mpd-rc.org/faq.php?cat\\_id=2](http://www.mpd-rc.org/faq.php?cat_id=2), 10.10.2013)

10. MPD Voice - Myeloproliferative Disorders Support, JAK2 (<http://www.mpdvoice.org.uk/research/the-science/jak2/>, 07.02.2012)

11. MedicineNet, Definition of thrombosis (<http://www.medterms.com/script/main/art.asp?articlekey=25023>, 07.02.2012)

12. Mayo Clinic staff, Deep Vein Thrombosis (DVT) (<http://www.mayoclinic.com/health/deep-vein-thrombosis/DS01005>, 08.10.2013)

13. Mayo Clinic staff, Small vessel disease (<http://www.mayoclinic.com/health/small-vessel-disease/DS01080>, 22.10.2013)

14. Mayo Clinic staff, Transient ischemic attack (TIA) (<http://www.mayoclinic.com/health/transient-ischemic-attack/DS00220>, 23.10.2013)

15. Mesa, R.A., et al., The burden of fatigue and quality of life in myeloproliferative disorders (MPDs): an international Internet-based survey of 1179 MPD patients. *Cancer*, 2007. 109 (1): p. 68–76.

16. Bavoumi AH, Highet AS, et al. Baking soda baths for aquagenic pruritus. *Lancet* 1986, Aug 23; 2 (8504): 464

17. Reynertson KA, et al. Anti-inflammatory activities of colloidal oatmeal (*Avena sativa*) contribute to the effective treatment of itch associated with dry, irritated skin. *J Drugs Dermatol*. 2015 Jan; 14 (1): 43–8

18. Scherber R, et al. *Blood*. 2011; 118: 401–408

19. MedicineNet, Definition of Hepatomegaly (<http://www.medterms.com/script/main/art.asp?articlekey=3715>, 07.02.2012)





Novartis Pharma GmbH  
Stella-Klein-Löw-Weg 17  
A-1020 Wien  
Telefon +43 1/866 57-0  
[www.novartis.at](http://www.novartis.at)